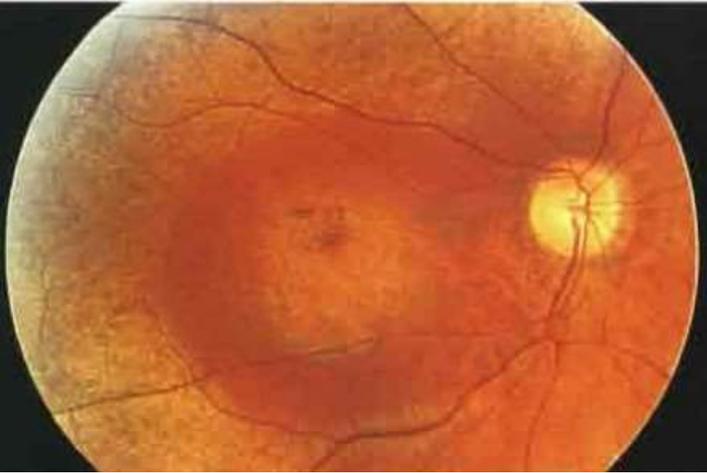


Болезнь Штаргардта

Доц.Смирнова А.Ф.



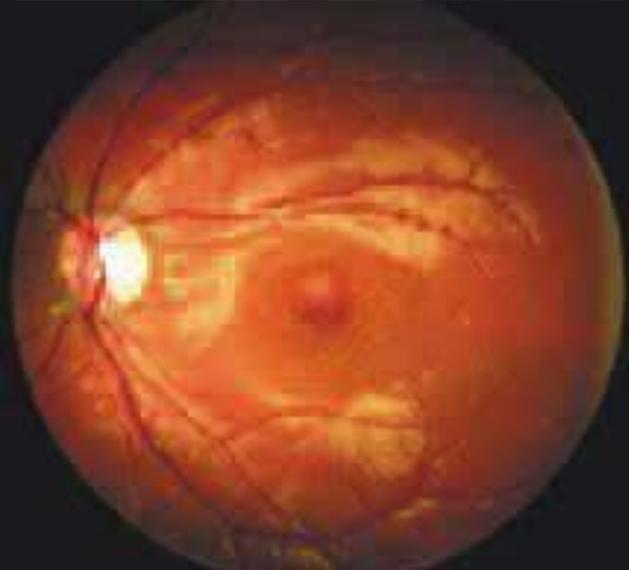
- Болезнь Штаргардта является классическим примером центральной пигментной дегенерации. Была описана К.Stargardt (1909, 1913гг) еще в начале XX века, как наследственное заболевание макулярной области, проявляющееся в детском и молодом возрасте (7-20 лет).
- Наследуется наиболее часто по аутосомно-рецессивному типу.

- Выделили четыре типа заболевания (K.G.Noble и R.E. Carr):
- I тип – макулярная дегенерация без пятен (крапчатости);
- II тип – с парафовеальной крапчатостью;
- III тип – с диффузной крапчатостью;
- IV тип – диффузная крапчатость без макулярной дегенерации.

При I типе – острота зрения рано снижается.

При II типе – высокая, поскольку процесс не затрагивает фовеальную область.

Типы II и III являются как бы комбинациями I и IV типов.



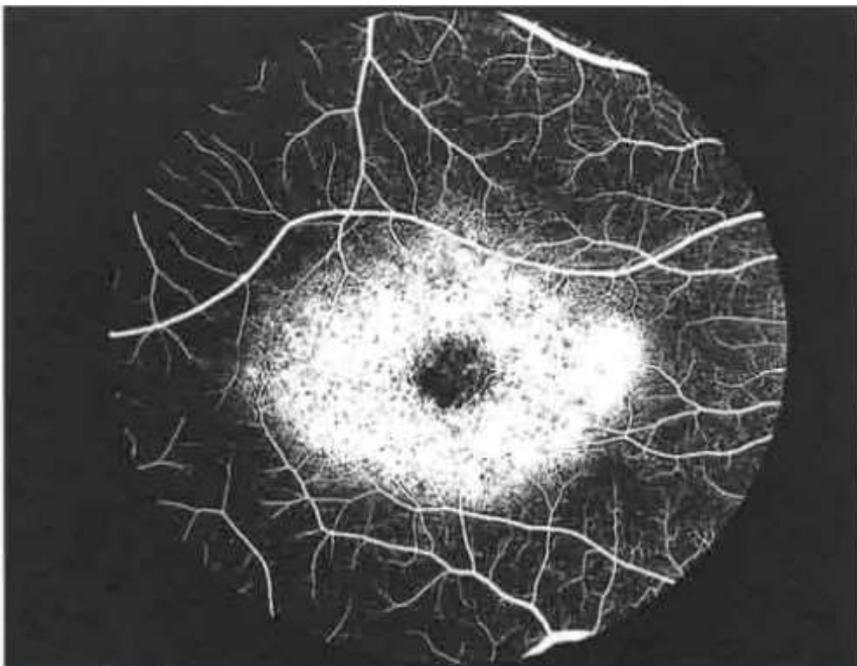
- На основании различий картины глазного дна, возраста, начала заболевания, данных функциональных методов исследования S. Merin (1993г) выделил два основных типа болезни Штаргардта.



- I тип – ювенильная наследственная макулодистрофия наблюдается у детей в возрасте 6-12 лет. С одинаковой частотой заболевают мальчики и девочки. Заболевание билатерально и симметрично. В развитых стадиях фовеальный рефлекс отсутствует. Скопление в центре коричневого пигмента, окруженного участками гиперпигментаций. Клиническая картина напоминает «бычий глаз».

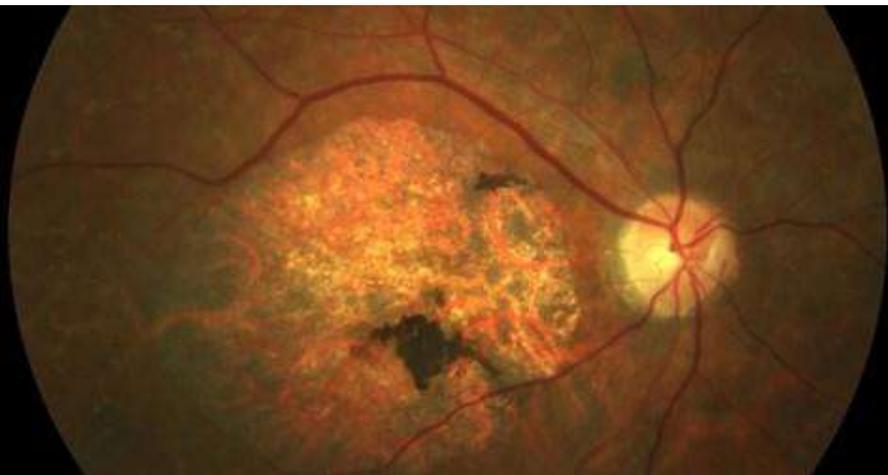


- ФАГ выявляет «окончатые» дефекты ПЭС и «темные» участки сосудистой оболочки, не пропускающие флюоресцеин, центр окружен гиперфлюоресцентными точками, затем гиперпигментация. Отсутствие флюоресцеина в макулярной области называют «молчащей хореоидеей».



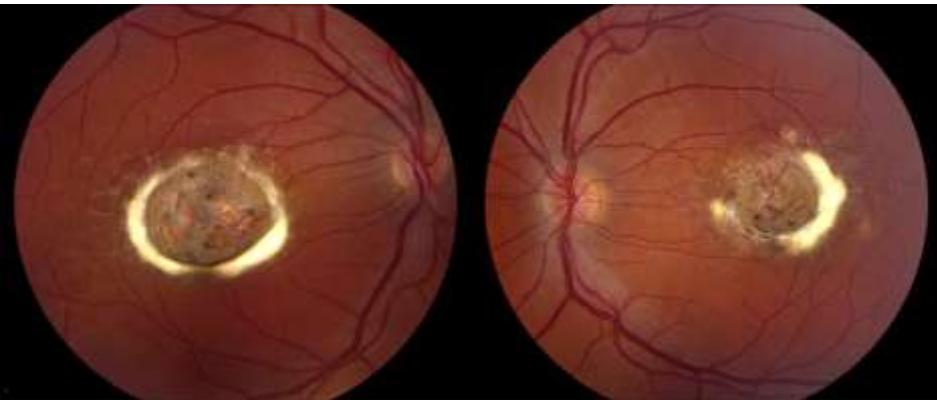
- Прогрессивно падает центральное зрение, периферическое практически не меняется. По мере прогрессирования развивается слабовидение. В связи с поражением преимущественно колбочковой системы у больных нарушается и цветовое зрение, чаще по типу дейтеранопии.

- F. Schutt с соавт.(2000г) показали, что эта патология связана с интенсивными накоплениями липофусцина.



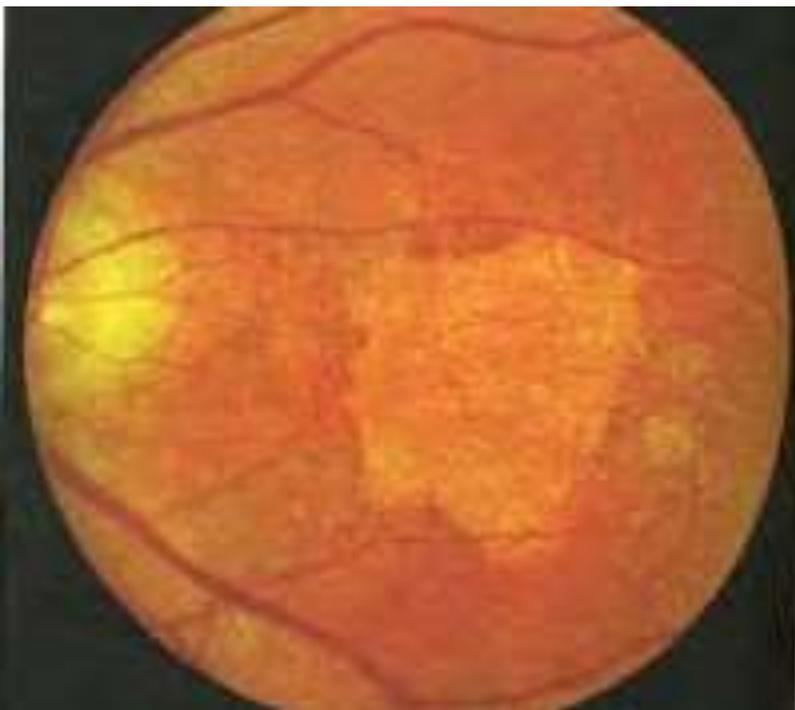
□ Болезнь Штаргардта II типа.

Помимо типичных изменений в макулярной области сетчатки на глазном дне множественные и распространенные пятна ФФ (фундус флавимакулятус) – это изменения в виде желтовато-беловатых точек и полос, создающие вид желтопятнистого глазного дна.

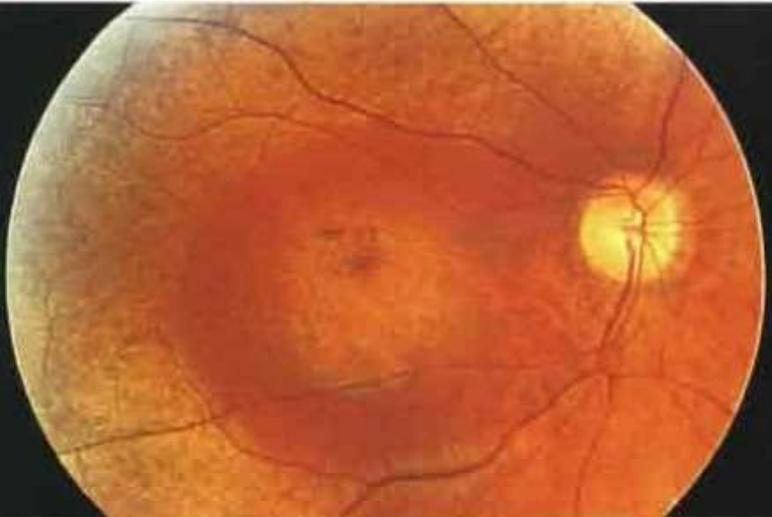


- Заболевание начинается несколько позже. Острота зрения снижается медленнее.

Фундус флавимакулятус, или желто-пятнистое глазное дно всегда сочетается с болезнью Штаргардта и как изолированная форма заболевания сетчатки встречается редко.

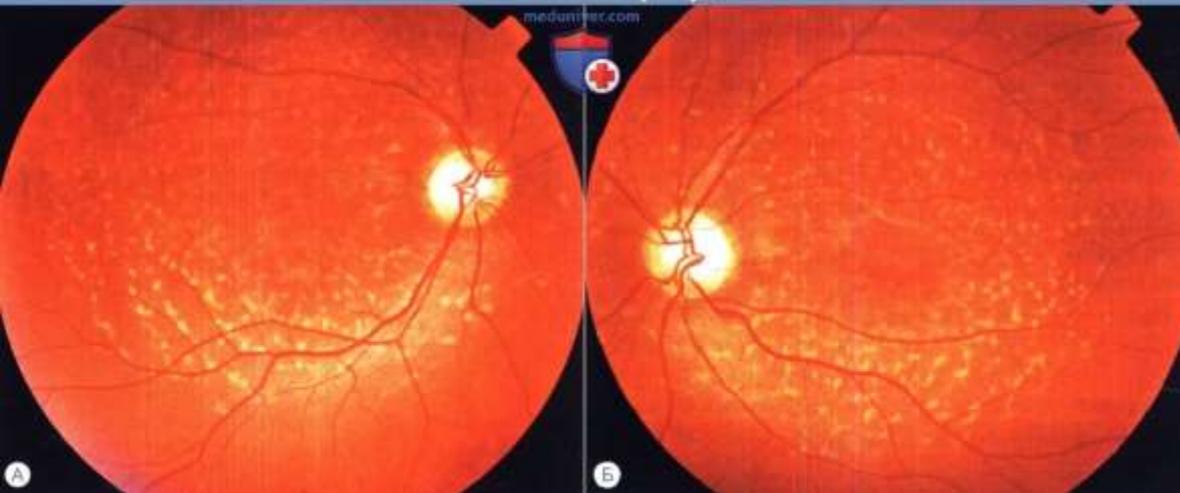


- В типичных («чистых») случаях у больных практически отсутствуют симптомы заболевания.
- Острота зрения, цветовое зрение, поле зрения незначительно снижено.



- На глазном дне: макула и периферия сетчатки без изменений, лишь между фовеа и экватором видны множественные сероватые или желтоватые пятна различной формы: округлые, овальные, удлиненные, в форме запятой, или рыбьего хвоста, которые могут сливаться, или располагаться отдельно друг от друга, быть мелкими – 200-300 мкм или в 3-5 раз больше.

Болезнь Штаргардта



- При динамическом наблюдении цвет, форма, размеры пятен могут меняться. Они могут стать серыми с нечеткими границами или исчезнуть.

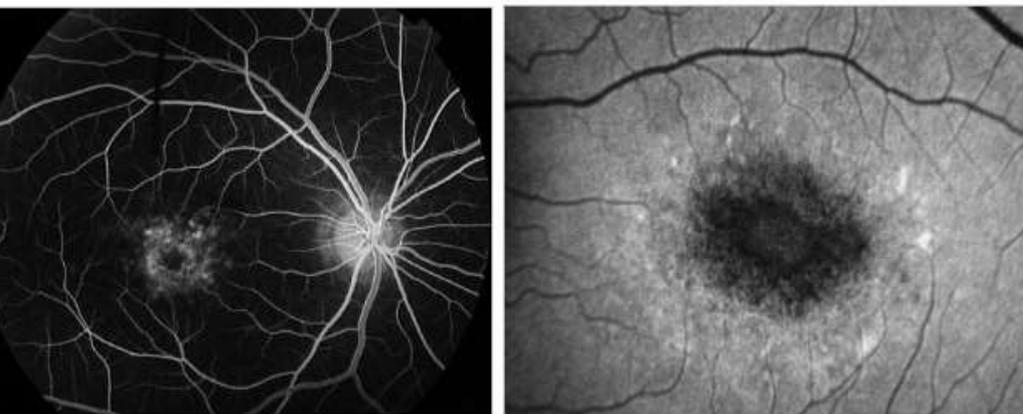
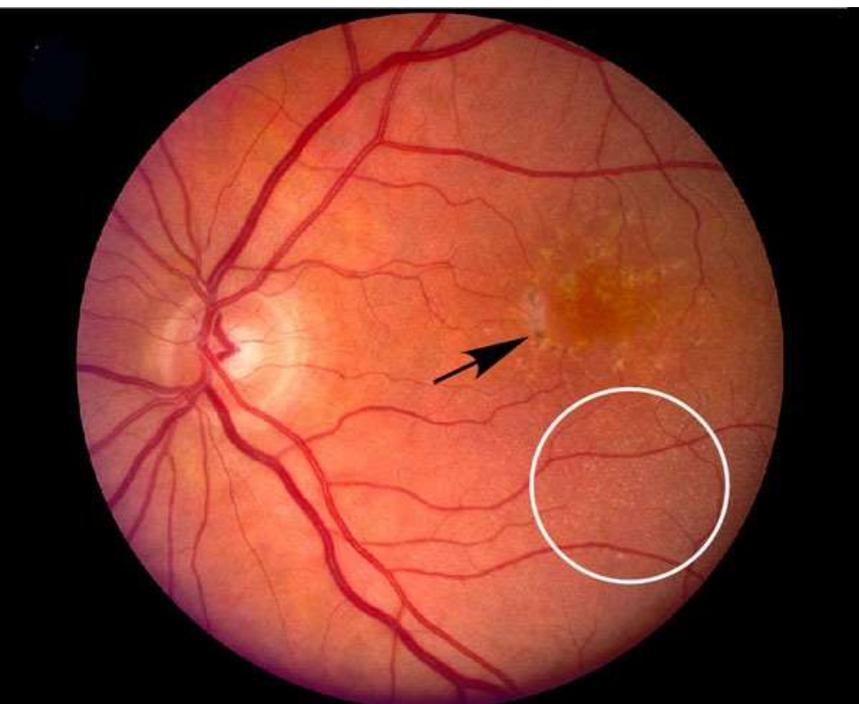


Рис. 8. Болезнь Штаргардта

ФАГ также иная: участки с гиперфлюоресценцией становятся гипофлюоресцирующими.

- 
- На следующих этапах заболевания атрофия ПЭ проявляется как исчезновением отдельных пятен и их замена на нерегулярные участки гипофлюоресценции.



- Подобные изменения пятен при фундус флавимакулятус характерны для обоих типов болезни Штаргардта, однако при «чистой» форме ФФ они менее выражены.
- Время его выявления, не зависят от возраста.
- Предполагается аутосомно-рецессивный тип наследования ФФ.

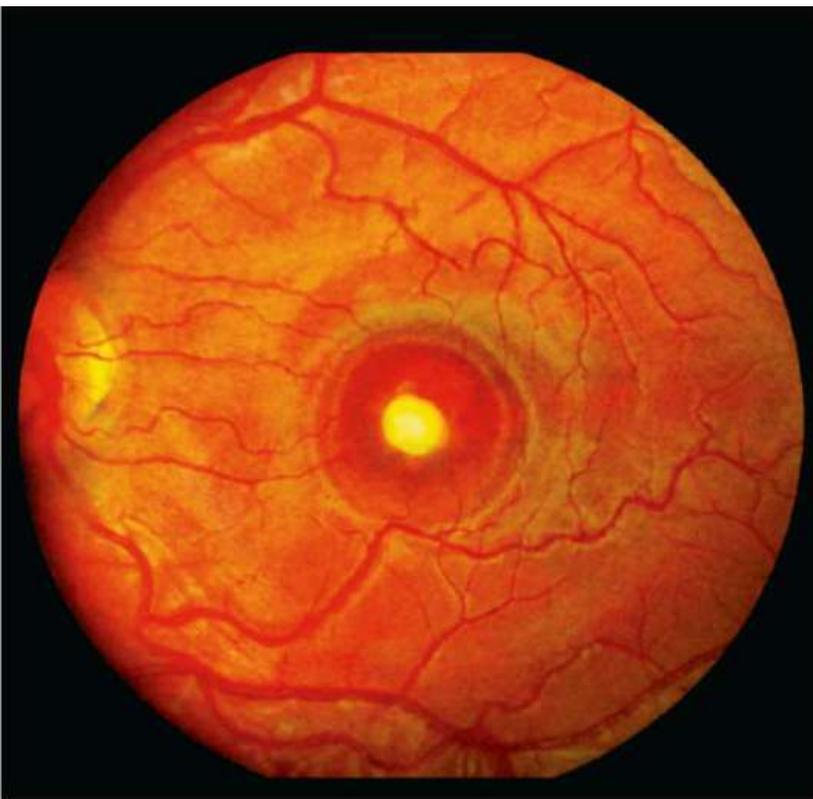
Желточная дистрофия Беста (Best).

- Редко встречающаяся двусторонняя макулодистрофия. Наследуется по аутосомно-доминантному типу.

Заболевание впервые описано в 1883г J.E.Adams.

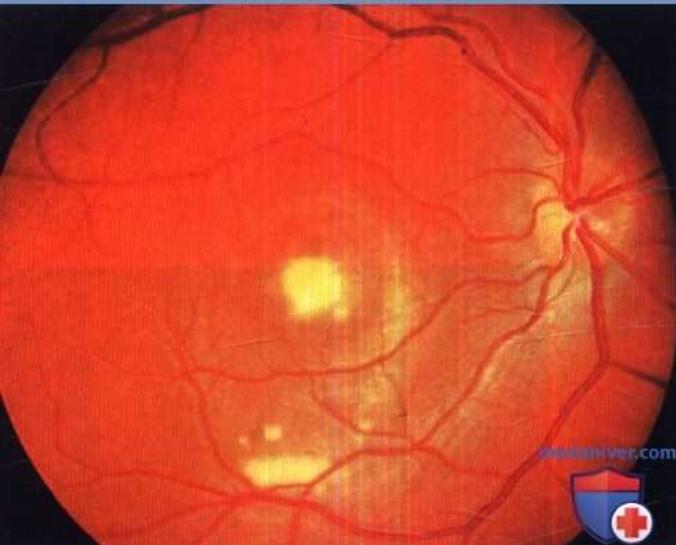
Известно в литературе под множественными названиями:

- - вителлиформная дистрофия Беста;
- - центральная экссудативная отслойка сетчатки;
- - наследственные макулярные псевдокисты;
- - наследственная вителлиформная макулярная дегенерация.



- Течение болезни Беста обычно бессимптомное, ее выявляют случайно при осмотре детей в возрасте 2-6 лет. Офтальмологические изменения ассиметричны.

Болезнь Беста

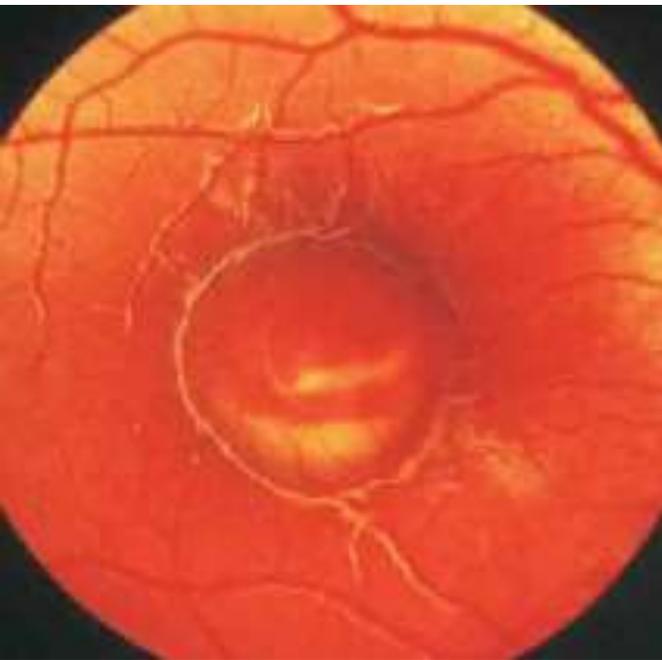


Классификация болезни Беста:

- Стадия 0 – изменений в макуле нет, иногда ослабление фовеального рефлекса;
- Стадия I – гипопигментация макулы, появление желтых пятнышек в макуле;
- Стадия II – появляется киста, напоминающая «яичный желток», иногда достигает размера диска, изменение двустороннее ассиметричное. VIS остается высоким от 0,4 до 0,9;

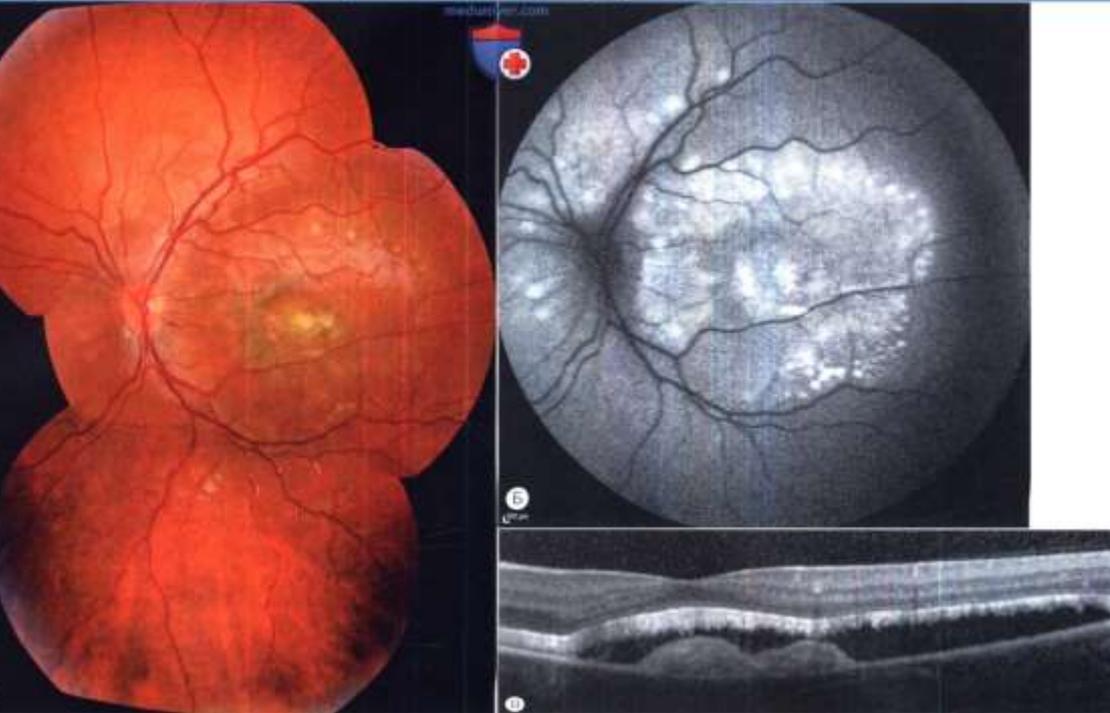


- Стадия III – разрыв кисты, вызывая ассоциацию с «яичницей-болтушкой»;
- Стадия IV – позднее в результате частичной резорбции и смещения липофусциноподобного содержимого кисты формируется картина псевдогипопиона.

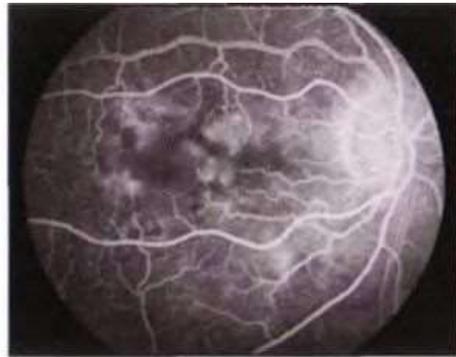
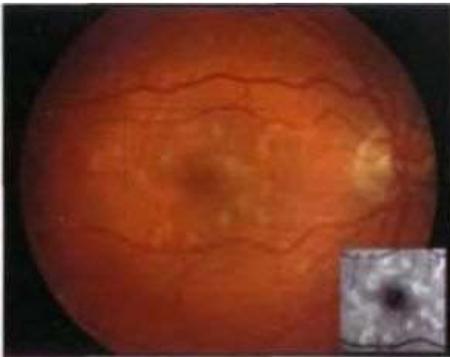


- В любой стадии заболевания у пациентов с болезнью Беста могут развиваться субретиальные кровоизлияния. Итог заболевания – субретиальные рубцовые изменения. Острота зрения колеблется от 1.0 до 0,1. Прогноз относительно хороший.

Аутосомно-рецессивная бестрефинопатия



- ФАГ выявляет гиперфлюоресценцию макулярной области. Желточные повреждения блокируют гиперфлюоресценцию сосудистой оболочки.



Пятнистые дистрофии:

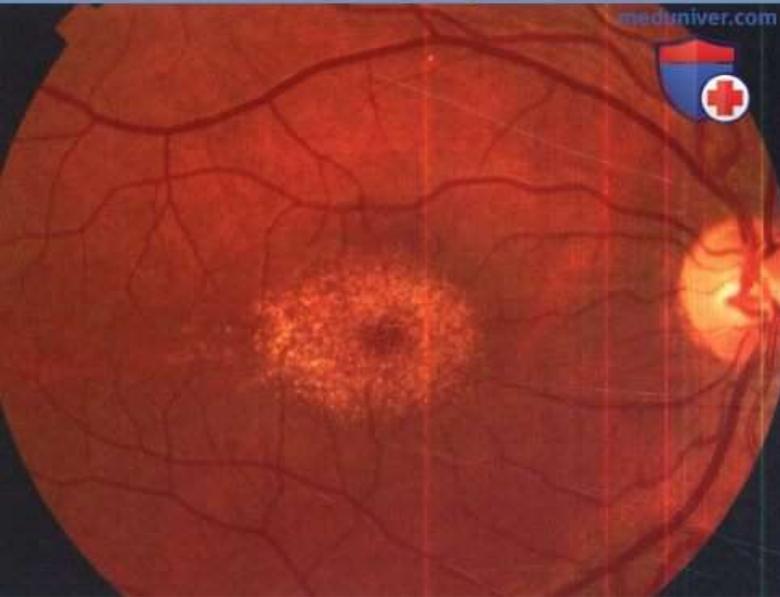
- - различные типы наследования;
- проявляются обычно в позднем детстве или пубертатном возрасте;
- умеренная активность процесса;
- - в макулярной области характерная пигментация в форме «бабочки» или сетки.



Другие виды дистрофий макулярной области.

- - бифокальная макулярная дистрофия:
 - а) атрофия сетчатки с носовой и височной стороны от ДЗН;
 - б) аутосомно-доминантный тип наследования.

Макулярная дистрофия MCDR3



- - макулярная дистрофия «Северная Каролина»:
- а) аутосомно-доминантный тип наследования;
- б) стационарное течение;
- в) очень разнообразна в проявлениях;
- г) острота зрения не снижается ниже 0,05;
- д) центральная хореоретинальная атрофия.

- - КИСТОЗНАЯ макулодистрофия и доминантный цистовидный макулярный отек.



Рис. 1. Кистозный отек макулы (полусферический отек макулы) при ВРМН



□ Системные заболевания, сочетающиеся с патологией макулярной области.

□ Болезнь Баттена (известна как болезнь Фогта-Шпильмейера и т.д.):

□ - прогрессирующее снижение зрения появляется между 4 и 10 годами;

□ - макулопатия «бычий глаз»;



- - эксцентричный взгляд – больной стремится удержать взор вверх, используя таким образом нижнее поле зрения;
- - в отдаленные сроки развивается тотальная дегенерация сетчатки;
- - к 3-летнему возрасту обычно наступает слепота;
- - припадки на 1-2 десятилетия жизни.

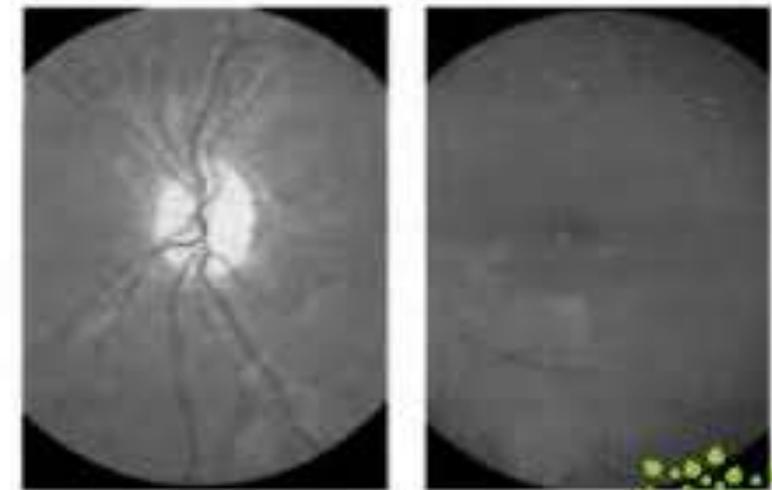


Рис. 20.1. Атрофия зрительного нерва, истончение артерий и макулопатия «бычий глаз» при ювенильной форме болезни Баттена



Диагностика:

- 1. Вакуолизация лимфоцитов в мазках периферической крови.
- 2. Симптомы «пальцевых вдавлений» при исследовании электронной микроскопии ткани кожи и конъюнктивы или лимфоцитов.



Гипоплазия фовеолярной области.

- ❑ - снижение остроты зрения;
- ❑ - снижение контрастной чувствительности;
- ❑ - снижение цветового зрения;
- ❑ - изменение очертаний фовеолярной области при офтальмоскопии;
- ❑ - центральный фовеолярный рефлекс отсутствует;
- ❑ - возвышение в макуле, дефектный ее профиль.



Данная патология наблюдается при:

- 1. Альбинизме.
- 2. Аниридии.
- 3. Аchromатоксии (цветовая слепота).
- 4. Иногда может протекать изолировано, если исключен альбинизм.

**Спасибо
за внимание!**

