

кой больницы. Из них у 4 имел место ИЗСД и у 18—ИНСД. Возраст больных находился в интервале от 17 до 67 лет. Основную часть обследованных составляли глаза с непролиферативной формой (34), остальные (10) – с пролиферативной, которым ранее в разные сроки была произведена панретинальная лазеркоагуляция сетчатки. Допплеровские методики применялись до и после проведения курса транскутанного внутрисосудистого лазерного облучения крови.

У пациентов как с непролиферативной, так и с пролиферативной формами ДР отмечалось увеличение скоростных показателей кровотока в ЦАС, ЗКЦА после проведенного курса ТМЛОК, что дает основание с оптимизмом относиться к этому виду терапии, хотя и необходимо признать, что в качестве монотерапии ТМЛОК еще не заслужило полного доверия врачей-клиницистов. Остальные показатели доплерографических методик были разноречивыми, исследования в этом направлении продолжаются. Данное сообщение носит предварительный характер, так как группа наблюдения малочисленна, и провести статистический анализ не представляется возможным.

Дальнейшее углубленное изучение этой проблемы расширит возможности офтальмологов для полноценной объективной оценки эффективности воздействия на микроциркуляторное русло глаза транскутанного внутрисосудистого низкоэнергетического лазерного облучения крови у пациентов с различными формами ДР.

Библиография:

- Абрамов М. В. Низкоинтенсивная лазерная терапия воспалительных заболеваний переднего отрезка глаза // РМЖ, Клиническая офтальмология. – 2002. – Т.3. – №1. – С. 18-20.
- Астахов Ю.С., Шадрин Ф.Е., Лисочкина А.Б. Диабетическая ретинопатия (тактика ведения пациентов) // РМЖ, Клиническая офтальмология. – 2004. – Т.5. – №2 – С. 85-92.
- Дурасов А.Б. Чрезкожное внутрисосудистое лазерное облучение крови и его применение в лечении заболеваний глазного дна: Автореф. дис.... канд. мед. наук. – Самара, 1998. – 21с.
- Евграфов В.Ю. Облучение крови гелий-неоновым лазером и лазеркоагуляция при некоторых формах диабетической макулопатии // I Евро-Азиатская конференция по офтальмохирургии: Материалы науч.-практ. конф. – Екатеринбург, 1998. – С.75-76.
- Евграфов В.Ю. Результаты применения лазерного облучения крови при диабетической ретинопатии // Новые лазерные технологии в офтальмологии: Материалы науч.-практ. конф. – Калуга, 2002. – С.84.
- Елисеева Е.В., Шустер Ю.А., Вахрушев Б.Н. Интраваскулярное лазерное облучение аутокрови в лечении некоторых глазных заболеваний // Вестник офтальмол. – 1994. – №2. – С.23-24.
- Животовский Л.Д., Безрукова Я.С. Внутрисосудистое лазерное облучение крови: клиническая эффективность и перспективы применения в офтальмологии // Вестник офтальмол. – 1992. – №4-6. – С. 19-21.
- Зайцева И.М., Дейтер И.А. Низкоинтенсивная лазерная терапия в офтальмологии // Новые лазерные технологии в офтальмологии: Материалы науч.-практ. конф. – Калуга, 2002. – С.83.
- Линник Л.А. Лазерная терапия в офтальмологии // Офтальмол.журн. – 1995. – №8. – С. 451-454.
- Мизгирева А.П., Зотов А.С. Клиническая оценка эффективности применения низкоинтенсивного лазера при лечении гипертонических нейроретинопатий // VII Съезд офтальмологов России: Тез.доклад. – М., 2000. – С.462.
- Можеренков В.П., Прокофьева Г.Л. Применение низкоэнергетического лазерного излучения в офтальмологии // Офтальмол.журн. – 1988. – №3. – С. 184-186.
- Недвезецкая О.В. Сравнительная эффективность различных методов квантовой гемотерапии в лечении ювенильной диабетической ретинопатии // Вестник офтальмологии. – 2001. – №5. – 11-14.
- Сорокин Е.Л., Смолякова Г.П., Егоров В.В., Бачалдин И.Л. Результаты сочетанного применения эндоваскулярной гелий-неоновой лазерной терапии и эмболизации в лечении больных диабетической ретинопатией // Офтальмохирургия. – 1997. – №4. – С. 12-20.
- Шилкин Г.А., Ярцева Н.С., Миронова Э.М. и др. Плазмаферез в лечении диабетической ретинопатии // Офтальмохирургия. – 1993. – Т.3. – С. 38-45.
- Экхарт В. Ф., Светличная И.В. Коррекция нарушений в системе гемостаза у больных диабетической ретинопатией методом квантовой гемотерапии // Материалы 10 научно-практической конференции ЕФ МНТК «Микрохирургия глаза». – Екатеринбург, 2002. – С. 152-154.
- Color – Doppler sonography in ophthalmology /R. Cianci, A. Mander, G. Santarelli, S. Lai, V. Faraglia, G. Pulcinelli, G. Ciano, P. Manfredini, A. Mariotti, G. Clemenzia // Minerva Cardioangiol. – 2000. – Vol. 48. – No. 3. – P. 61-70.
- Güven D., Özdemir H., Hasanreisoglu B. Hemodynamic alterations in diabetic retinopathy // Ophthalmology. – 1996. – Aug; 103(8). – P. 1245-1249.
- Little H.L. Argon laser therapy of diabetic retinopathy. In: Symposium on light coagulation / Ed. J. Francois // Doc. Ophthalmol. Proc. – 1972. – No. 1 – P.77-84.
- Mendivil A., Cuartero V. Color Doppler echography study of ocular blood flow velocity in patients with proliferative diabetic retinopathy after performance of retinal panphotocoagulation: 2 years' follow-up // Rev-Med-Univ-Navarra. – 1998. – Jul-Sep; 42 (3). – P. 134-144.
- Zweng H.C., Little H.L., Peabody R.P. Argon laser photocoagulation of diabetic retinopathy // Arch. Ophthalmol. – 1971. – No. 86. – P.395-400.
- Retina and Vitreous: Section 12, Basic and Clinical Science Course – American Academy of Ophthalmology. – 2003-2004. – 367p.

Федорова С.Н., Белова О.В.

СТРУКТУРА И ПРИЧИНЫ ВРОЖДЕННЫХ АТРОФИЙ ЗРИТЕЛЬНОГО НЕРВА В ХАБАРОВСКОМ КРАЕ

Рассмотрена структура и причины возникновения врожденной атрофии зрительного нерва. Отмечены превалирующие факторы – поражение центральной нервной системы в результате патологического течения беременности, внутриутробной инфекции. Значение придается ранней диагностике, адекватному лечению и диспансерному наблюдению.

Проблема изучения врожденной атрофии зрительного нерва (ВАЗН) чрезвычайно акту-

альна, поскольку является одной из причин неустраняемой слепоты и слабости зрения, приводящих к инвалидности в раннем возрасте. Несмотря на существующие методы лечения, оптические результаты при данной патологии оставляют желать лучшего. Поэтому для профилактики развития ВАЗН необходимым является изучение структуры и причин этого заболевания, которые вариативны в различных регионах проживания и зависят от особенностей течения и ведения беременности и родов, профессиональной подготовки медицинских работников, обеспечения лечебных учреждений медикаментами и современной аппаратурой, экологических факторов.

Целью настоящего исследования явилось изучение структуры и причин возникновения ВАЗН у детей Хабаровского края.

Под наблюдением находилось 53 ребенка (76 глаз) в возрасте от 1 года до 15 лет (средний возраст составил $7 \pm 2,3$ года), направленных из различных административных районов Хабаровского края. Среди данной совокупности 25% детей поступили для проведения консультативного обследования с диагнозом амблиопии высокой степени. Наличие ВАЗН было верифицировано на основании офтальмоскопических изменений диска зрительного нерва (ДЗН), измерения зрительных вызванных потенциалов (ЗВП), у части детей – данных периметрии, остроты зрения. Кроме того, все дети были обследованы педиатром и невропатологом. При этом обращалось особое внимание на наличие сопутствующих соматических заболеваний и перинатальных факторов риска развития ВАЗН (патология беременности, экстрагенитальные заболевания матери).

Особо следует подчеркнуть, что диагностика этого заболевания в значительном числе случаев была несвоевременной. У большинства пациентов диагноз ВАЗН был поставлен лишь в возрасте от 2 до 5 лет, что связано с офтальмоскопическими особенностями ДЗН (серый ДЗН и отсутствие четкой дифференцировки макулярной зоны, характерных для здоровых детей первого года жизни, снижают информативность офтальмоскопии в этом возрасте). Это усугубило течение данного заболевания, поскольку не было вовремя начато активное его лечение.

Анализ проведенных исследований показал, что из всей совокупности обследованных детей наибольшую (первую) группу составили

32 пациента-60,3% (45 глаз), причиной ВАЗН у которых явилась тяжелая сопутствующая патология центральной нервной системы (ЦНС): перинатальная энцефалопатия ишемически-гипоксического генеза (26,4%); гидроцефально-гипертензионный синдром (18,8%) как следствие расщепления позвоночника, менингоцеле, арахноидальных кист; перивентрикулярные кровоизлияния и кровоизлияния в оболочку зрительного нерва и сетчатку при тяжелом родоразрешении (15,1%).

Основными причинами, отягощающими течение неврологических расстройств у этих детей, явились фетоплацентарная недостаточность (32,6%), ОПГ-гестоз (28,5%), которые способствовали развитию ишемии головного мозга и органа зрения плода, повышая риск формирования последующих дистрофических изменений в них.

Вторую группу составили 18 детей (26 глаз) с ВАЗН, возникшей на фоне перенесенной внутриутробной инфекции (34%): цитомегаловирусная, хламидийная, токсоплазмозная и др., вследствие хронического воспалительного процесса в зрительно-нервном аппарате глаза, гипоксии и вторичных нарушений в микроциркуляторном русле.

Наименьшую (третью) группу – 3 человека (5 глаз) – составили дети с наследственными формами атрофии зрительного нерва (АЗН) с отягощенным семейным анамнезом (5,7%).

Полученные данные представлены в таблице 1.

Таблица 1. Структура и причины ВАЗН у обследованных детей

№	Структура и причины ВАЗН	Чел.	%
1	Патология ЦНС:	32	60,3
	– перинатальная энцефалопатия	14	26,4
	– гидроцефально-гипертензионный синдром	10	18,8
	– перивентрикулярные кровоизлияния и кровоизлияния в оболочку зрительного нерва и сетчатку	8	15,1
2	Внутриутробная инфекция:	18	34,0
	– патология органа зрения	5	9,4
	– сочетанная патология	13	24,6
3	Наследственные формы	3	5,7
	Всего:	53	100

Детальное офтальмологическое и неврологическое обследования позволили выявить у 14 пациентов (26,4%) первой группы, причиной возникновения ВАЗН у которых явилась перинатальная энцефалопатия (ПЭП), на глазном дне бледный с серым оттенком ДЗН с четкими контурами, а также резкое сужение артериол.

По данным нейросонографии у этих детей наблюдалась атрофия мозгового вещества, расширение борозд и желудочков.

У 10 человек (18,8%) с гидроцефально-гипертензионным синдромом на глазном дне были выявлены явления застоя в венозной системе ретинальных сосудов (расширение венул, повышенная их извитость). Кроме того, имела место деколорация височной половины ДЗН за счет уменьшения ее капилляризации. У этих детей частой сопутствующей офтальмологической патологией явилась экзотропия (15%), нистагм (12%). Постоянными клиническими признаками гидроцефально-гипертензионного синдрома были увеличение размеров головы, расширение вен волосистой части кожи головы, раздражимость, отсутствие концентрации внимания. У 3 человек отмечено наличие пристального взгляда вверх, западение век (симптом «заходящего солнца»).

Для 8 пациентов (15,1%) с перивентрикулярными кровоизлияниями характерными признаками ВАЗН оказалось наличие периферической деколорации ДЗН, мелких ретинальных и субретинальных геморрагий.

У детей второй группы с признаками внутриутробной инфекции ВАЗН сочеталась с его гипоплазией (21%), сосудистыми мальформациями (37%). У 5 пациентов этой группы наблюдались и другие патологии органа зрения: врожденная глаукома, катаракта, хориоретиниты, колобома хориоидеи. У 13 человек ВАЗН ассоциировалась с врожденной соматической патологией (пороки сердца, внутренних органов, конечностей, скелета).

Наследственные формы АЗН встречались не часто и, как правило, носили семейный характер. Они выявлялись при четком сборе анамнеза, изучении генеалогического дерева и обследовании родителей ребенка в медико-генетической консультации.

Таким образом, изучение структуры и причин ВАЗН у детей Хабаровского края свидетельствует о наличии у большинства из них тяжелой врожденной патологии ЦНС (60,3%), обусловленной нарушением ее внутриутробного развития. В 61,1% случаев этому способствовало патологическое течение беременности (фетоплацентарная недостаточность и ОПГ-гестоз).

Кроме того, выявлены некоторые характерные особенности офтальмоскопической картины ДЗН в зависимости от этиологической

причины ВАЗН. Так, при наличии ПЭП наблюдался деколорированный ДЗН с четкими контурами и резко суженными артериолами. При гидроцефально-гипертензионном синдроме деколорация ДЗН сочеталась с явлениями венозного застоя. У детей с внутриутробной инфекцией ВАЗН сочеталась с гипоплазией ДЗН и сосудистыми мальформациями.

Учитывая высокую частоту ВАЗН у детей, рожденных от матерей с патологическим течением беременности, педиатрам и окулистам поликлиник следует более внимательно и в более ранние сроки проводить выявление ВАЗН у них для назначения адекватного лечения и диспансерного наблюдения.

**Бычков И.Ю., Михайловская И.Е.,
Сукерник Р.И., Володько Н.В.**

СЕМЬЯ С НАСЛЕДСТВЕННОЙ НЕЙРОПАТИЕЙ ЗРИТЕЛЬНОГО НЕРВА ЛЕБЕРА, ОБУСЛОВЛЕННОЙ МУТАЦИЕЙ МИТОХОНДРИАЛЬНОЙ ДНК В НУКЛЕОТИДНОЙ ПОЗИЦИИ 11778

Проведен клинический и молекулярно-генетический анализ МТДНК семей с митохондриальными заболеваниями (болезнь Лебера). Составление родословной и точная постановка диагноза с помощью указанного исследования позволяет оптимизировать лечение пациентов.

Митохондриальные болезни (МБ, митохондриопатии) – клинически, генетически и биохимически гетерогенные заболевания, обусловленные нарушением выработки энергии в митохондриях.

Наиболее распространенным митохондриальным заболеванием является наследственная атрофия (нейропатия) Лебера (LHON).

Наследование нейропатии зрительного нерва Лебера, как и всех митохондриальных болезней, не подчиняется законам Менделя. Для этого заболевания характерно наследование по материнской линии, которое объясняется особенностями процесса оплодотворения. Только головка сперматозоида, содержащая ядерную ДНК, проникает в яйцеклетку во время оплодотворения. Хвост со всеми расположенными в нем митохондриями утрачивается. Следовательно, из поколения в поколение передаются лишь гены материнских митохондрий. Особенности материнского наследования: 1) женщина передает признаки своему потомству; 2) муж-