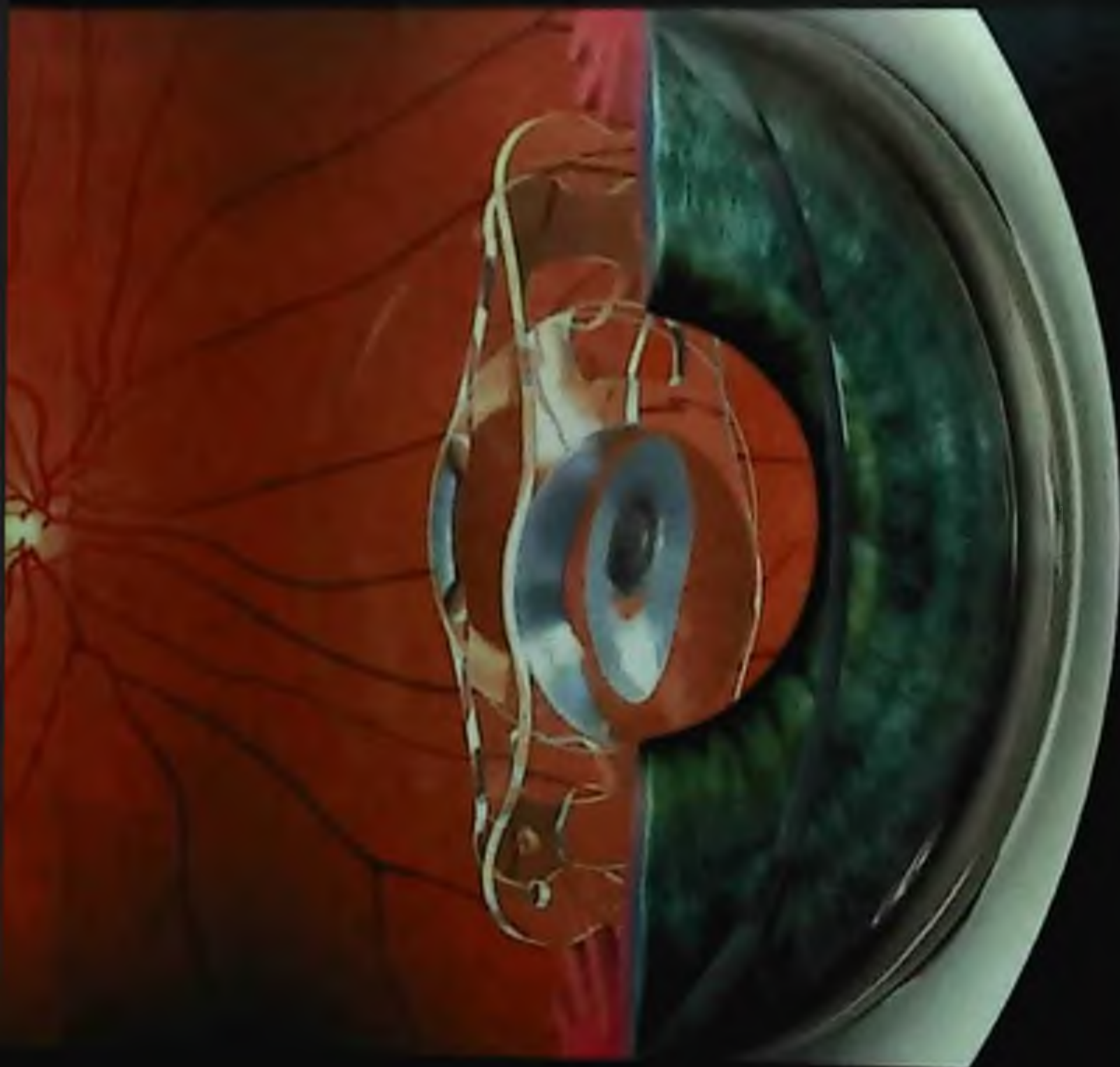


Саидов Т.Т, Бектурдиев Ш.С,
Кадирова А.М, Хамидуллаев Ф.Ф.

ОФТАЛЬМОЛОГИЯ

ЗАБОЛЕВАНИЯ ДИСКА ЗРИТЕЛЬНОГО НЕРВА



**МИНИСТЕРСТВА ЗДРАВООХРАНЕНИЯ
РЕСПУБЛИКИ УЗБЕКИСТАН
САМАРКАНДСКИЙ ГОСУДАРСТВЕННЫЙ
МЕДИЦИНСКИЙ УНИВЕРСИТЕТ**

**Саидов Темур Толбобвич, Бектурднєв Шавкат,
Кадирова Азиза Маратовна, Хамидуллаев Фирдавс Фаридович**



“Офтальмология”

ЗАБОЛЕВАНИЯ ДИСКА ЗРИТЕЛЬНОГО НЕРВА

**Учебно пособие для клинических ординаторов и магистров медицинских
высших образовательных учреждений**



УДК 617.7(075.8):

ББК 56.7я73

О - 93

Саидов Т.Т., Бектурдиев Ш., Кадирова А.М., Хамидуллаев Ф.Ф.
Заболевания диска зрительного нерва [Текст]: Учебное пособие / Саидов
Т.Т., Бектурдиев Ш., Кадирова А.М., Хамидуллаев Ф.Ф. – Ташкент: Самарканд
2022. - 116 б.

Рецензенты:

Юсупов А.А. - профессор кафедры «Офтальмологии» Самаркандского Государственного Медицинского университета

Янгиева Н.Р. - заведующая кафедры «Офтальмологии с курсом гинекологии» Ташкентского Стоматологического Института, к.м.н.доцент

Составители:

Саидов Т.Т. - заведующий курса ФПДО Офтальмология Самаркандского Государственного медицинского университета

Бектурдиев Ш.С. - заведующий отделения Офтальмологии I клиники Самаркандского Государственного Медицинского университета

Кадирова А.М. - ассистент кафедры Офтальмологии Самаркандского Государственного медицинского университета. Кандидат медицинских наук университета

Хамидуллаев Ф.Ф. - ассистент курса ФПДО Офтальмология Самаркандского Государственного медицинского университета

Необходимо отметить, что приведенные в пособие методы лечения, в основном в заимствованы из библиотеки Elsevier, относящиеся к разделу нейроофтальмологии и исключительно доказанные рандомизированными клиническими испытаниями.

Мы надеемся, что данное пособие передаст в базовой, наиболее доступной форме, то необходимое в диагностике и тактике лечения практикующего офтальмолога, тем самым, облегчая его понимание той или иной патологии, связанная с диском зрительного нерва.

ISBN 978-9943-8264-4-1

© Саидов Т.Т., Бектурдиев Ш.,
Кадирова А.М., Хамидуллаев Ф.Ф. 2022 г.
© Самарканд, 2022 г.

ОГЛАВЛЕНИЕ

СПИСОК УСЛОВНЫХ СОКРАЩЕНИЙ.....	5
ВВЕДЕНИЕ	6
Глава №1.....	7
ВРОЖДЕННЫЕ АНОМАЛИИ ДЗН	7
1.1. Врожденные аномалии ДЗН, связанные с размером.....	7
1.2 Врожденные аномалии ДЗН, связанные со структурой:.....	11
1.3 Врожденные аномалии ДЗН, связанные с аномальными образованиями на ДЗН:	17
Глава №2 НЕВРИТ ЗРИТЕЛЬНОГО НЕРВА.....	21
2.1. Невриты связанный с демиелинизирующими заболеваниями	21
2.2. Невриты имеющие неинфекционный генез.....	29
2.3. Невриты, имеющие инфекционный генез	38
2.4. Неврит зрительного нерва, связанный с другими этиологическими факторами.....	48
Глава №3 Неглаукоматозные оптические нейропатии	52
3.1.Ишемическая оптическая нейропатия	52
3.1.1. Неартериитная ишемическая оптическая нейропатия	52
3.1.2. Артериитная передняя оптическая нейропатия.....	57
3.1.3 Задняя артериитная ишемическая нейропатия	63
3.2.Токсическая оптическая нейропатия	65
3.2.1.Нутриетивная оптическая нейропатия	65
3.2.2. Токсическая оптическая нейропатия	68
3.2.3. Лекарственная оптическая нейропатия.....	69

3.3. Травматическая оптическая нейропатия.....	72
3.7. Наследственная оптическая нейропатия Лебера	75
Глава 4 ЗАСТОЙНЫЙ ДИСК ЗРИТЕЛЬНОГО НЕРВА (ПАПИЛЛАЭДЕМА).	79
4.1. Общие сведения о застойном диске	80
4.1.1. Циркуляция цереброспинальной жидкости	82
4.1.2. Механизм возникновения застойного диска.....	83
4.1.3. Причины развития застойного диска зрительного нерва.....	84
4.2. Клинические проявления повышенного ВЧД	87
4.3. Инструментальные и лабораторные методы исследования.....	96
4.4. Лечение	98
САМОКОНТРОЛЬ УСВОЕНИЯ ТЕМЫ	101
ВОПРОСЫ.....	101
ТЕСТЫ.....	101
СИТУАЦИОННЫЕ ЗАДАЧИ	110
СПИСОК ИСПОЛЬЗОВАННОЙ ЛИТЕРАТУРЫ.....	113

СПИСОК УСЛОВНЫХ СОКРАЩЕНИЙ

ДЗН	– диск зрительного нерва
ОКТ	– оптическая когерентная томография
КТ	– компьютерная томография
МРТ	– магнитно-резонансная томография
УЗИ	– ультразвуковое исследование
СНВС	– слой нервных волокон сетчатки
СКВ	– системная красная волчанка
ИФН	– интерферон
ИЛ	– интерлейкин
ЦНС	– центральная нервная система
АQP4	– аквапорин – 4
АПФ	– ангиотензинпревращающий фермент
СОЭ	– скорость оседания эритроцитов
АНФ	– антинуклеарный фактор
ГКС	– ганглиозные клетки сетчатки
ЦСЖ	– цереброспинальная жидкость
ONDT	– Optic Neuropathy Decompression Trail
ONTT	– Optic Nerve Treatment Trail
ЗВП	– зрительные вызванные потенциалы
ВЧД	– внутричерепное давление
ВГД	– внутриглазное давление
ИБГ	– идиопатическая внутричерепная гипертензия
ГОН	– глаукомная оптическая нейропатия
DDLS	– Disk Damage Likelihood Scale

ВВЕДЕНИЕ

На сегодняшний день заболевания диска зрительного нерва занимают ведущее место среди причин слабовидения и слепоты. В данном учебном пособии мы постарались максимально охватить все нозологии зрительного нерва, а именно врожденные аномалии, воспалительные заболевания, нейропатии различного генеза, застойный диск зрительного нерва и глаукоматозную оптическую нейропатию, которая так или иначе заканчивается при отсутствии своевременной и целесообразно выстроенной тактики лечения глаукоматозной или неглаукоматозной (первичной или вторичной) атрофией зрительного нерва. Структура учебника спланирована следующим образом: каждая глава начинается с классификации, общих характеристик, определенно взятой нозологии, клиникой с перечисленными основными симптомами, при необходимости дифференциальная диагностика в наиболее сложных ситуациях и тактика лечения, максимально отвечающая современным стандартам в офтальмологической практике. Иллюстрации и схемы, приведенные в главах данного пособия, облегчают понимание и пошагово указывают на патогномичные симптомы, особенно касательно донной патологии.

Необходимо отметить, что приведенные в пособие методы лечения, в основном заимствованы из библиотеки Elsevier, относящиеся к разделу нейроофтальмологии и исключительно доказанные рандомизированными клиническими испытаниями.

Мы надеемся, что данное пособие передаст в базовой, наиболее доступной форме, то необходимое в диагностике и тактике лечения практикующего офтальмолога, тем самым, облегчая его понимание той или иной патологии, связанная с диском зрительного нерва.

ВРОЖДЕННЫЕ АНОМАЛИИ ДЗН

Классификация:

1. Врожденные аномалии ДЗН, связанные с размером:
 - А. Гипоплазия
 - Б. Аплазия
 - В. Дисплазия
 - Г. Мегалопапилла
 - Д. Удвоение диска
2. Врожденные аномалии ДЗН, связанные со структурой:
 - А. Скошенный диск
 - Б. Аномалия "Вьюнка"
 - В. Колобома диска зрительного нерва
 - Г. Ямка диска зрительного нерва
 - Д. Перипапиллярная стафиллома
3. Врожденные аномалии ДЗН, связанные с аномальными образованиями на ДЗН
 - А. Друзы ДЗН
 - Б. Миелиновые волокна
 - В. Сосочек Бергмайстера
 - Г. Перипапиллярная петля

1.1. Врожденные аномалии ДЗН, связанные с размером

А) Гипоплазия ДЗН может быть односторонним или двусторонним и характеризуется уменьшением число нервных волокон, диск не прогрессирует в течение всей жизни

Клиника - а) острота зрения варьирует от нормального до световосприятия, что зависит от количество аксонов, проходящих через диск зрительного нерва (рис. 1.1.) б) Диск небольшой сероватый или бледный окружен гипопигментированным кольцом желтого цвета, представляющим собой концентрическую хориоретинальную атрофию, окруженную пигментированным кольцом (признак «двойного кольца») (рис. 1.2.) в) Расстояние от центра фовеа до височного края диска в 3 раза превосходит диаметр диска г) калибр сосудов не изменен д) другие проявления: дефекты

поля зрения, дисхроматопсия, афферентный зрачковый дефект, гипоплазия фовеа, аниридия, микрофтальм, косоглазие, нистагм при двустороннем поражении.

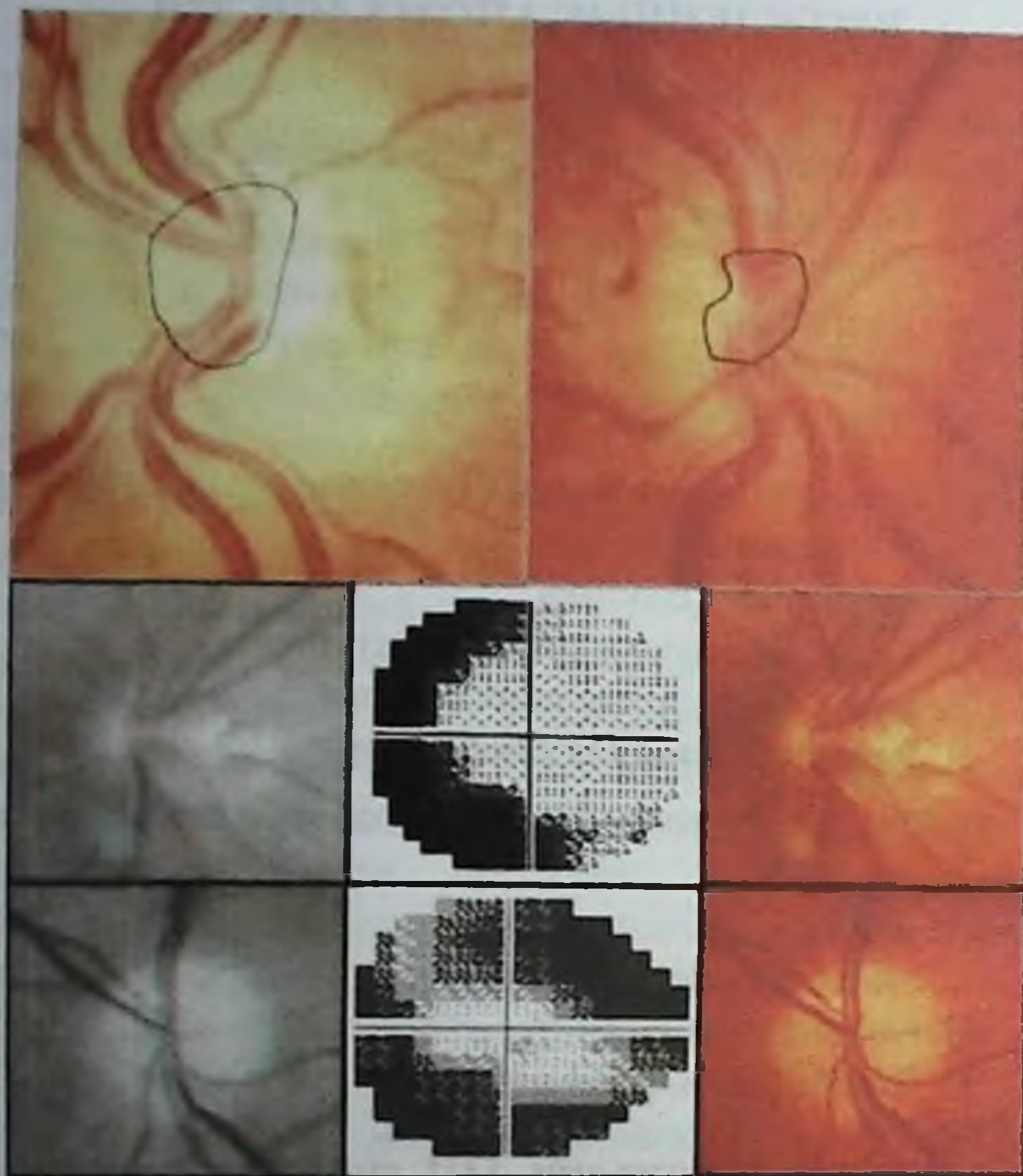


Рис 1.1. На данном рисунке представлена зависимость размера ДЗН от количества проходящих аксонов.

Особые формы: 1. гипоплазия верхней части одного или обоих дисков встречаются у детей, рожденных от матерей с инсулинозависимым СД.

Клиника - отмечается нижний горизонтальный дефект, - острота зрения остается высокой 2. Синдром де Морсье (септооптическая дисплазия) (рис. 1.3.) : а) гипоплазия ДЗН, б) отсутствие или дисгенез прозрачной перегородки в) истончение или отсутствие мозолистого тела г) гипопитуитаризм с низким уровнем гормона роста, д) острота зрения снижена до светопроекции, а также у такого контингента детей значительно выражена амблиопия



Рис. 1.2. Признак «двойного кольца»

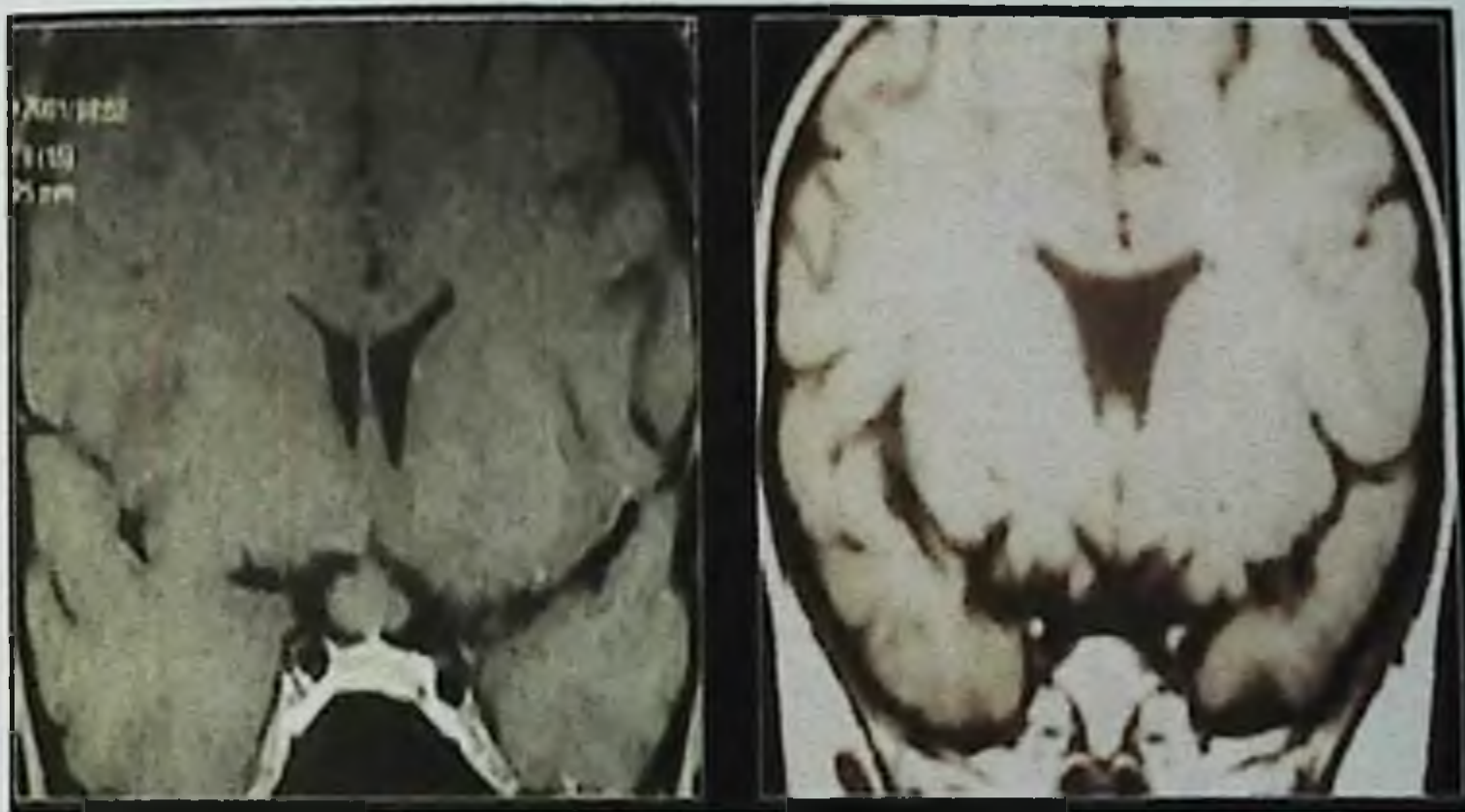


Рис. 1.3. На данном рисунке представлена наличие - слева септооптической перегородки и отсутствие - справа данной перегородки

Б) Аплазия – отсутствие зрительного нерва, слоя ганглиозных клеток и клеток сосудистой сети (рис. 1.4.). Очень редкая патология, в большинстве случаев бывает односторонней и, как правило, дети рождаются здоровыми. При двусторонней аплазии ДЗН ребенок обычно умирает. Данная патология имеет связь с ретинальной дисплазией, катарактой и с аномалиями угла передней камеры

В) Дисплазия – значительная деформация диска, не укладывающиеся ни в какую другую категорию (рис. 1.5.)

Г) Мегалопапилла (большой диск) - определяется как диск, вертикальные и горизонтальные размеры, которого превышают 2,1 мм. Зрительные функции, как правило, находятся в пределах нормы, на ОКТ макулярный ганглионарный клеточный комплекс не имеет отклонений (рис. 1.6.).

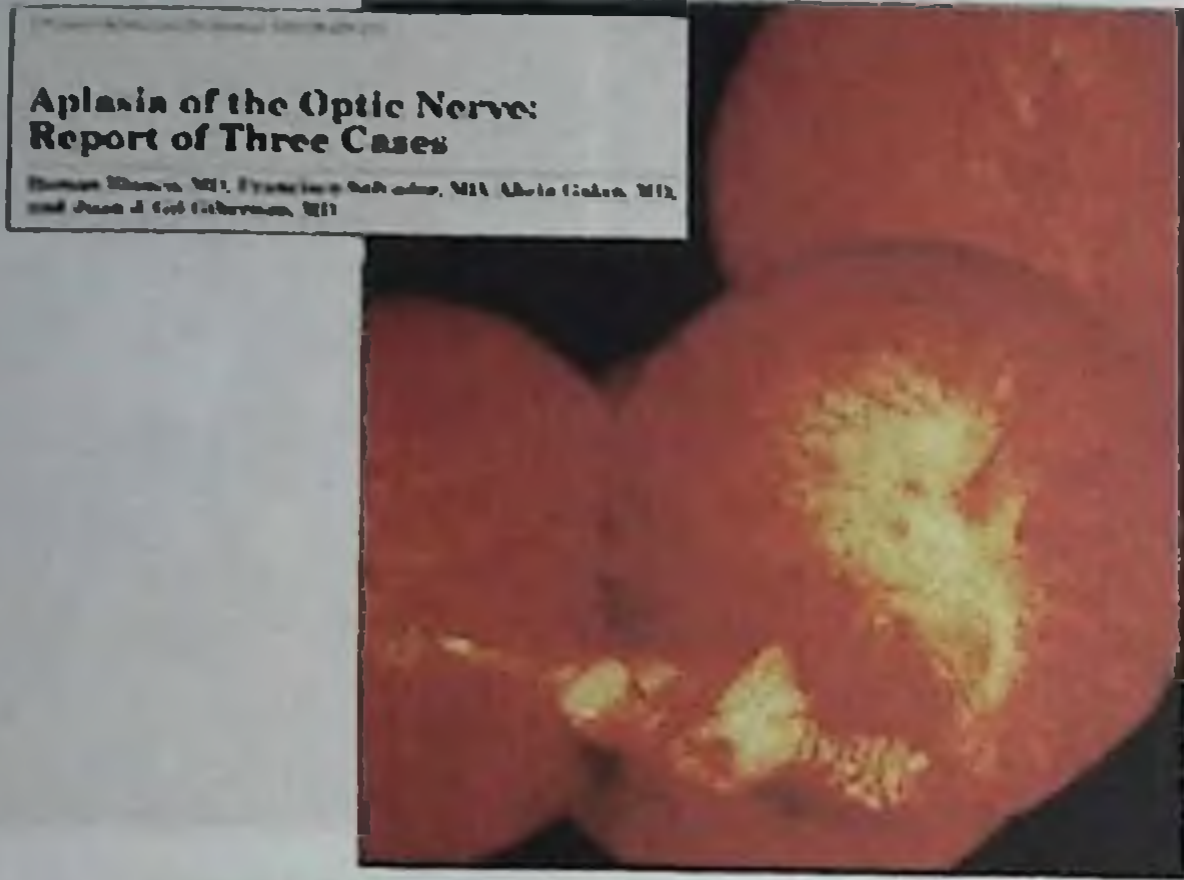


Рис. 1.4. На данном рисунке представлены случаи аплазии с аномально расположенной центральной артерией сетчатки без диска зрительного нерва.

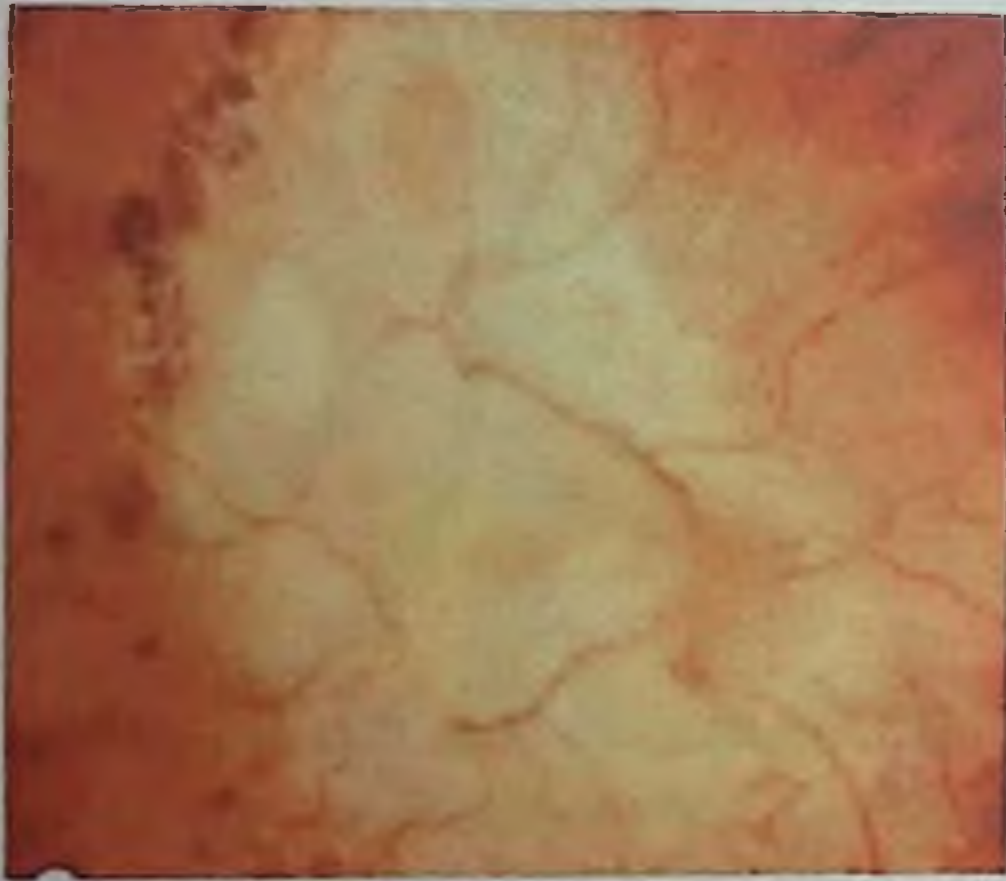


Рис. 1.5. На данном рисунке представлена дисплазия диска зрительного нерва

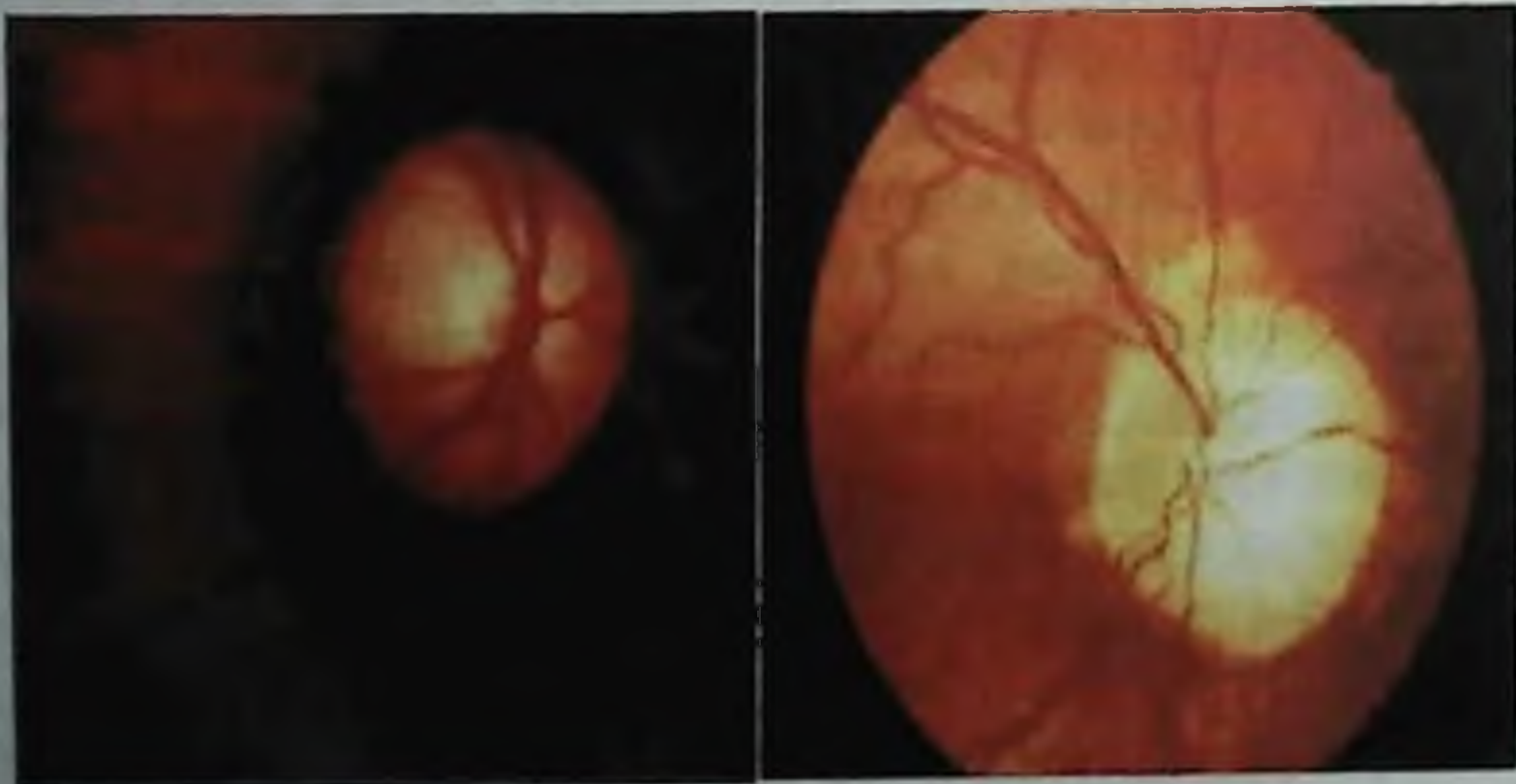


Рис. 1.6. На данном рисунке представлен относительно большего размера диск

1.2 Врожденные аномалии ДЗН, связанные со структурой:

А) Скошенный диск – обычно двусторонняя аномалия, связанная с косым вхождением зрительного нерва в глазное яблоко. Это проявляется псевдоротацией верхнего полюса диска, изменением угла оси экскавации и приподнятостью нейроретинального пояса

Клиника – а) овальный или D-образный небольшой по размеру диск, ось которого, как правило, направлена вниз и кнутри, хотя возможно направление от горизонтального до почти вертикального, б) истончение сетчатки и хориоидеи в нижненосовом квадранте, в) *Situs inversus* – состояние, когда крупные сосуды височной половины сначала изгибаются в носовую сторону (рис. 1.7.),

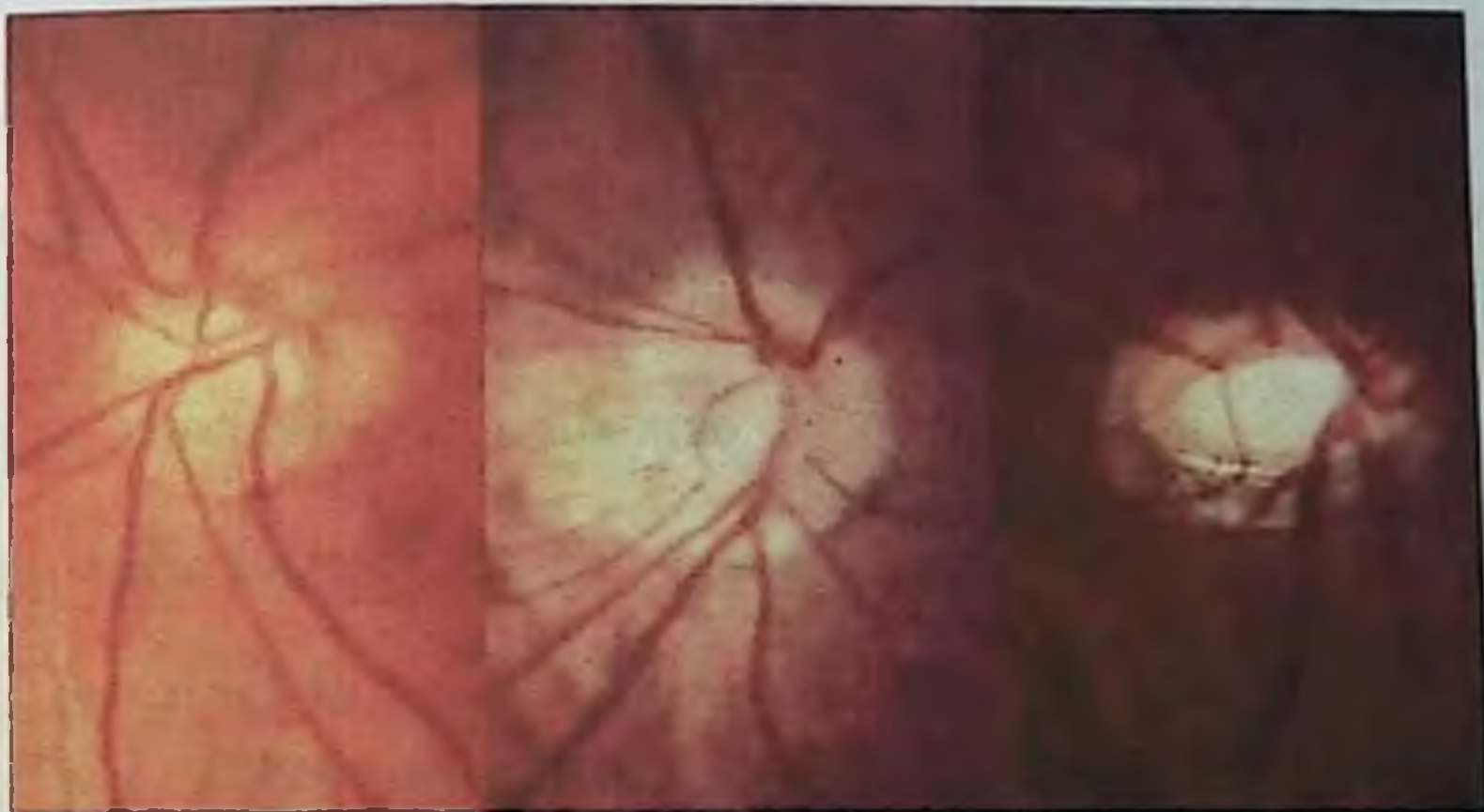


Рис. 1.7. На данном рисунке представлены варианты скощенного диска с различным поворотом сосудистого пучка в плоть до 180°

г) возможные сопутствующие проявления включают перипапиллярную хориоретинальную атрофию, миопический астигматизм различной степени выраженности и заднюю стафиллому, д) в полях зрения может обнаруживаться верхневисочный дефект, который, однако, может заходить в носовую сторону, т.е. быть не строго ограничен срединной вертикальной линией и чаще встречаются относительные непрогрессирующие скотомы, чем отличаются от дефектов, связанных с хиазмальной компрессией (рис. 1.8.).

е) на ОСТ определяется истончение слоя нервных волокон сетчатки, однако макулярный ганглионарный клеточный комплекс, как правило, находится в пределах нормы

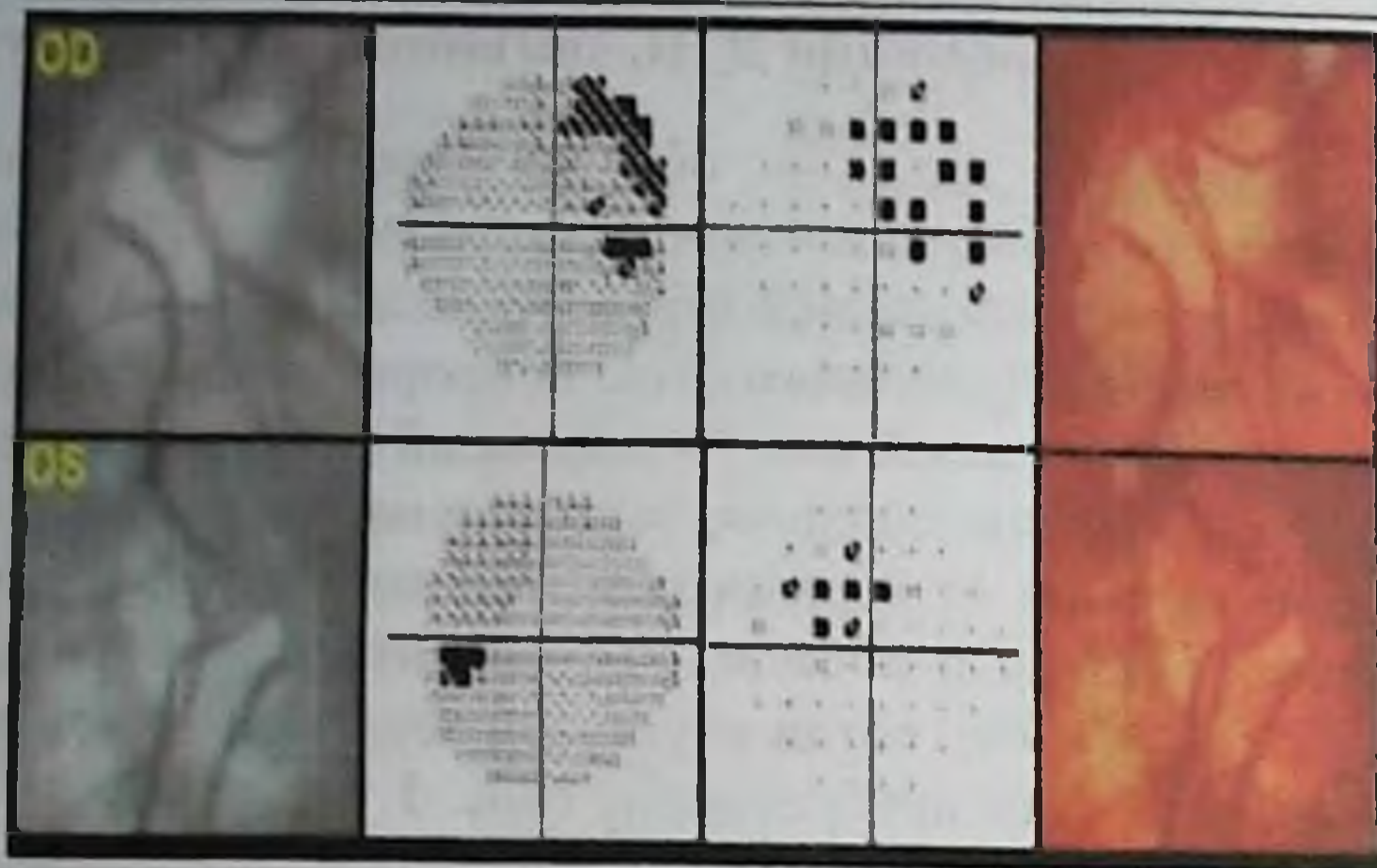


Рис. 1.8.. На данном рисунке представлено поля зрения с верхневисочным дефектом

Осложнения – развиваются нечасто и включают хориоидальную неоваскуляризацию и отслойку нейросенсорной сетчатки макулярной области

Лечение – не требуется, в основном наблюдение, чтобы не развились осложнения.

Б) Аномалия Вьюнка – это очень редкое, обычно одностороннее спорадическое состояние.

Клиника – а) очень низкое острота зрения может быть связана серозной отслойкой сетчатки, ретинальными складками, субретинальной неоваскулярной мембраной, а также с трансфеноидальной энцефалоцеле, б) диск очень большого размера с воронкообразным углублением, основание которого заполнено белесоватой тканью, представляющей собой остатки первичного стекловидного тела и окружен выступающим пигментированным кольцом хориоретинальных изменений, в) кровеносные сосуды появляются по краю экскавации и следуют в радиальном направлении, число сосудов больше обычного; при этом сложно отличить артерии от вен (рис. 1.9.).

Аномалия «Вьюнка» может быть связана, хотя и нечасто, со следующими системными состояниями: 1. Фронтоназальная дисплазия, которая характеризуется комплексом дефектов развития, включающим: а) среднелицевые аномалии – гипертелоризм, опущение переносицы, заячью губу и расщепление твердого неба (рис. 1.10.), б) энцефалоцеле основания мозга, отсутствие мозолистого тела и гипофизарную недостаточность, 2. Очень редко

аномалия «вьюнка» связана с нейрофиброматозом 2-го типа.



Рис. 1.9. На данном рисунке представлены слева диск с аномалией « Вьюнка» и справа – сам цветок- Вьюнок

В – Ямка диска зрительного нерва – это малое по размеру экскавация нейроретинального пояска, преимущественно локализованная в нижнетемпоральной, но иногда и центральной части диска зрительного нерва.

Клиника – а) при отсутствии осложнений острота зрения не страдает, б) диск относительно большего размера, чем в норме и содержит серовато округлую или овальную ямку различной величины (рис. 1.11А-В.), в) в 10-15% случаев бывает двусторонней, г) нередко отмечаются дефекты полей зрения, которые могут напоминать изменения при глаукоме, а центральные дефекты могут указывать на серозную макулярную отслойку сетчатки.



Рис. 1.10. На данном рисунке представлены А) гипертелоризм, опущение переносицы и двусторонняя колобома радужки, Б) аномалия « Вьюнка»

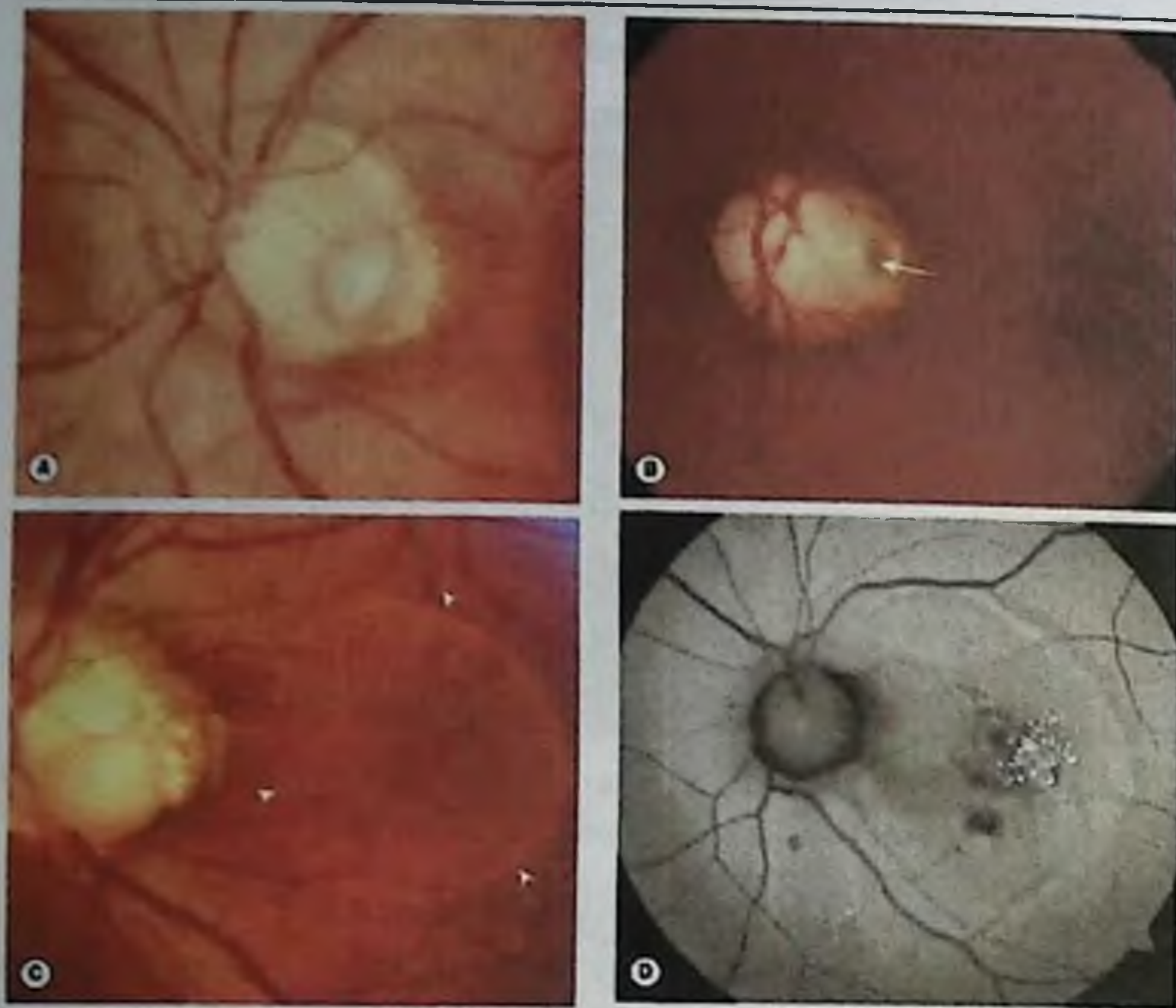


Рис. 1.11. На данном рисунке представлены А) нижнетемпоральная ямка диска зрительного нерва, В) темпоральная ямка диска зрительного нерва, С) макулярная отслойка (указана стрелками), D) аутофлуоресценция глазного дна

Серозная макулярная отслойка – может развиваться примерно у половины глаз, имеющих нецентральное расположение ямки. Встречается у молодых, средний возраст 30 лет. Источник жидкости неизвестен. Считается, что щизисоподобное ретинальное расслоение, исходящее из ямки в последующем приводит к серозной отслойки наружного сетчатого слоя (рис.1.11С.), Поэтому, очень важно подвергать тщательной офтальмоскопии пациентов с центральной серозной хориоретинопатией. Обычно на флуоресцеин ангиографии гиперфлуоресценция отслойки не совсем четко выражена как при аутофлуоресценции глазного дна и ОКТ (рис. 1.11D.).

Лечение – 1. Наблюдение с периодичностью 1 раз в 3 мес. с расчетом на спонтанное разрешение отслойки, которое проходит в 25% случаев, 2. Лазерную коагуляцию можно планировать при прогрессирующем снижении зрения. При этом коагулянты наносятся вдоль височной границы диска. Эффективность такого лечения составляет 25-35%, 3. Витрэктомия с заменой жидкости на газ, послеоперационным положением вниз головой и лазерной

коагуляцией выполняется при отсутствии эффекта от лазерной коагуляции. Операция эффективна в 50-70% случаев.

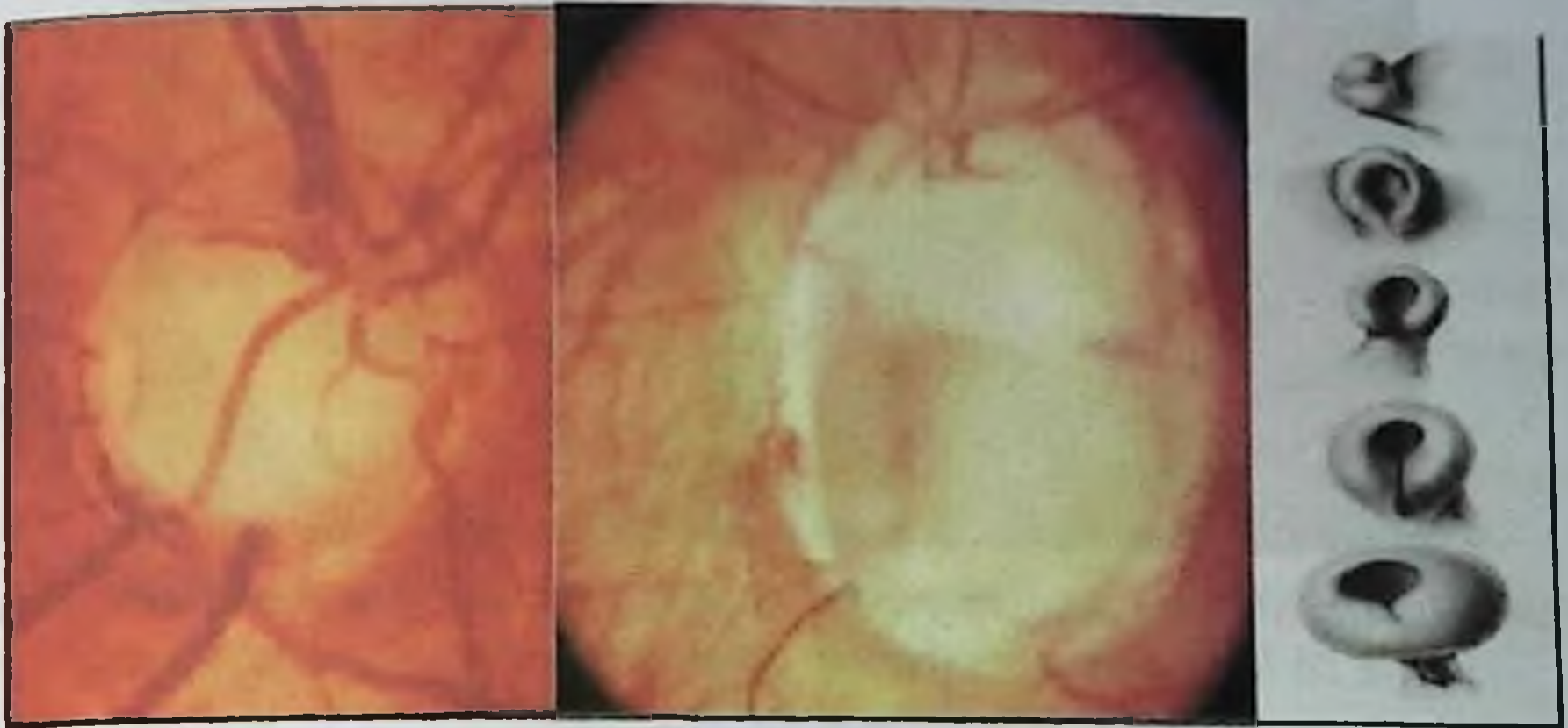


Рис. 1.12. На данном рисунке представлены: слева умеренная колобома ДЗН, справа выраженная колобома ДЗН и соседней сетчатки, справа также представлена образование эмбриональной щели и ее не заращение в различные периоды развития глазного яблока

Г – Колобома диска зрительного нерва – Колобомой называют остаточную щель, возникающая в следствие не заращения эмбриональной щели во время развития глазного яблока, которая локализуется в нижненазальной части и исходит от зрительного нерва до края зрачка. Колобома ДЗН может быть одно- или двусторонней и возникает обычно спорадически, хотя описаны случаи аутосомно-доминантного наследования (рис. 1.12.).

Клиника – а) острота зрения часто снижена в связи с амблиопией или рефракционными аномалиями, б) иногда сочетается с патологией ямки диска зрительного нерва, а также с хориоретинальной колобомой, в) на диске имеется четко очерченное, фокальное, с блестящей поверхностью чашеобразное углубление, смещенное несколько книзу от центра, так что нижний нейроретинальный край истончен или отсутствует, а нормальная ткань диска сосредоточена на небольшом участке по верхнему краю (рис. 1.13.), г) размер диска может быть несколько увеличенным, сосуды обычно не изменены, д) на периметрии обнаруживается дефект в верхней половине поля зрения, е) сочетается со следующими глазными дефектами: микрофтальм, микрокорнеа и колобомой других структур таких как радужка, хрусталик

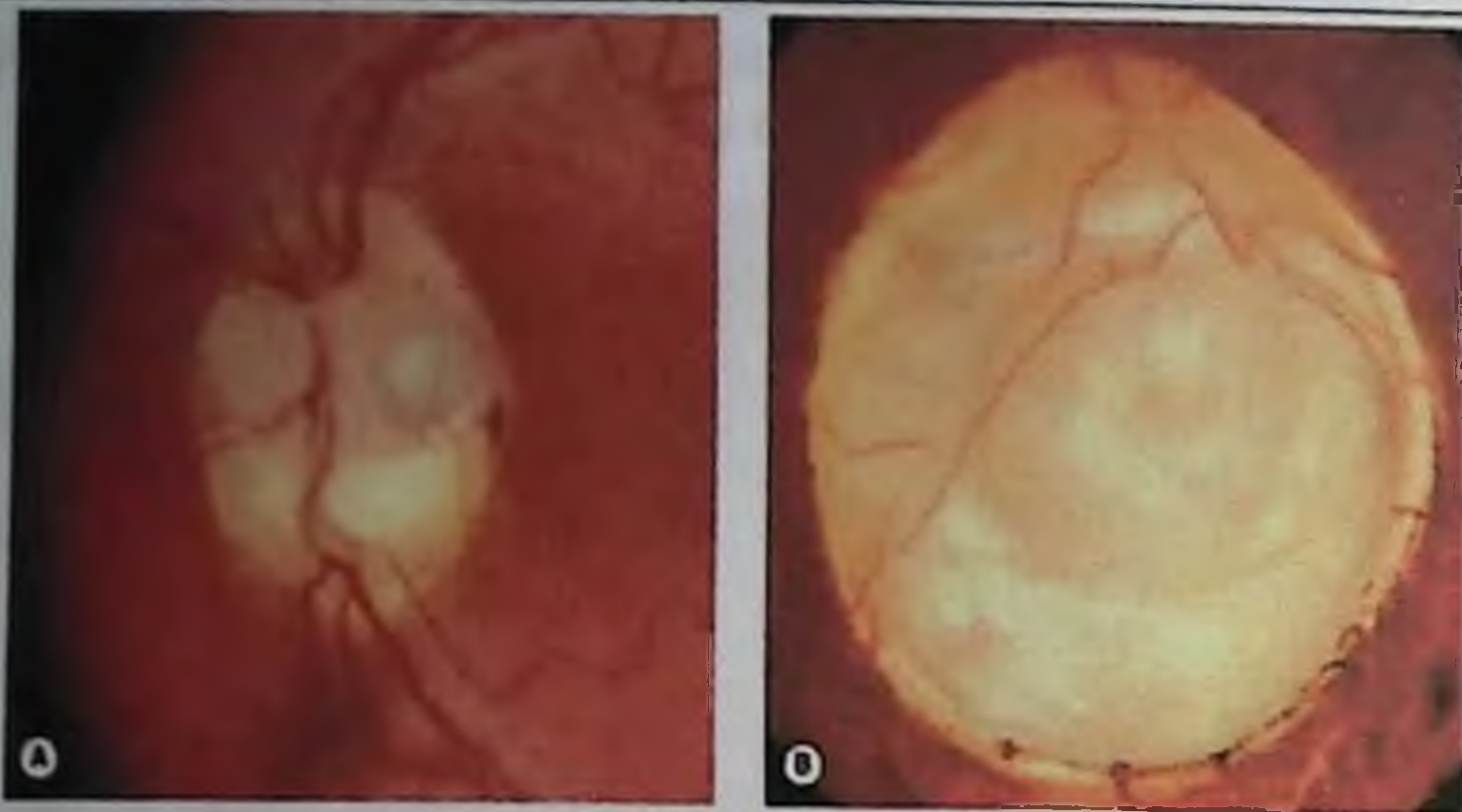


Рис. 1.13. На данном рисунке представлены А) Колобома диска зрительного нерва, Б) Колобома в сочетании с ямкой диска зрительного нерва

Осложнения - включает прогрессирующую серозную отслойку сетчатки, истончение нейроретинального пояска и хориоидальную неоваскуляризацию.

Д - Перипапиллярная стафиллома - ненаследственное одностороннее состояние, при котором диск расположен в основании глубокой экскавации, стенки которой окружены хориоидальным и ретинальным пигментным эпителием, что свидетельствует об атрофическом процессе (рис. 1.14.).

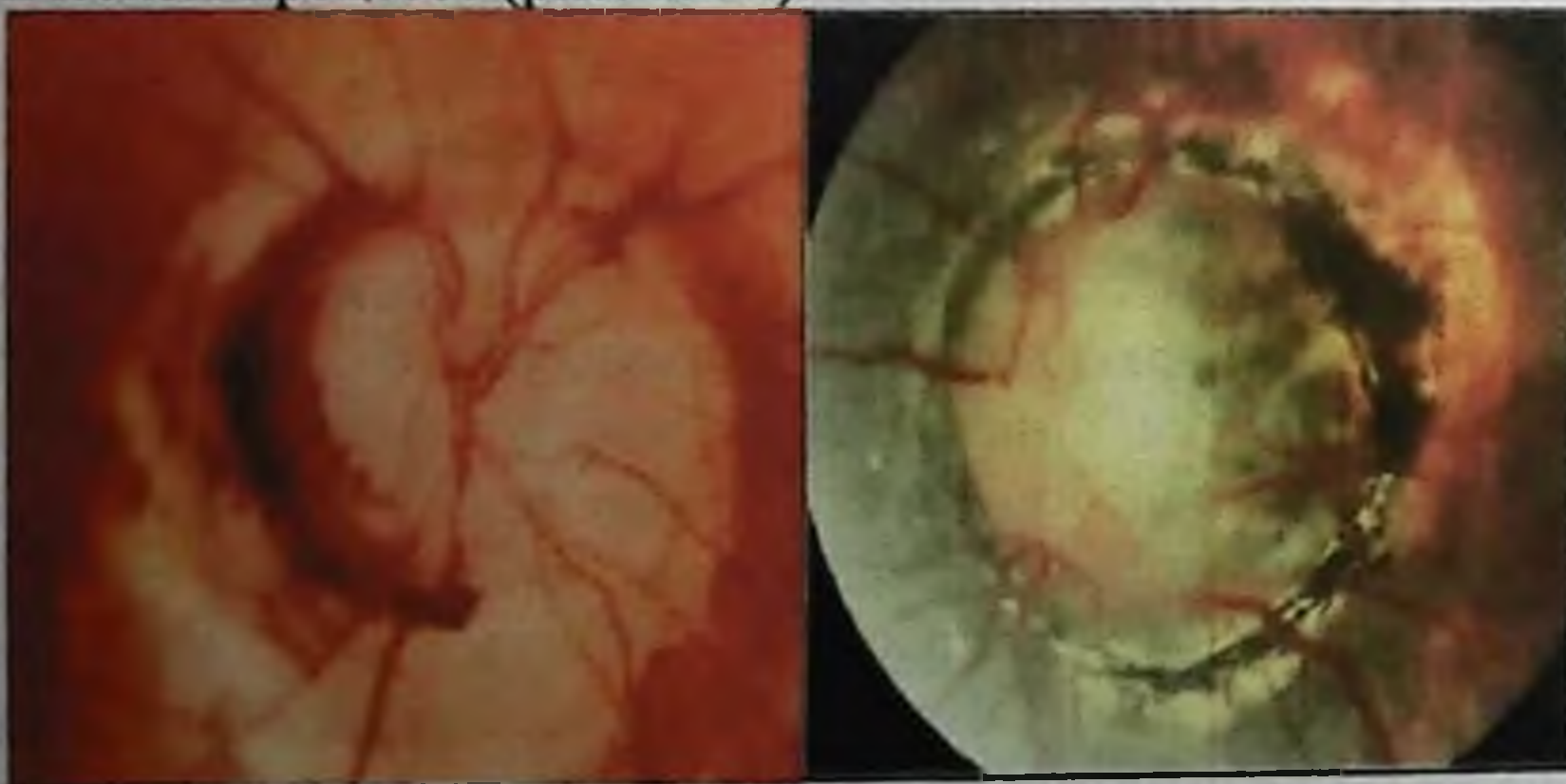


Рис. 1.14. На данном рисунке представлены различные варианты перипапиллярного атрофического процесса вокруг ДЗН

Клиника - а) острота зрения значительно снижается и может быть обнаружена локальная отслойка сетчатки, б) в отличие от других экскавированных аномалий диска зрительного нерва, данная

патология редко ассоциируется с другими врожденными дефектами и системными заболеваниями.

1.3 Врожденные аномалии ДЗН, связанные с аномальными образованиями на ДЗН:

А – Друзы ДЗН – образованы гиалиноподобными кальцифицированными отложениями в толще диска зрительного нерва. Встречается у примерно 2% населения и в 75% бывают двусторонними.

Обычно являются спорадическими, но в некоторых случаях имеют аутосомно-доминантную наследственность. Считается, что друзы образуются вследствие очагового сгустка продуктов аксоплазматического метаболизма.

Клиника – а) обычно симптомы отсутствуют, но некоторые пациенты предъявляют жалобы на периодическую затуманенность зрения, возникшую вследствие транзиторной ишемии из-за эффекта «обкрадывания», б) обычно слой нервных волокон истончается (рис. 1.15Е.), в) формы дефектов полей зрения соответствующих поражению пучка нервных волокон встречаются до 75% случаев и в основном являются прогрессирующими, однако редки случаи существенного поражения зрительных функций, г) могут сочетаться с пигментной ретинопатией, ангиоидными полосами и синдромом Алагилля.

Различают два типа друз: погружные и поверхностные

Погружные друзы – в основном встречаются у детей, они могут быть скрыты в нижней части поверхности диска и обычно проявляются в виде псевдоотечного диска (рис. 1.15А.). Предположить наличие друз позволяют следующие признаки: а) приподнятый диск зрительного нерва с фестончатыми краями и отсутствием физиологической экскавации, б) диск не гиперемирован, и сосуды на диске не скрыты нервными волокнами, несмотря на приподнятость диска, аномальный сосудистый рисунок: ранее ветвление и извитость сосудов, а также большее, чем в норме, число ретинальных сосудов, выходящих из диска, в) спонтанная венозная пульсация на диске отмечается в 80% случаев.

Поверхностные друзы – в раннем юношеском возрасте друзы обычно выходят на поверхность диска и проявляются как восковидные, в форме жемчужин, неровности (рис. 1.15С.).

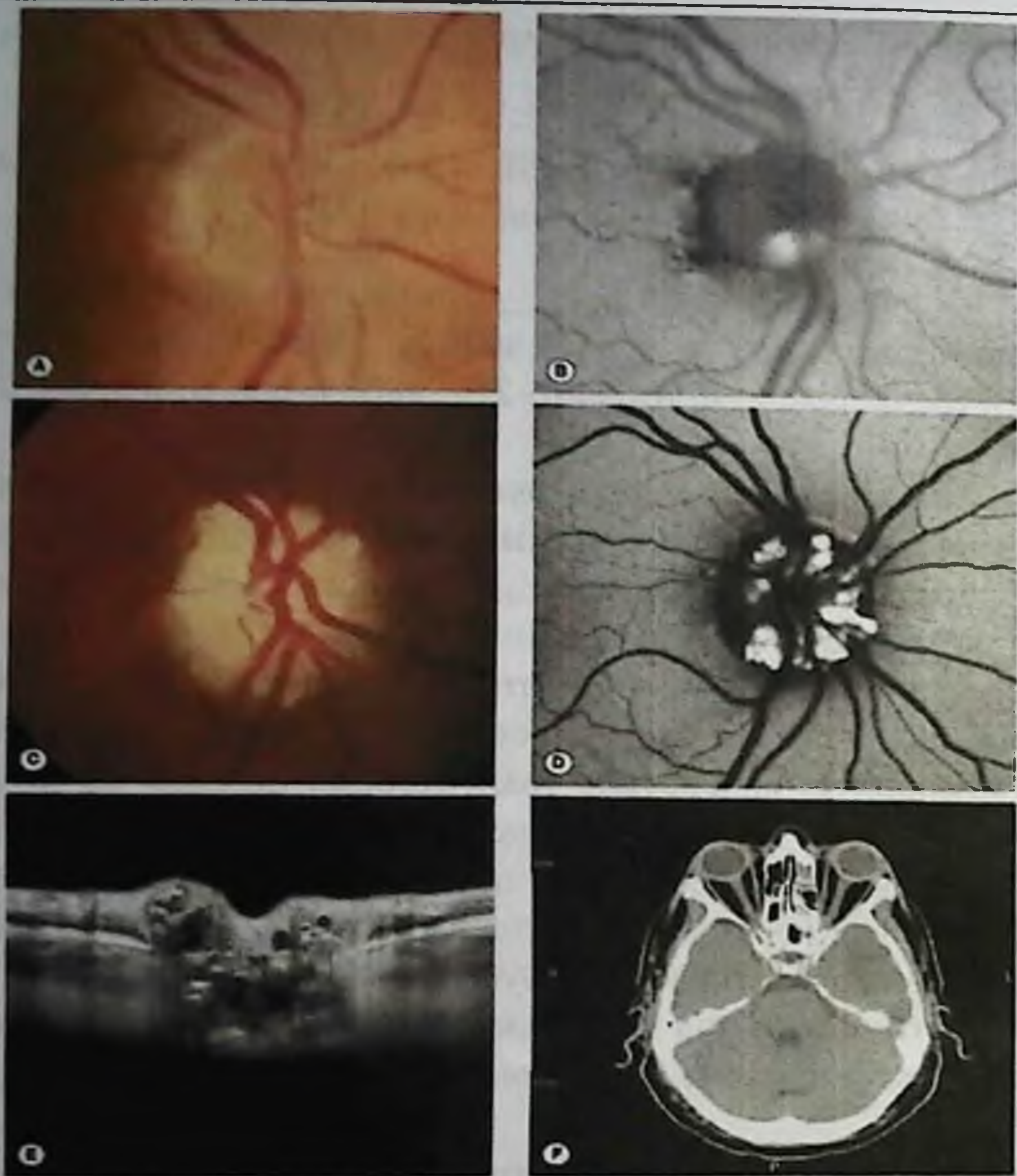


Рис. 1.15. На данном рисунке представлены: А) погружные друзы, В) аутофлуоресценция глазного дна при погружных друзах, С) поверхностные друзы, D) аутофлуоресценция глазного дна при поверхностных друзах, Е) скан ОКТ, F) аксиальный срез на КТ орбиты на уровне диска зрительного нерва, демонстрирующие очаговые кальцификаты на головке зрительного нерва

Инструментальные методы исследования – а) УЗИ – позволяет выявить кальцифицированные отложения. За счет высокой акустической рефлексивности друзы видны даже при значительном сужении полосы пропускания (уменьшения чувствительности) прибора, б) КТ- менее чувствительна по сравнению с ультразвуком и может не обнаружить друзы небольшого размера. Иногда друзы обнаруживаются на КТ случайно (рис. 1.15F.), в) при флуоресцеиновой ангиографии друзы становятся заметны до введения красителя, поскольку обладают свойством аутофлуоресценции. В дальнейшем наблюдается увеличение

гиперфлуоресценции, но без просачивания красителя. При погружных друзах изменения менее выражены вследствие экранирования поверхностными тканями (рис. 1.15В и Д.).

Осложнения – включают юкстапапиллярную хориоидальную неоваскуляризацию, при которой может потребоваться выполнения лазерной коагуляции, витреальную геморрагию, сосудистую окклюзию, частичную переднюю ишемическую оптическую нейропатию.

Б- Миелинизированные нервные волокна - В норме миелинизация нервных волокон зрительного нерва заканчивается на уровне решетчатой пластинки, однако в очень редких случаях процесс миелинизации нервных волокон может закончиться в пределах сетчатки. Обычно процесс миелинизации является врожденной и стабильной патологией, но встречаются случаи его прогрессирования и в редких случаях может быть приобретенной патологией. Системные ассоциации, связанные с данной, патологией очень редки.

Клиника – а) острота зрения обычно не снижается, если не затронута макулярная область, однако периметрия указывает на наличие абсолютной скотомы в зависимости от вовлеченной области, б) миелинизированные нервные волокна проявляются в виде участка с перистыми очертаниями, исчерченными белыми полосами, которые ориентированы по ходу нервных волокон в направлении к ДЗН (рис. 1.16.),

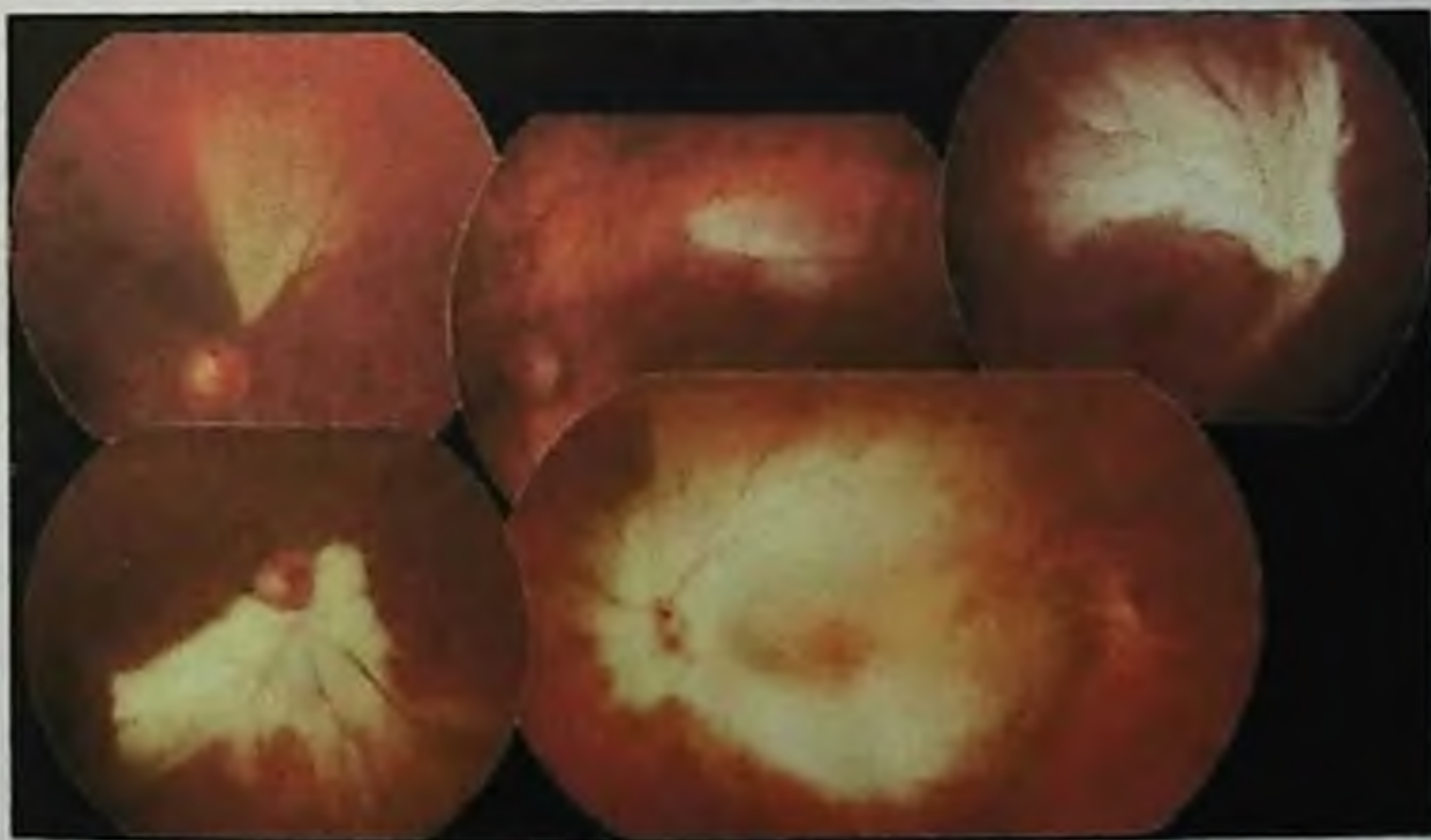


Рис. 1.16. На данном рисунке представлены различные варианты миелинизации нервных волокон на поверхности сетчатки

в) в 5-10% случаев процесс является двусторонним, г) Очень смутно видны ретинальные сосуды в вовлеченной области, д) может сочетаться с миопией высокой степени, амблиопией, анизометропией, косоглазием, г) аутофлуоресценция глазного дна указывает на гипофлуоресценцию, а также на флуоресценцию ангиограммах из-за экранирования флуоресценции не просвечивается, е) СНВС – гиперрефлективен на ОКТ сканах.

Лечение – направлено на коррекцию рефракционных аномалий, косоглазия и амблиопии.

В- Сосочек Бергмайстера - это редкая односторонняя аномалия, которая проявляется в виде проминирующего пучка глиальной ткани на поверхности диска и представляет собой остаток системы гиалоидной артерии (рис. 1.17В.).

Г – Перипапиллярная петля - Сосудистая петля, выходящая из диска зрительного нерва в стекловидное тело, обычно односторонняя.

Осложнения – 1) В 10% случаев происходит нарушение кровотока, питающей петлю, 2) редким осложнением является кровоизлияние в стекловидное тело (рис. 1.17А.).

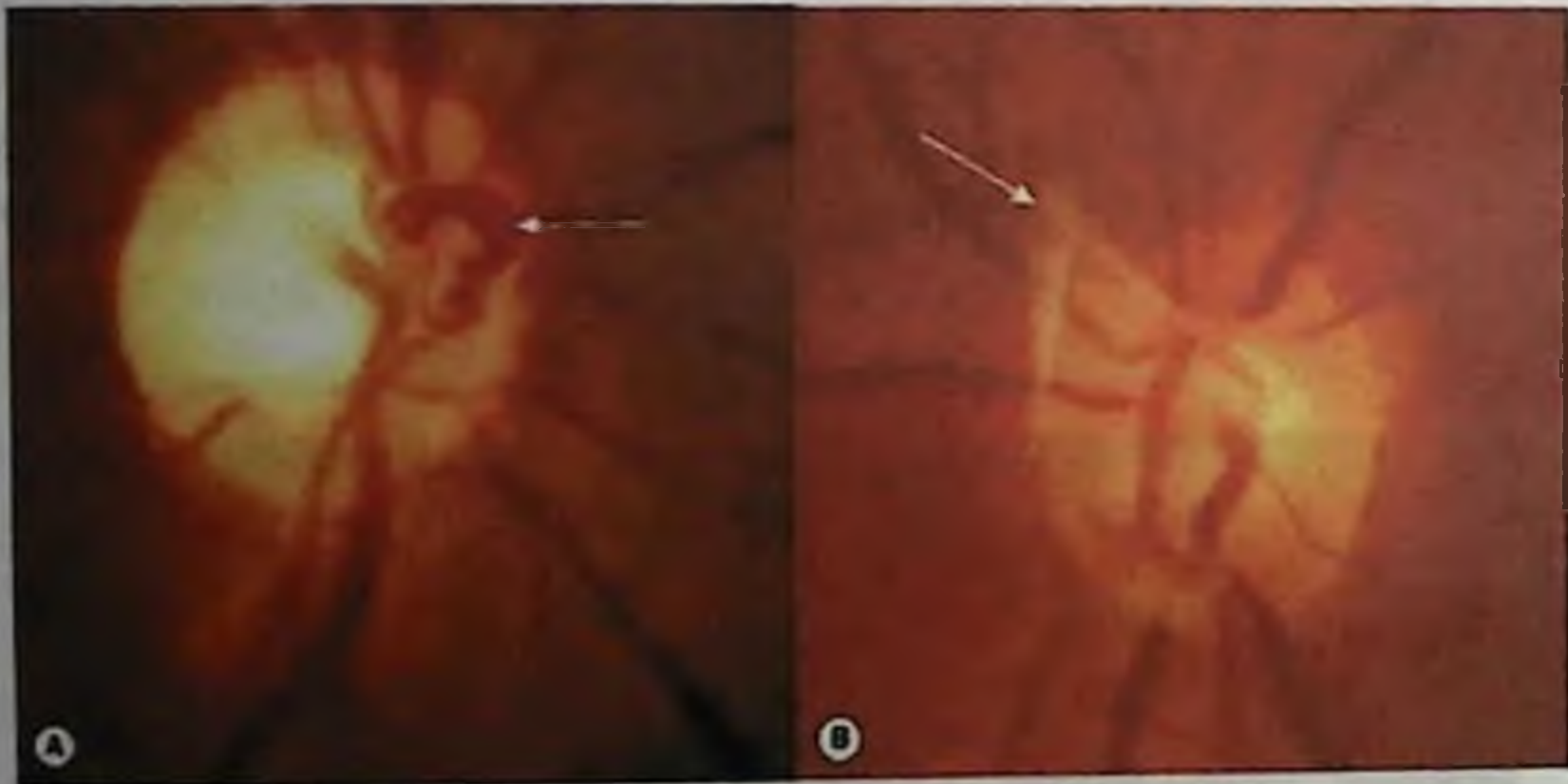


Рис. 1.17. На данном рисунке представлены А) Перипапиллярная петля, В) Сосочек Бермайстера.

НЕВРИТ ЗРИТЕЛЬНОГО НЕРВА

Классификация:

По локализации: ретробульбарный неврит (периферический, трансверзальный и аксиальный неврит), папиллит и нейроретинит.

По этиологии : неврит, связанный с демиелинизирующим процессом, инфекционный, неинфекционный (васкулиты, системная красная волчанка, саркоидоз), инфекционный (нейроретинит), неврит зрительного нерва, связанный с другими этиологическими факторами (ВИЧ ассоциированный, параинфекционный и связанный с заболеваниями придаточных пазух)

По течению: острый, хронический и асимптомный

2.1. Невриты связанный с демиелинизирующими заболеваниями

Демиелинизация – это патологический процесс, при котором миелинизированные в норме нервные волокна утрачивают миелиновую оболочку. Происходит фагоцитоз миелина микроглией и макрофагами, после чего астроциты заполняют образовавшееся пространство соединительной тканью (бляшка). Демиелинизирующий процесс нарушает проводимость нервных импульсов в белом веществе головного мозга, в стволе головного мозга и в спинном мозге. Периферическая нервная система в патологический процесс не вовлекается.

А. Демиелинизирующий ретробульбарный неврит в основном связан с рассеянным склерозом и имеет в основном аксиальную локализацию, также процесс преимущественно односторонний, по течению острый, потеря зрения при данной нозологии предшествуют многоочаговое поражение белого вещества головного ЦНС. Этиологию РС связывают с наследственной предрасположенностью (антиген HLA-DR2) к воздействию внешнего патологического фактора (одной из возможных причин считается инфекция латентным вирусом, в частности вирусом Эпштейна-Барр). Чаще РС развивается среди людей, которые первые 15 лет жизни проводят в областях умеренного климата по сравнению с населением тропического пояса. В качестве возможного объяснения данного различия указывается роль содержания витамина D. Излюбленная

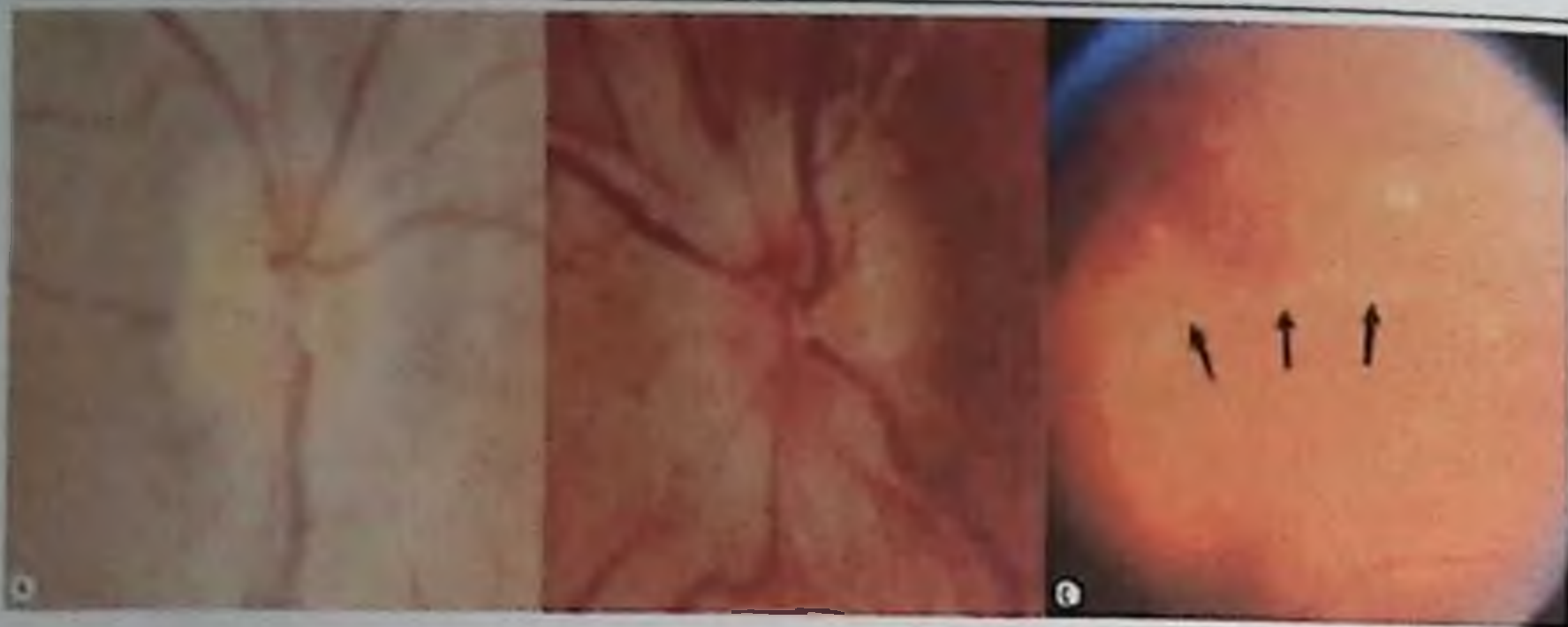


Рис. 2.3. На данном рисунке представлены варианты ДЗН при неврите : А) легкая отечность ДЗН, В) умеренная отечность ДЗН, С) воспаление периферических ретинальных вен – редко встречается при неврите с этиологией рассеянный склероз

Инструментальные и лабораторные методы исследования:

1. МРТ в режиме T2 выявляет типичные повреждения в диаметре более 3 мм в перивентрикулярном и субкортикальном белом веществе и в мосту, однако эти данные не специфичны. Для выявления активных бляшек необходимо усилить сигнал, используя режим T1. В режимах STIR и FLAIR, чувствительность к распознаванию повреждений увеличивается (рис 2.4.). Самым чувствительным режимом МРТ является введение контраста гадолинума и режим супрессии орбитального жира, что позволяет заметить бляшки в интраорбитальной части зрительного нерва (рис 2.5.).

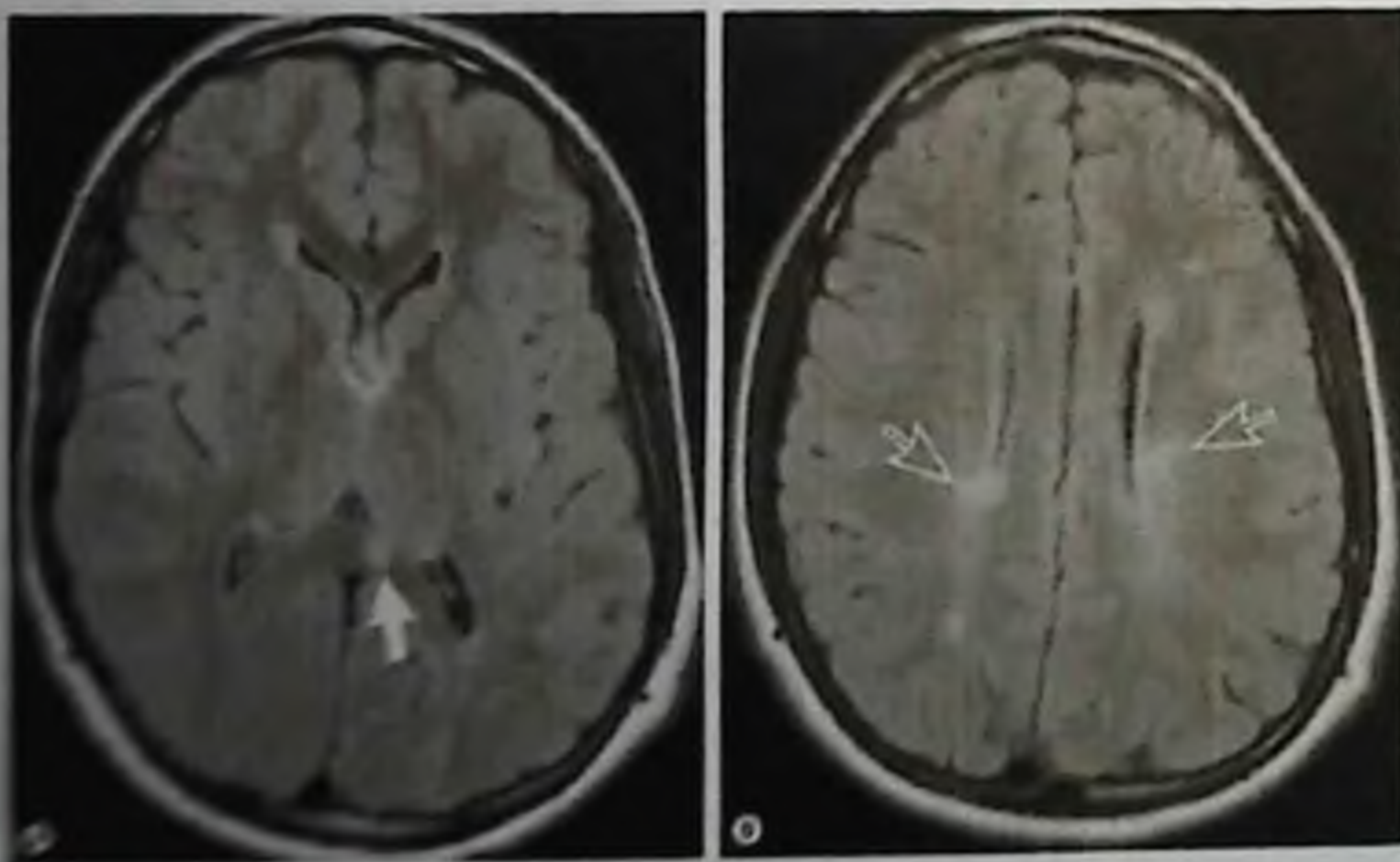


Рис. 2.4. На данном рисунке представлены активные очаги повреждения в белом веществе в режиме FLAIR А) в corpus callosum, В) и в субкортикальном белом веществе



Рис. 2.5. На данном рисунке представлены МРТ картина в режиме T1 со супрессией орбитального жира А) очаговое усиление сигнала от левого зрительного нерва, В) более диффузное усиление сигнала от правого зрительного нерва

2. Визуальные вызванные потенциалы – для диагностики функционального состояния зрительного нерва. С помощью данного метода определяется снижение амплитуды и удлинение латентного времени визуальных потенциалов, что коррелирует со снижением ОЗ.

3. ОКТ позволяет количественно и качественно следить за динамикой изменения толщины СНВС, что особенно отчетливо выявляется первые два месяца.

4. Анализ цереброспинальной жидкости – а. плеоцитоз, увеличено количество протеинов, б. олигоклональная сетка – является одним из основных маркеров прогрессии бляшек в белом веществе головного мозга (встречается в 70-90% случаев), в. миелиновые протеины, г. увеличения индекса IgG

РС с хроническим течением – Развивается приблизительно в 10 % случаев.

1. ОЗ падает медленно, в течение одной или нескольких недель,
2. Прогноз хуже, чем при острой форме, так как чаще остается более значительное снижение зрения и стойкие изменения полей зрения (сужения и скотомы),
3. Постепенно наступает первичная атрофия ДЗН.

Особенность течения –

1. Ремитирующее течение с рецидивами,
2. Склонность к самопроизвольному излечению,
3. Расхождение между картиной глазного дна и состоянием зрительных функций после атаки (высокая острота зрения и нормальное поле зрения при выраженной атрофии диска на глазном дне или наоборот),
4. Может сопровождаться нистагмом, парезом верхней прямой мышцы глаза, парадоксальной реакцией зрачков на свет, приступами

ритмичных сужений и расширений зрачка, продолжающихся несколько секунд (гиппус), 5. При вовлечение в патологический процесс белого вещества мозжечка могут оставаться такие симптомы как диплопия, атаксия и нистагм.

Лечение: Согласно рандомизированным исследованиям ONTT, исследовавшие 448 пациентов с невритом зрительного нерва пришли к выводу, что отдаленные результаты тех, кто получал внутривенно или per os преднизолон и пациенты в группе плацебо достоверно не отличались друг от друга. Однако в следующих типичных случаях применяют кортикостероиды: 1. Если имеется повреждение белого вещества на МРТ, то стероидная терапия уменьшает развитие РС на два года, 2. Если имеются тяжелые односторонние или двусторонние поражения зрительных функций, то используют схему внутривенного введения глюкокортикоидов с последующим назначением их per os, что может ускорить выздоровление. Используют следующий протокол: метилпреднизолон в дозе 250 мг в/в 4 раза в день в течение 3 дней, с последующим переводом на преднизолон в дозе 1мг/кг 2 раза на 4-14-е дни, затем 20 мг преднизолона на 15-й день и 10 мг на 16-18-е дни. Следует отметить, что назначение глюкокортикоидов требует исключения противопоказаний (диабет, пептическая язва желудка, болезни коронарных сосудов).

Препаратами второй линии считаются β -1a и β -1b интерферон и глатерамер ацетат (копаксон) – они используются при рецидивирующем РС и уменьшают частоту образования белых очагов в белом веществе головного мозга, кроме того глатерамер ацетат, играет роль нейротрофического фактора и способствует миелинизации нервных волокон. Также при множественных белых очагов в белом веществе головного мозга используется натилизумаб, который уменьшает проницаемость Т-клеток через гематоэнцефалический барьер, однако учитывая его токсичность, что связано с множественной лейкоэнцефалопатией, то его используют как препарат исключительно второй линии. Рекомендуется включение в схему лечения витамина Д, так как уменьшается его уровень в сыворотке крови.

Б. Болезнь Девика (оптикомиелит, *neuromyelitis optica*) – также является идиопатическим, аутоиммунным, демиелинизирующим, сопровождающимся уменьшением астроцитов, процессом поражающим спинной мозг (3 уровня позвонка или более) и сопровождающийся двусторонним невритом зрительного нерва.

Эпидемиология: Встречается в основном в молодом возрасте у женщин, чаще у детей, более затрагивает азиатскую расу.

Жалобы: 1. на двустороннее тяжелое снижение зрения обычно прогрессирующее до слепоты, 2. На болезненность при движении глазного яблока.

Клиника: 1. Офтальмоскопическая картина может показать нормальный или отечный ДЗН (рис 2.6.),

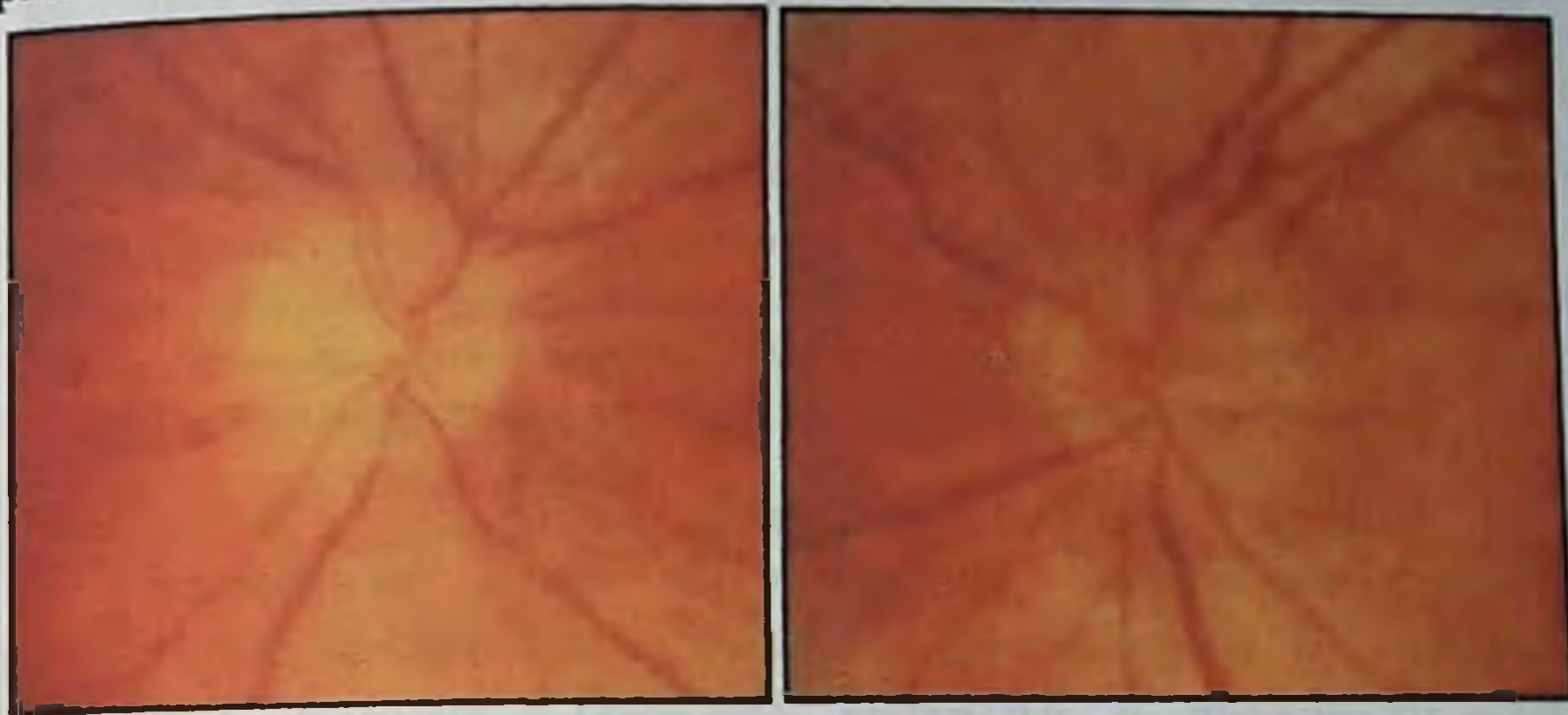


Рис. 2.6. На данном рисунке представлены последовательное вовлечение обоих ДЗН в патологический процесс: слева – диск бледный, справа – диск отечный

2. Центральное потеря зрения и выраженные дефекты поля зрения 3. Дисхроматопсия, 4 Неврологические: а. нарушение координации, б. паралегия и квадриплегия, в. нарушение чувствительности, г. фатальное поражение дыхательной системы.

Инструментальные и лабораторные методы исследования: 1. На МРТ в режиме T1 с супрессией орбитального жира и увеличением контраста гадолиумом позволяет выявить двусторонние поражения орбитальной части зрительного нерва, в частности задние, и вплоть до хиазмальной части, в отличие от РС, где повреждения находятся ближе к глазному яблоку и в основном носят односторонний характер. Повреждения белого вещества головного мозга в типичных случаях не встречаются и даже если они встречаются, то не характерны для РС, так как не локализованы в перивентрикулярном белом веществе. В режиме T2 можно заметить поражение более 3-х смежных позвонков (80% случаев процесс локализуется в грудном отделе), кроме того очаги повреждения можно заметить в гипоталамусе, III и IV желудочках, т.е. там где встречается наибольшее экспрессия аквапорина 4 (рис 2.7.).



Рис. 2.7. На данном рисунке представлены МРТ картина в режиме T1 со супрессией орбитального жира: слева - усиление сигнала от обоих зрительных нервов, достигающих до хиазмы, справа -- повреждение спинного мозга протяженностью более 3-х смежных позвонков

2. Анализ цереброспинальной жидкости – а. плеоцитоз, увеличено количество протеинов, а также нейтрофилы – 50 клеток/мм³, б. олигоклональная сетка – встречается редко только у 20-30% пациентов, в. Антитела NMO-IgG к антигену аквапорин – AQP4, которые экспрессируются на мембране астроцитов и отвечают за водный гомеостаз в ЦНС, соответственно появление антител нарушает водный гомеостаз, приводя к колликвационному некрозу. 3. ОКТ данные демонстрируют истончение ретинальных волокон, нарастающее при рецидивирующем течение заболевания. При этом обычно более выражена тяжесть поражения носового квадранта, чем височного.

Особенность течения – Прогноз по зрению не благоприятный, развитие миелита и неврита происходит от одной недели до месяца. Тест на антитела NMO-IgG проводится в тех случаях когда происходит прогрессирующее снижение зрения в течение 2 недель или более, а также при отсутствии улучшения от терапии в течение одного месяца и при возвратном оптическом неврите.

Лечение: 1. При острой атаке используют большие дозы (1г/в день в течение 3-5 дней) метилпреднизолона внутривенно. 2. При рецидивах и тяжелых состояниях используют в течение продолжительного периода преднизолон обычно в комбинации с иммуносупрессивной терапией, включающей азатиоприн, микофенолат мофител, а также ритуксимаб (хемотерапевтические моноклональные антитела, которые истощают В-клетки). 3. При рефрактерном или агрессивном течение используют плазмафорез. 4.

Данные на счет использования интерферона свидетельствуют об отрицательном его эффекте, так как отмечается высокая концентрация интерферона (ИФН) I типа (ИФН α/β) в сыворотке крови и повышенной активности индуцированных ИФН β ответов в мононуклеарах периферической крови, что наблюдается и при системной красной волчанке (СКВ). 5. Учитывая аутоиммунный характер заболевания, представляется перспективным применение при болезни Девика генно-инженерных биологических препаратов – тоцилизумаба (антител к рецепторам ИЛ6), экулизумаба (антител к комплименту C5 системы комплемента), аквопорумаба (рекомбинантных непатогенных антител к аквопорину 4, конкурентно препятствующих связыванию NMO-IgG с аквопоринном 4).

В. Болезнь Шильдера – редкое заболевание, характеризующееся неуклонным прогрессированием с началом в возрасте до 10 лет и летальным исходом в течение 1-2 лет. В некоторых случаях встречается двусторонний неврит зрительного нерва, протекающий без ремиссии.

2.2. Невриты имеющие неинфекционный генез

А. Саркоидоз – мультисистемная патология неизвестной этиологии, характеризующееся неказеозной эпителиоидной гранулемой

Эпидемиология – более распространен у лиц афроамериканского происхождения, чем у представителей европеоидной расы. Немного чаще встречается у женщин, чем у мужчин.

Жалобы: на прогрессирующее снижение зрения вплоть до светоощущения, вначале заболевания снижение зрения хорошо предотвращается кортикостероидами, однако в последующем кортикостероиды оказываются неэффективными, в отличие от РС боли при движении глазного яблока менее выражены.

Клиника: 1. **Общие симптомы:** выделяют два типа манифестации: А) саркоидоз с острым началом, как правило манифестирует в 3-й декаде жизни в форме одного из следующих синдромов: - Синдром Лефгрена характеризуется лихорадкой, узловатой (узловой) эритемой, двусторонней лимфаденопатией в области корней легких, что может прогрессировать до легочного фиброза и бронхоэктазии (рис 2.8.), а также артралгией, - Синдром

Хеерфордта (увеоокулоушная лихорадка) характеризуется лихорадкой, увеличением околоушных желез и увеитом, - Парез лицевого нерва, который может сочетаться с другими неврологическими проявлениями такими как инфильтрация мозговых оболочек, внутричерепные гранулемы и гранулемы спинномозгового канала.

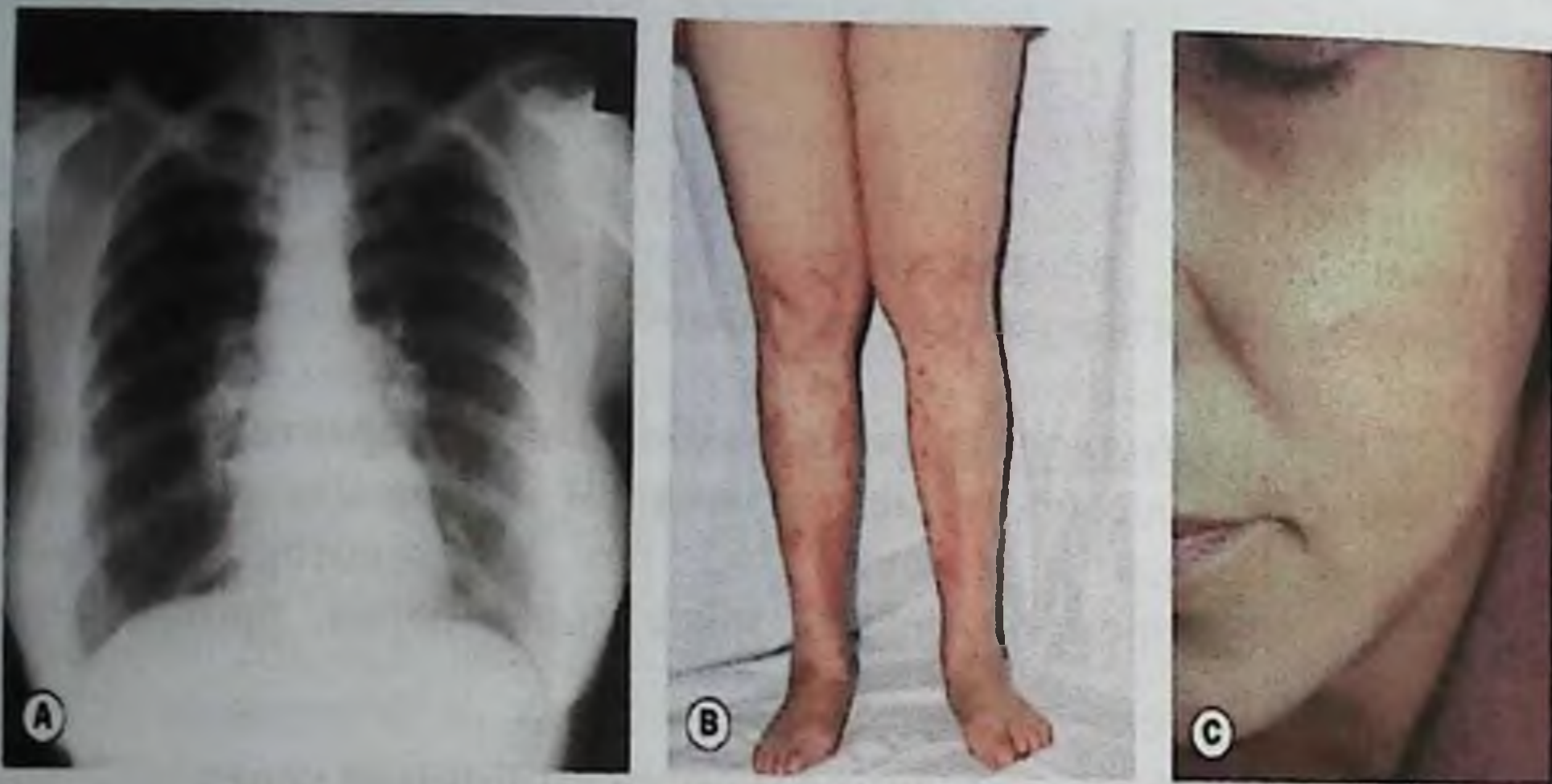


Рис. 2.8. На данном рисунке представлены: А) двусторонняя лимфаденопатия в области корней легких. В) Узловая (нодозная) эритема. С) Ознобленная волчанка (*Lupus pernio*, фиолетово-синие участки индурации кожи)

Б) Саркоидоз с постепенным началом обычно развивается на 5-й декаде жизни и проявляется утомляемостью, одышкой и артралгиями. Кроме того могут поражаться ретикулоэндотелиальная система, печень, почки, костный скелет и сердце. 2. Глазные симптомы: А) передний увеит (острый и хронический). Увеит с хроническим течением обычно поражает пожилых и для него характерны сальные преципитаты на эндотелии роговицы и узелки на радужки, которые бывают двух типов: узелки Кёппе меньше по размеру и расположены по краю зрачка; узелки Буссака крупнее и расположены дальше на периферии. При длительном течение увеит может осложниться вторичной катарактой, глаукомой, лентовидной кератопатией и кистозным макулярным отеком (рис 2.9 А, В и С.). Б) Промежуточный увеит – характеризуется воспалительной клеточной инфильтрацией стекловидного тела с образованием так называемых «снежных комьев» (рис 2.9D.). В) Задний увеит наблюдается приблизительно у 25% пациентов с саркоидозом глаз и характеризуется: 1) ретинальный перифлебит – «муфты» вокруг вен

сетчатки, которые при большей выраженности процесса могут сопровождаться перивенозной экссудацией, описываемой как «капли воска». Иногда выраженный перифлебит может приводить к окклюзии ветви центральной вены сетчатки (2.11А и В.),

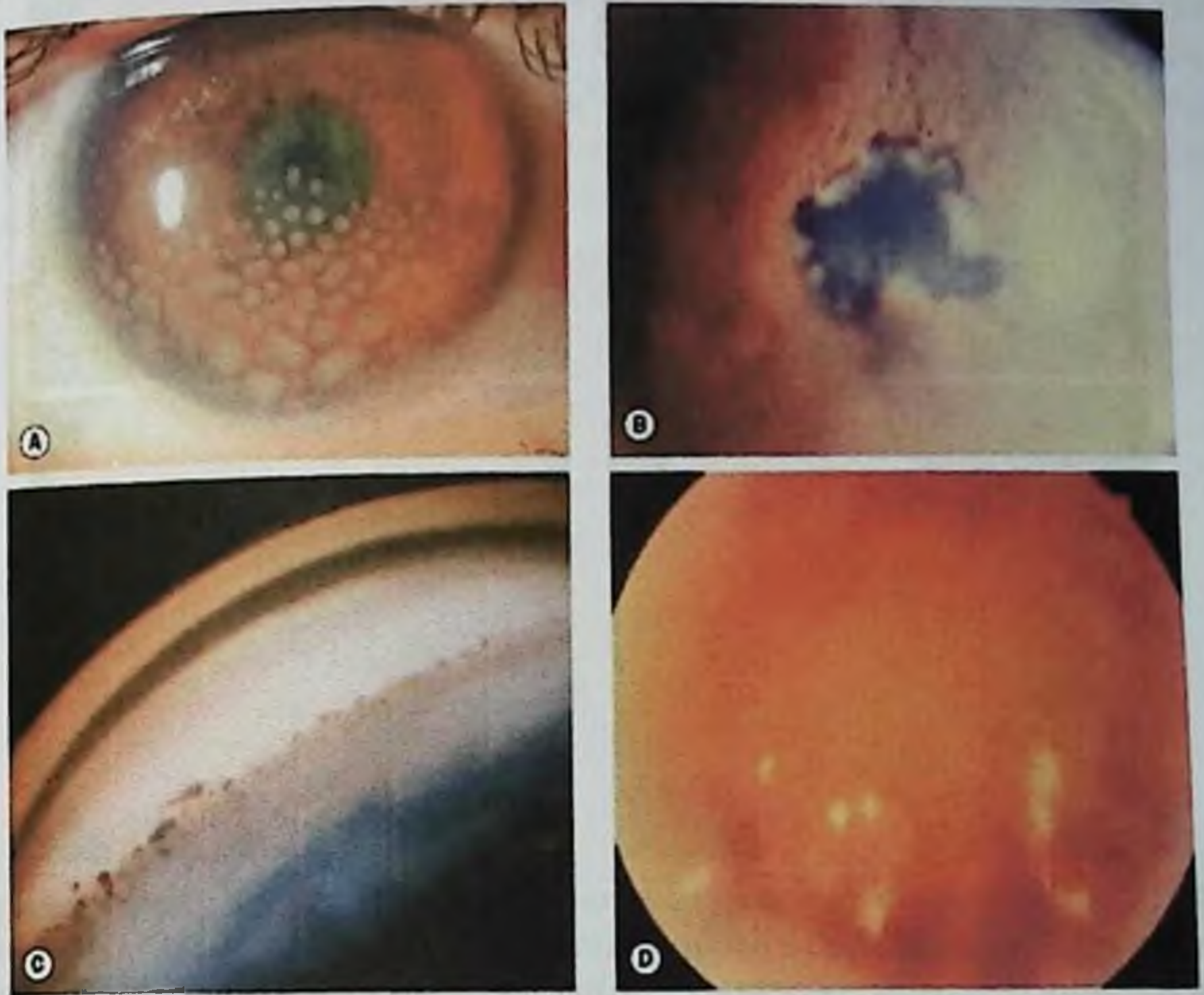


Рис. 2.9. На данном рисунке представлены: А) «сальные» преципитаты на эндотелии у пациентов с гранулематозным передним увеитом, В) большие узелковые образования на радужке, С) узелковые образования в УПК, D) помутнения стекловидного тела в виде «снежных комьев» при саркоидозном промежуточном увеите

2) Вовлечение хориоидеи: 1) Гранулема хориоидеи может принимать одну из следующих форм: - наиболее часто встречаются множественные небольшие бледно-желтые инфильтраты в хориоидее, - реже наблюдаются обширные сливающиеся инфильтраты с амебоидными или географическими очертаниями, - еще реже можно обнаружить одиночную гранулему, 2) мультифокальный хориоидит может приводить к появлению вторичной хориоидальной неоваскуляризации и за счет этого снижать зрение. 3) ретинальные гранулемы – представляют собой небольшие четко очерченные образования желтого цвета, 4)

преретинальная гранулема – располагается в нижней половине
глазного дна кпереди от экватора (признак Ландерса) (рис 2.10.),



Рис. 2.10. На данном рисунке представлены хориоидальное и ретинальное вовлечение в патологический процесс саркоидоза : А) хориоидальная гранулема, В) мультифокальная гранулема, С)сливная хориоидальная инфильтрация, D) множественные малые ретинальные гранулемы

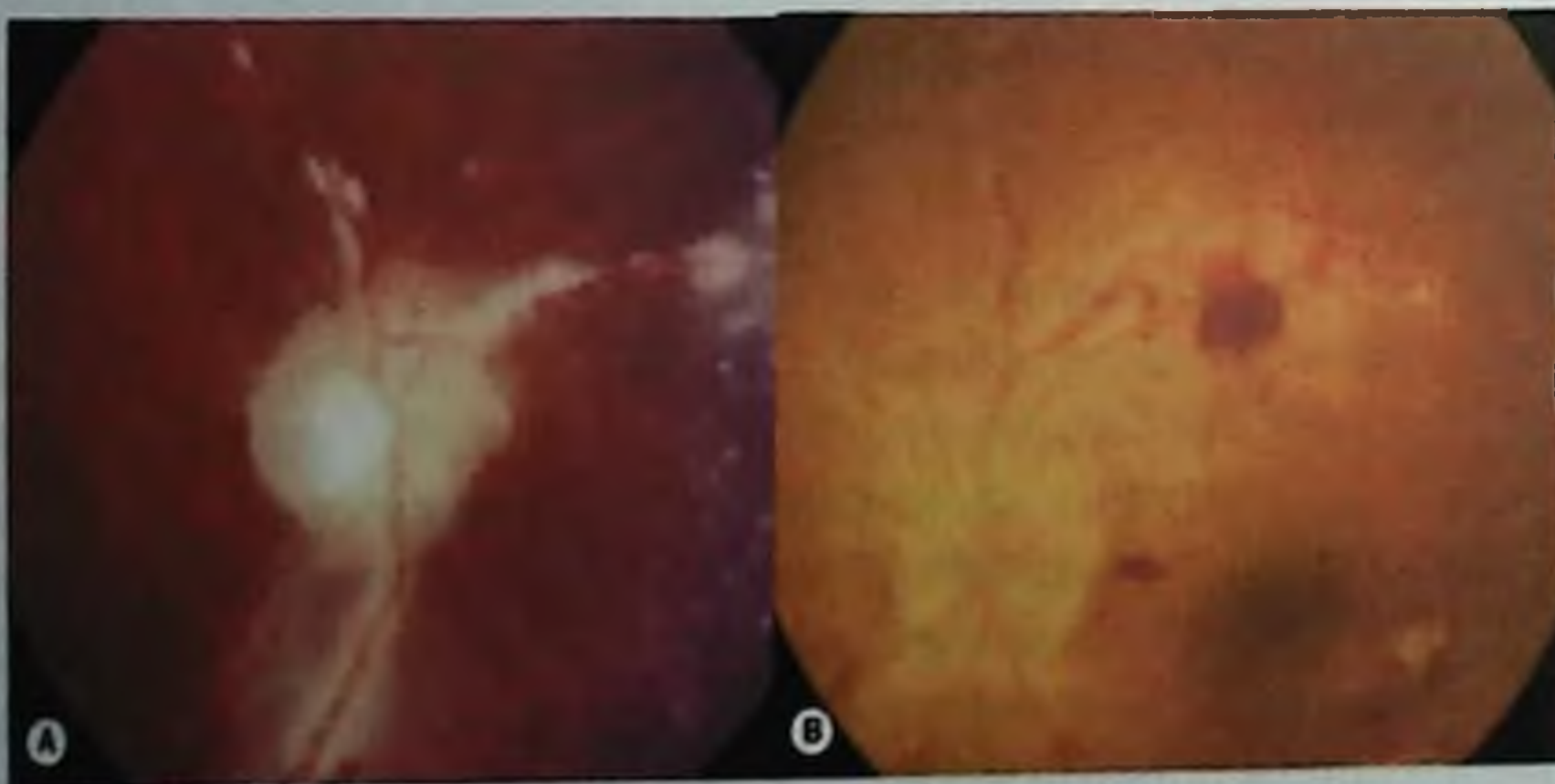


Рис. 2.11. На данном рисунке представлены: А) Перифлебит, феномен «капли воска» при саркоидозе, В) окклюзионный перифлебит и отечный диск

5) Периферическая неоваскуляризация сетчатки, б) Вовлечение зрительного нерва может принимать следующие формы: а) Фокальные гранулемы, которые как правило, не сопровождаются снижением зрения, б) отечный диск зрительного нерва в результате экссудации в периневральное пространство, также диск зрительного нерва может быть нормальным, в результате повреждения ретробульбарной части, в) застойный диск, как правило, отражает патологический процесс в ЦНС и может быть единственным глазным проявлением (рис 2.12.),

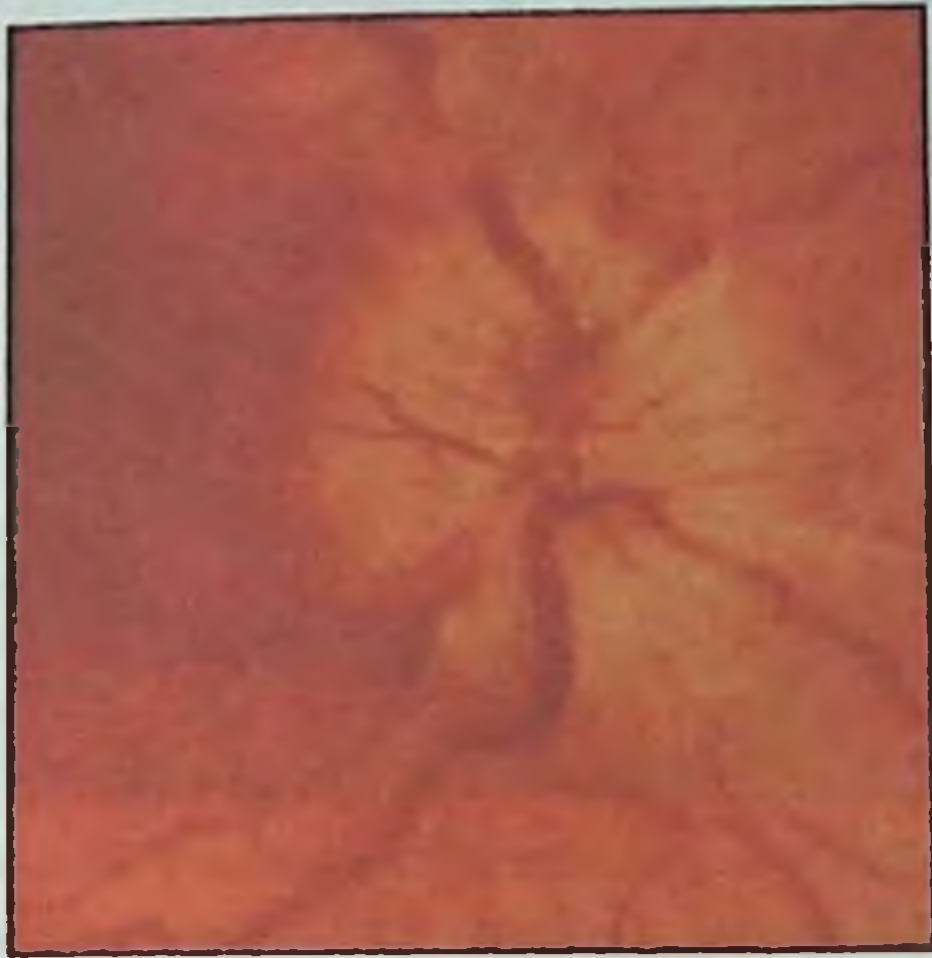


Рис. 2.12. На данном рисунке представлен варианты отечного диска при саркоидозе

г) персистирующий отек диска иногда сопутствует воспалительным изменениям в сетчатке и /или в стекловидном теле.

Инструментальные и лабораторные методы исследования:
1. Рентгенограмма грудной клетки выявляет изменения у 90% пациентов. 2. Биопсия: Наиболее чувствительной является биопсия легких (90%). Биопсия конъюнктивы положительна у 70% пациентов при условии, что для биопсии берется видимый конъюнктивальный узел. Биопсия слезной железы подтверждает диагноз в 25% случаев, если железа не увеличена, и в 75% случаев при увеличении слезной железы. 3. Уровень ангиотензинпревращающего фермента (АПФ) в сыворотке крови. Уровень АПФ повышается при обострении заболевания и нормализуется во время ремиссии. Нормальное значение АПФ у взрослых равно $32,1 \pm 8,5$ МЕ; у детей уровень АПФ несколько выше, его повышение диагностически менее значимо. У

пациентов с подозрением на нейросаркоидоз может быть показательным измерение концентрации АПФ в спинномозговой жидкости. 4. Бронхоальвеолярный лаваж у пациентов с саркоидозом выявляет более высокую, чем в норме, долю активированных Т-лимфоцитов. 5. На МРТ определяется заметное утолщение оболочек нерва. Также можно заметить перивентрикулярные мультифокальные повреждения белого вещества головного мозга (рис 2.13.).



Рис. 2.13. На данном рисунке представлена МРТ картина заметного утолщения оболочек зрительного нерва

Лечение: Заболеванию обычно быстро отвечает на системную терапию кортикостероидами, однако зрение может опять снизиться при снижении дозы препарата или его преждевременной отмене. В некоторых случаях требуется длительная терапия малыми дозами стероидов, иногда в комбинации с метатрексатом (рис 2.14.). При непереносимости пациентом стероидов используют монотерапию метатрексатом.

Б. Дисфункция зрительного нерва, связанная с системной люпус эритемой (СКВ) - аутоиммунное ревматическое заболевание, в основе патогенеза которого лежат дефекты иммунорегуляции, приводящие к неконтролируемой гиперпродукции антинуклеарных аутоантител к компонентам ядер и цитоплазме клеток собственных тканей и развитию хронического воспаления, затрагивающего многие органы и системы. Этиология не известна, однако наиболее признана роль вирусной инфекции. В основе патогенеза глазных проявлений

лежит либо демиелинизирующий процесс, либо окклюзия мелких сосудов различной степени.



Рис. 2.14. На данном рисунке представлены: А) гранулема диска зрительного нерва при саркоидозе, В) и С) которая постепенно исчезает после 2-летнего лечения системными кортикостероидами

Эпидемиология – Болеют преимущественно женщины в молодом возрасте. Заболевание может развиваться остро (у 1/3 больных), но чаще начинается постепенно.

Жалобы: 1. Могут быть разнообразны учитывая полиорганное поражение при данной нозологии. 2. Со стороны зрения больные предъявляют жалобы на выраженное безболезненное ухудшение зрения, которое обычно улучшается при назначении адекватной стероидной терапии.

Клиника: 1. Общие симптомы: а) на первом месте по частоте стоит поражение суставов. Страдают преимущественно мелкие суставы кистей, голеностопные суставы, б) кожные поражения – наиболее типичный симптом высыпания в форме бабочки, которые занимают переносицу, крылья носа и область носогубной складки, в) разнообразная лихорадка, г) важнейшим клиническим признаком СКВ служит полисерозит, наиболее часто плеврит, однако может быть и перикардит, д) лимфаденопатия – увеличение лимфатических узлов, они мягкие без воспалительных изменений, е) висцеральные поражения – поражается ССС в виде очагового или диффузного миокардита – особый вид эндокардита без выраженной клеточной реакции (эндокардит Либмана-Сакса), в легких может развиваться своеобразный люпус пневмонит, очень редко фиброзирующий альвеолит (синдром Хаммена-Рича). Одним из наиболее тяжелых поражений при СКВ является волчаночная нефропатия (люпус-

нефрит), которая может протекать в различных формах. Редко встречаются волчаночные гепатиты, примерно в $\frac{1}{4}$ случаев выявляется спленомегалия. 2. Глазные симптомы: а) люпус эритема может сочетаться с поперечным миелитом, который является проявлением болезни Девика, б) дисфункция зрительного нерва может проявляться в различных формах, включая оптический неврит, папиллит, переднюю или заднюю оптическую нейропатию. Отечность диска может быть связана с ретинальной экссудацией (рис 2.15.),



Рис. 2.15. На данном рисунке представлены: хронический отек диска и ретинальные экссудаты

в) первичный ретинальный васкулит с вовлечением артерий и вен. Данный симптом встречается с частотой 3-30%, также периваскулярные муфты являются проявлением ретинального флебита. Следствием данных проявлений является ретинальные геморрагии, экссудаты, в том числе и мягкие, а также хориоидиты. Васкулит тяжелой степени может привести к окклюзионному синдрому, что введет к ретинальному инфаркту поврежденного участка с последующей неоваскуляризацией.

Инструментальные и лабораторные методы исследования:

1. Лабораторные исследования: а) примерно у половины больных наблюдается гипо- или нормохромная анемия и лейкопения, б) специальными методами можно обнаружить LE клетки (нейтрофилы, в цитоплазме которых находятся круглые или овальные включения, состоящие из деполимеризированной ДНК). в) Весьма существенны изменения СОЭ и белковых фракций. Особенно значимо повышение

β -глобулинов, г) важная роль также отводится выявлению антинуклеарного фактора (АНФ – антитела к внутриядерным структурам), которая осуществляется с помощью непрямой иммунофлуоресценции. 2. Биопсия почки для определения наличия и типа волчаночного нефрита, рентгенографию при вовлечение в патологический процесс легких и эхографию – для выявления характера повреждения сердца. КТ и МРТ помогают диагностировать степень вовлечения в патологический процесс ЦНС, например на МРТ можно заметить усиление контрастирование оболочек диска зрительного нерва.

Лечение: Проводиться совместно с ревматологом. Пациенты получают высокие дозы глюкокортикостероидов внутривенно в течение продолжительного времени. В виду частого развития васкулопатии из схемы лечения исключаются гиперкоагулянты и включаются антикоагулянты. Схема лечения следующая: ежедневно в/в в течение трех последовательных дней вводится метилпреднизолон из расчета 15-20 мг на кг веса больного в 100 мл изотонического раствора натрия хлорида одномоментно или по 500 мг в два приема. В инфузируемую жидкость добавляют гепарин (5000ЕД) и супрастин. С целью повышения эффективности ударные дозы метилпреднизолона назначаются с интервалами в несколько недель в течение нескольких месяцев. Если не удастся достигнуть стойкой ремиссии, то необходимо назначение других средств – цитостатических иммунодепрессантов, которые используют в комбинации со средними дозами преднизолона. Показание к назначению цитостатиков: высокая активность и быстро прогрессирующее течение; активные нефротический и нефритический синдромы, недостаточная эффективность лечения ГКС, необходимость быстро уменьшить подавляющую и поддерживающую (если она превышает 15-20 мг) дозу преднизолона. Наиболее часто применяют азатиоприн и циклофосфамид в дозе 100-200 мг/сут, лучше в сочетании с 30 мг преднизолона. Курс лечения 2-2,5 месяца. Возможно назначение аминохинолоновых препаратов в сочетании с ГКС – далагила, плаквенила (по 0,25г 1-2 раза в день), особенно при наличие поражений кожи. В случае системного увеличения лимфоузлов предложено их облучение. НПВС назначают в терапевтических дозах, при лечении лихорадки, суставного синдрома и серозита. Большой интерес в последние годы вызывает циклоспорин А, который рассматривается как одно из наиболее эффективных лекарственных с селективной иммуносупрессивной активностью

2.3. Невриты, имеющие инфекционный генез

Звездчатый нейроретинит Лебера – характеризуется потерей зрения, связанная с сопутствующим отеком зрительного нерва и твердыми экссудатами в виде конфигурации звезды в области макулы.

Эпидемиология: Обычно поражает детей, но может поражать лиц всех возрастов. Более 50% имеют в анамнезе предшествующие вирусные заболевания, поражающие респираторный тракт. В большинстве случаев нейроретинит связан с болезнью кошачьих царапин, однако другие инфекции такие как сифилис, болезнь Лайма, токсоплазмоз и другие тоже могут сопровождаться нейроретинитом.

Патогенетическая особенность – фигура макулярной звезды образуется в результате выпотевания жидкости из капилляров диска зрительного нерва в слой Генле (наружный плексиформный), последний задерживает липидные преципитаты, которые обнаруживаются на ОКТ сканах (рис 2.16.). Следует отметить, что данная жидкость выпотеваает из диска зрительного нерва, а не из ретинальных сосудов, о чем свидетельствуют данные флуоресцин ангиографии, однако наличие экссудата является неспецифическим признаком.

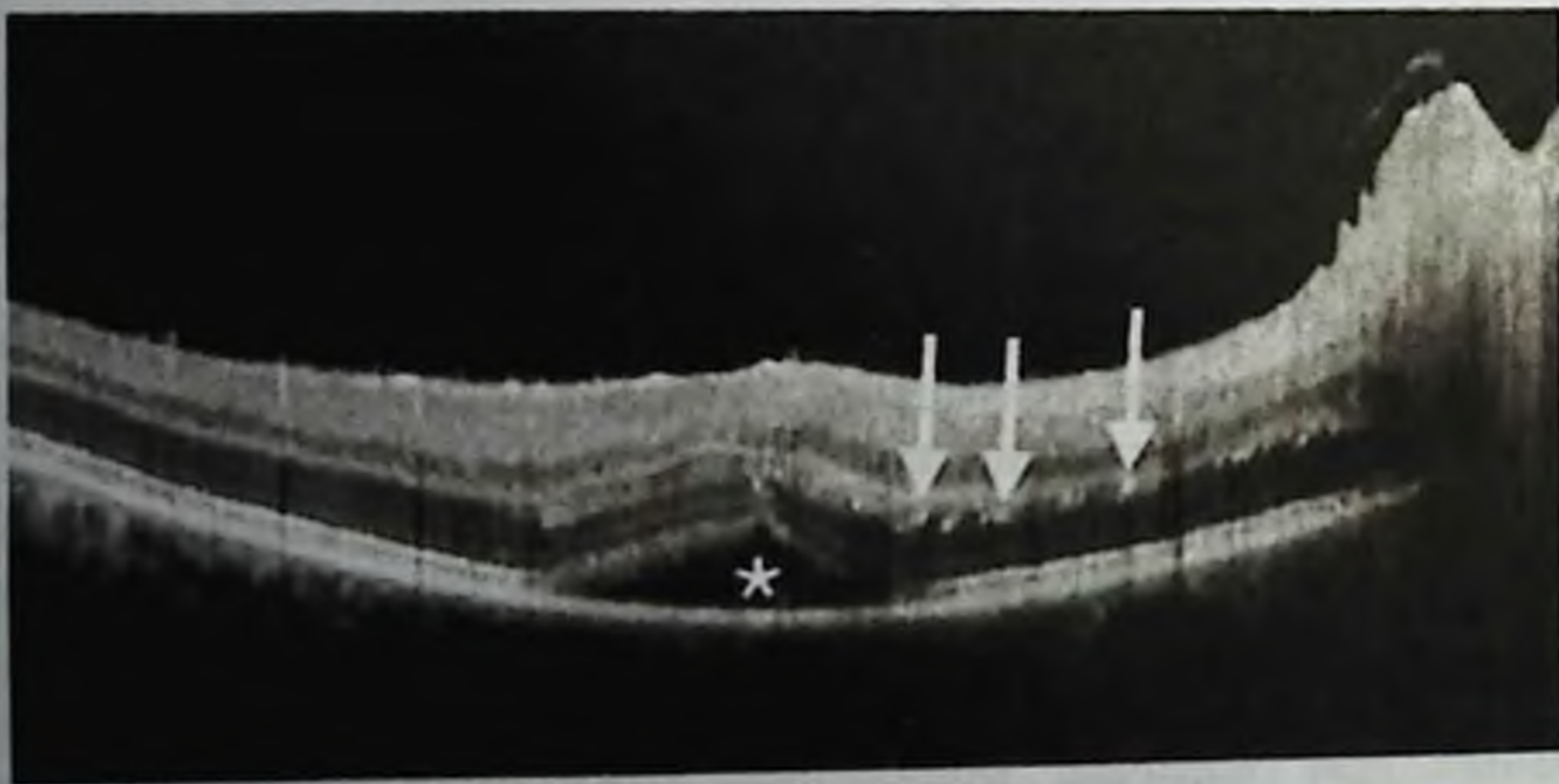


Рис. 2.16. На данном рисунке представлены данные оптической когерентной томографии при нейроретините. Отдельные области высокой рефлексивности видны в слое нервных волокон Генле, что соответствует ретинальным экссудатам (указано стрелками). Субретинальная жидкость (указана звездочкой)

Клиника: фигура макулярной звезды может встречаться в двух случаях: А) идиопатический или инфекционный нейроретинит – 1. значительное снижение зрения, обычно сопровождается односторонними или двусторонними болями при движении глазных яблок, 2. признаки дисфункции зрительного нерва (относительный афферентный зрачковый дефект, дисхроматопсия, снижение контрастной чувствительности и темновой адаптации, аркуатные дефекты нервных пучков при периметрии), 3. витреальные клетки присутствуют в 90% случаев, 4. Глазное дно: а) отечность диска может быть или фокальным, или диффузным, а также диск может быть бледным, б) липидная макулярная звезда часто предшествует серозной отслойки макулы (рис 2.17.). Б) Макулярная звезда, связанная с другими патологиями отека диска – встречается при различных видах оптических нейропатий, а также при повышениях внутричерепного или артериального давления. Также как и в первом случае серозной отслойки нейросенсорной сетчатки предшествует липидные макулярные экссудаты, однако в отличие от первой группы, здесь экссудаты локализуются более назально, как результат “переполнения” из отека диска зрительного нерва (рис 2.18.).

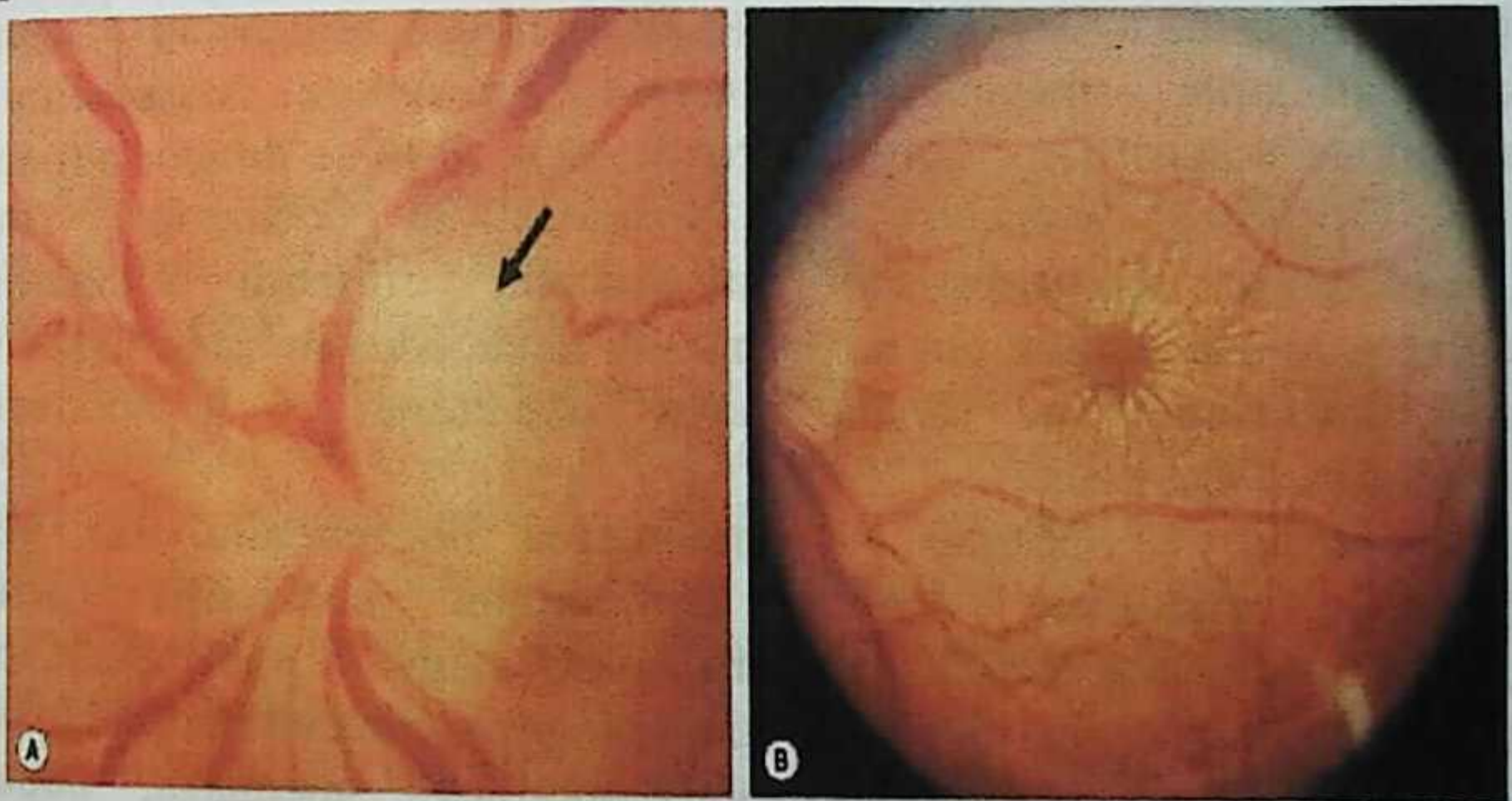


Рис. 2.17. На данном рисунке представлены А) Фокально- бледный отечный диск при нейроретините, В) Через 1 неделю развивается классическая фигура «макулярной звезды»

Лечение зависит от этиологии

А) **Болезнь кошачьих царапин** - острое инфекционное заболевание, возникающее при укусе кошек, характеризующейся

синдромом интоксикации, увеличением лимфатических узлов, расположенных по близости от место укуса.

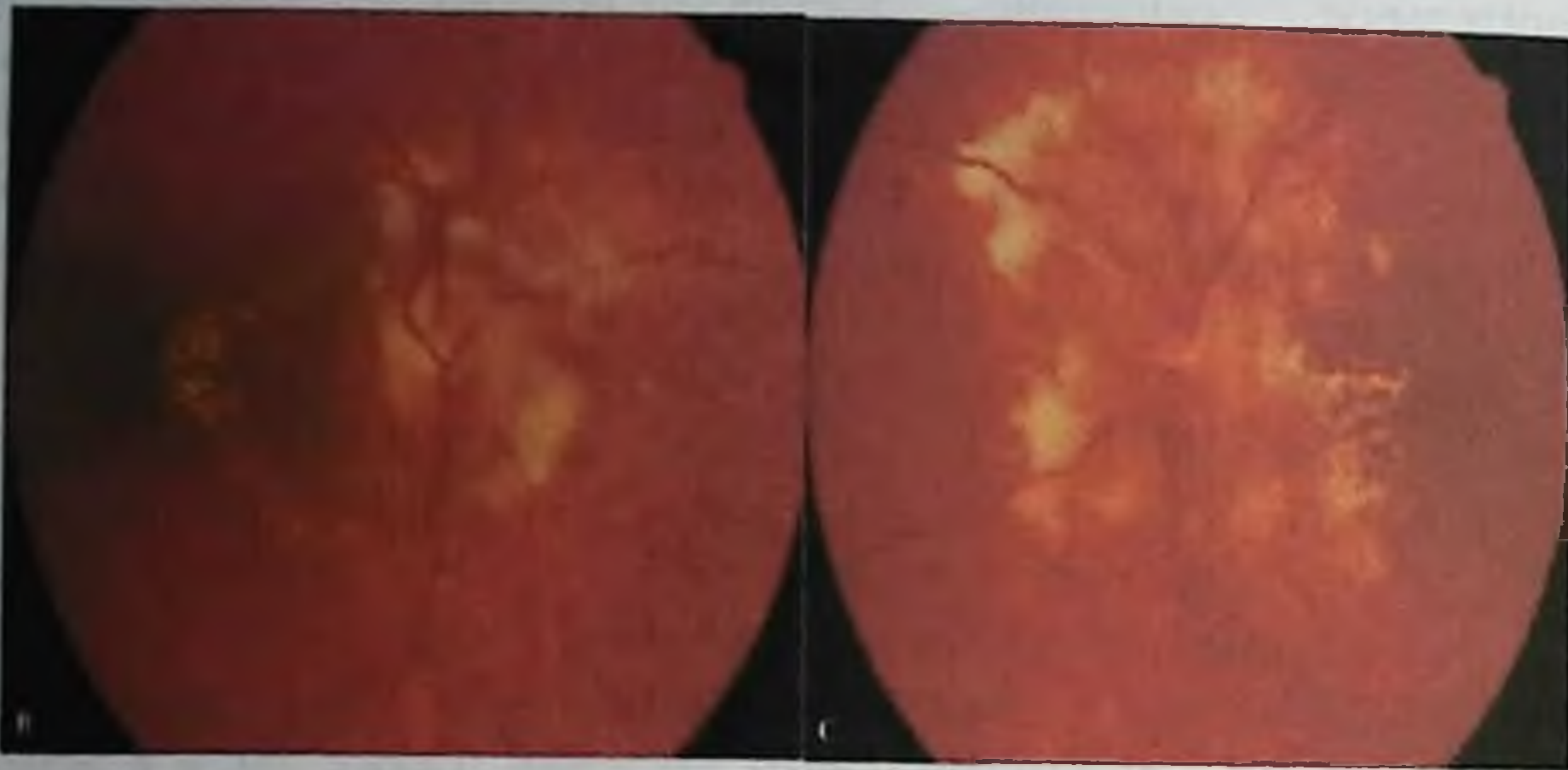


Рис. 2.18. На данном рисунке представлен пациент с половинной фигурой макулярной звезды, образованной как результат «переполнения» из отека диска при гипертонической оптической нейропатии

Эпидемиология и этиология – возбудитель заболевания грамотрицательная палочка *Бартонелла*. Природный резервуар – кошки, собаки, мелкие грызуны, обезьяны. Источник заражения – зараженные животные. Чаще всего болеют дети и подростки из-за более близкого контакта с кошками и собаками. После выздоровления формируется длительный стойкий иммунитет. Инкубационный период составляет 3-20 дней. Можно заразиться при тесном контакте – не только укусе, царапине, но и ослюнении зараженным животным.

Клиника: 1. Общие – развивается постепенно. На месте зажившей царапины, укуса, ослюнения возникает папула красноватого цвета. Через какое-то время папулы превращаются в везикулы, наполненные серозной или геморрагической жидкостью.

Папулы могут вторично нагнаиваться, заживать, образуя вторичные элементы – корочки, которые держатся на протяжении нескольких дней, затем отпадают. Рубцы после отпадания корочек не образуются. Через 2-3 дня после заживления корочек развивается региональный лимфаденит (воспаление лимфатических узлов) (рис 2.19). Наряду с этим развивается синдром интоксикации, недомогание, повышение температуры, снижается аппетит. Иногда наблюдается гепатоспленомегалия. У некоторых больных понимается

температура 38-39 градусов и имеет волнообразный характер с колебаниями утром и вечером, причем утром температура выше, а вечером почти в пределах нормы, что является атипичным признаком. Редко лихорадка длится до 5-6 месяцев. У некоторых пациентов температура вообще в пределах нормы. 2. Глазные симптомы – смотреть проявления нейроретинита (рис 2.19).



Рис. 2.19. На данном рисунке представлен слева - пациент с ульцерагенной папулой на щеке, образованная через 2 недели после кошачьего царапанья с увеличением подчелюстных лимфатических узлов; справа - оптический неврит при болезни кошачьих царапин

Лабораторная диагностика – в клиническом анализе крови эозинофилия, повышение СОЭ, серология РСК, ИФА, ПЦР, гистологическое исследование.

Лечение – как правило, болезнь кошачьих царапин имеет благоприятный исход в виде самоизлечения через 2 месяца. Доказанного лечения не существует, однако терапия антибиотиками рифампицин и доксациклин сокращает продолжительность заболевания (снижается отек диска зрительного нерва, улучшаются визуальные симптомы).

Б) Сифилис – относится к заболеваниям, передающимся половым путем, и вызывается спирохетой *Treponema pallidum*.

Клиника: 1. Общие симптомы: зависит от стадии заболевания, а) Первичный сифилис развивается после инкубационного периода в 2-4 нед. и характеризуется появлением безболезненного изъязвления (твердый шанкр) на месте проникновения инфекции (обычно в генитальной области), а также региональной лимфаденопатией, б) вторичный сифилис развивается через 6-8 нед. после появления

твердого шанкра и характеризуется следующими проявлениями: - генерализованная лимфаденопатия, которая может протекать бессимптомно или сопровождаться слабой общей симптоматикой, - симметричная макулопапулезная сыпь на туловище (рис 2.19.), подошвах и ладонях, - широкая кондилома в области анального отверстия, - слизистые бляшки и безболезненные серо-белые округлые эрозии (изъязвления в виде «следа улитки») в полости рта, гортани и генитальной области, - могут развиваться менингит, нефрит и гепатит,



Рис. 2.19. На данном рисунке представлена макулопапулезная сыпь при вторичном сифилисе

в) латентный сифилис. После разрешения вторичного сифилиса заболевание переходит в латентную стадию, которую можно диагностировать только серологически, г) Без лечения в 40% случаев развивается третичный сифилис, который характеризуется: - сердечно-сосудистыми проявлениями: аортитом с образованием аневризмы и аортальной регургитацией, - нейросифилис: *tabes dorsalis*, суставами Шарко и генерализованным параличом, - гуммами различных органов. 2. Глазные проявления: - сифилитический увеит встречается не очень часто и более характерен для вторичного и третичного сифилиса. Поражение глаза при сифилисе лишено каких-либо патогномоничных признаков, поэтому данный диагноз следует иметь в виду во всех стадиях внутри глазного воспаления, устойчивых к стандартной терапии. А) Передний увеит наблюдается у 4% пациентов с вторичным сифилисом и в 50% случаев является

двусторонним. Внутриглазное воспаление развивается остро, но при отсутствии должного лечения переходит в хроническую форму. В некоторых случаях первым проявлением сифилитического иридоциклита могут быть расширенные капилляры радужки (розеолы), на месте которых постепенно образуются сначала папулы, а затем более крупные желтоватые узелки. Исходом иридоциклита может быть атрофия радужки различной конфигурации; Б) Задний увеит может приобретать следующие формы: а) мультифокальный хорионидит, который разрешаясь, выглядит как отдельные участки хориоретинальной атрофии с явлениями гиперпигментации. В некоторых случаях наблюдаются выраженные пигментные изменения с образованием периваскулярных «костных телец», снижением зрения в темноте и концентрическим сужением поля зрения. Подобные проявления могут быть очень похожи на картину пигментного ретинита, б) фокальный хориоретинит встречается реже и может быть двусторонним. Характеризуется очаговым воспалением вблизи диска или в макулярной области, в) острый задний плакоидный хориоретинит, г) перифлебит может осложниться окклюзией центральной вены сетчатки. 3. Проявления зрительного нерва - встречается при вторичном, но чаще при третичном сифилисе, проявляется в виде преневрита, ретробульбарного оптического неврита, папиллита с ретинальным васкулитом и нейроретинита следующими симптомами: а) снижения остроты зрения и цветового зрения (двустороннее или одностороннее), а также центральная скотома, относительный афферентный зрачковый дефект, кроме того при нейросифилисе возникает зрачок Аргайля – Робертсона (отсутствие реакции зрачка на свет, однако зрачок суживается при фокусировке взгляда на близком расстоянии); а) периневрит – диск отечен, но зрение сохранено и нет других признаков оптической нейропатии, встречается при вторичном сифилисе (рис 2.20.), б) ретробульбарный оптический неврит – проявляется как типичная оптическая нейропатия с тяжелой и быстрой потерей зрения при вторичном периоде сифилиса, в) папиллит – практически не имеет принципиальных отличий от папиллита при демиелинизирующих процессах, однако спонтанного восстановления зрения в данном случае не происходит, г) нейроретинит (отечность диска, геморрагии, расширенные вены, субретинальные инфильтраты) может сопровождаться витритом и встречается при вторичном и третичном сифилисе (рис 2.21.)

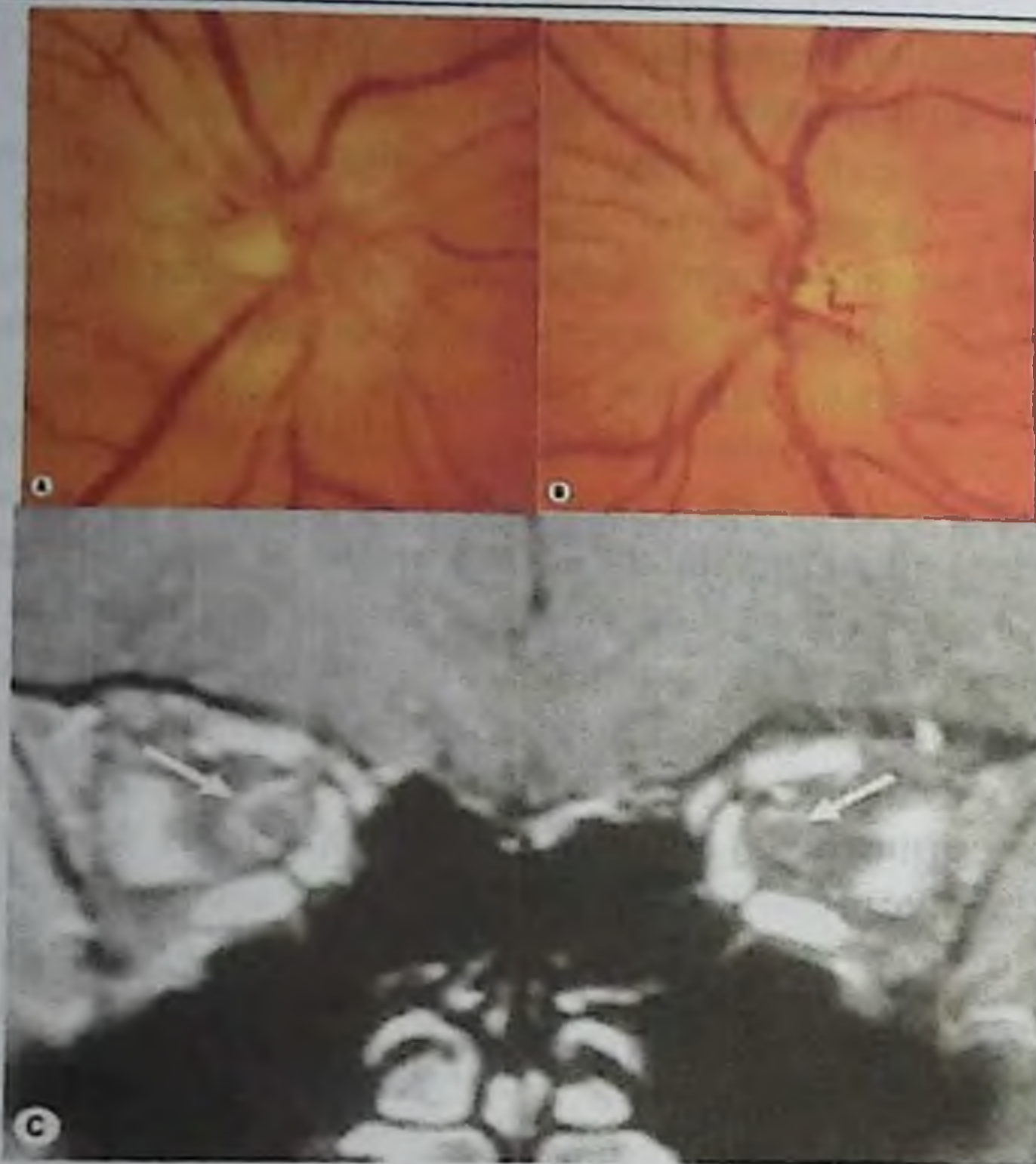


Рис. 2.20. На данном рисунке представлены: А) и В) оптический периневрит с двусторонней отечностью зрительного нерва, С) Усиление сигнала от оболочек зрительного нерва представлено на коронарном срезе в режиме T1 МРТ с контрастом гадолинием

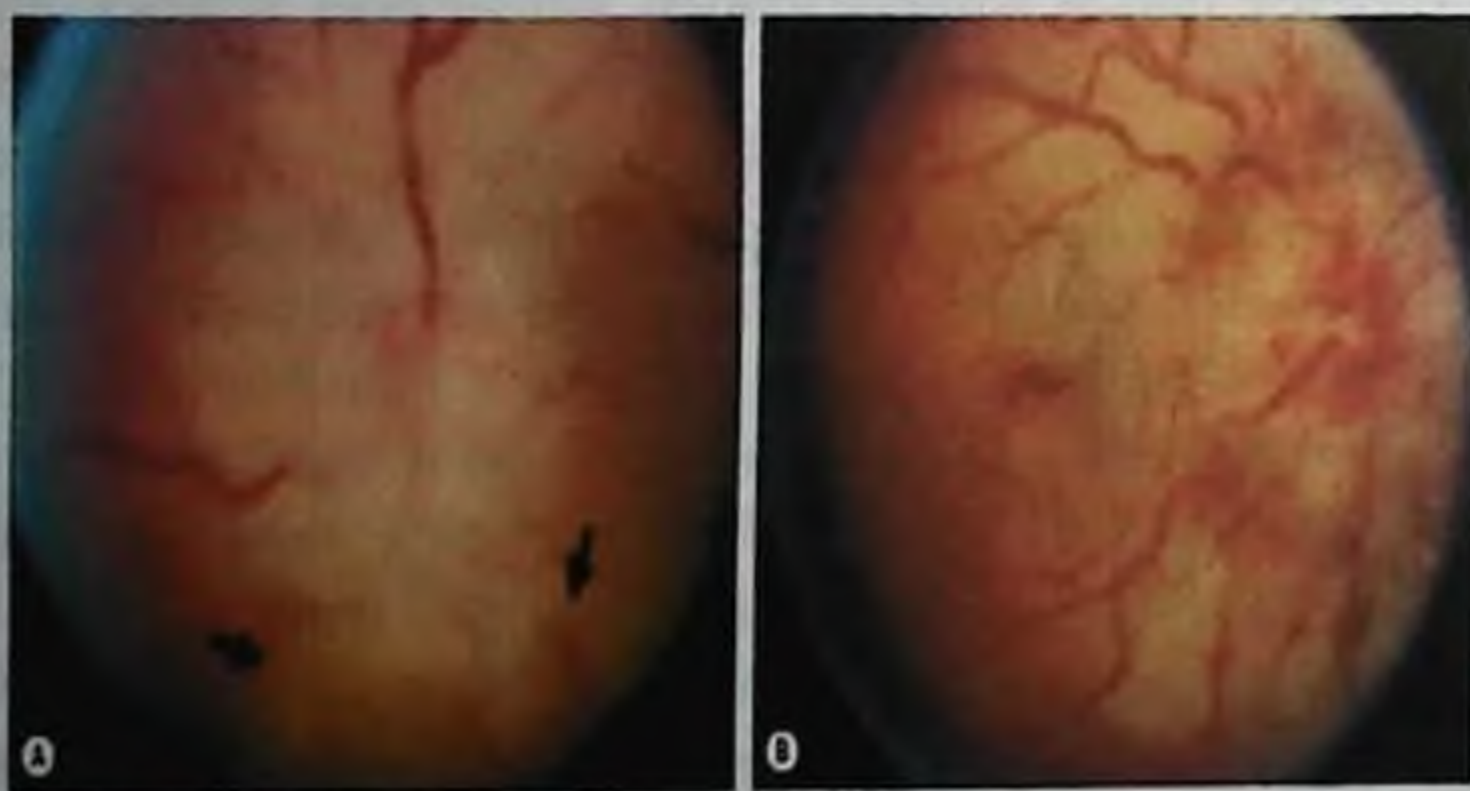


Рис. 2.21. На данном рисунке представлены: А) отечный диск при сифилитической оптической нейропатии с нижней субретинальной гранулемой (указана стрелками), В) более выраженная отечность диска при вторичном сифилисе с расширенными венами и интравитреальными гемorragиями

При вторичном сифилисе нейроретинит проявляется вместе с сифилитическим менингитом, который может быть односторонним изолированным симптомом (с увеитом или без) и двусторонним. Кроме того при сифилитическом менингите вовлекается в патологический процесс черепно-мозговые нервы и менингеальные симптомы (Кернига, Брудсинского и др.), д) папиллоэдема – может встречаться при менингите во вторичном и третичном периодах, в отличие от периневрита при люмбальной пункции выявляется повышение внутричерепного давления, е) осложнением всех воспалительных проявлений зрительного нерва в частности при третичном сифилисе может быть оптическая атрофия, так как при данной атрофии имеется и экскавация, то возникают трудности, связанные с отличием ее от глаукоматозной атрофии (рис 2.22.).



Рис. 2.22. На данном рисунке представлен атрофичный бледный диск при третичном сифилисе

Лабораторные методы исследования: 1. Диагностические тесты: а) тест лаборатории по исследованию венерологических заболеваний – отражает активность заболевания и становится положительным уже на стадии первичного сифилиса. При рано начатом лечении результаты теста становятся отрицательными, б) Тест абсорбции флуоресцирующих антител к трепонеме (FTA-ABS) очень специфичен в отношении антител к возбудителю, однако не определяет их титр. После перенесенного сифилиса этот тест никогда не становится отрицательным (так называемый серологический рубец), в) микроагглютинационный тест с трепонемным антигеном – специфичен в отношении антител к трепонеме, однако может быть

отрицательным при первичном сифилисе, г) для определения воспалительной активности определяют титр лейкоцитов и протеинов в цереброспинальной жидкости. Следует отметить, что пациенты с нейросифилисом нуждаются в повторной люмбальной пункции каждые 6 месяцев пока счет белых кровяных телец не вернется в норму. 2. На МРТ можно заметить усиление контрастирование оболочек диска зрительного нерва при периневрите.

Лечение: Стандартной дозы пенициллина недостаточно для лечения сифилитического поражения глаз. При увеите подход такой же, как при нейросифилисе (должен быть исключен с помощью люмбальной пункции), что предполагает использование одной из следующих схем лечения: 1. Водорастворимый пенициллин G внутривенно в дозе 12-24 млн ЕД ежедневно в течение 10-15 дней, 2. Прокаин-пенициллин внутримышечно в дозе 2,4 млн ЕД ежедневно + пробеницид 2 г ежедневно внутрь в течение 10-15 дней, 3. Амоксициллин 3 г внутрь 2 раза в день в течение 28 дней, 4. При аллергии на пенициллин можно использовать тетрациклин или эритромицин в дозе 500 мг внутрь в течение 30 дней.

В) Болезнь Лайма – передаваемая клещами инфекция, вызываемая the spirochete *Borrelia burgdorferi*.

Эпидемиология – Согласно литературным данным наблюдается в 49 штатах США, также встречается в Европе, на территории бывшего советского союза, в Китае и Японии. Большинство пациентов – дети и молодые совершеннолетние, живущие в основном в густых лесистых областях.



Рис. 2.23. На данном рисунке представлена мигрирующая эритема при болезни Лайма

Клиника: 1. Общие симптомы: у болезни Лайма есть 3 стадии: а) ранняя локализованная – мигрирующая эритема, начинается как красное пятно или папула на месте присасывания клеща, обычно на проксимальной части конечности или тела (особенно бедра, ягодицы или подмышечные впадины), между 3 и 32 днями после укуса клеща. Область расширяется, часто с просветлением между центром и периферией, напоминает глаз быка, диаметре ≤ 50 см. Затемненная эритема может развиваться в центре, который может быть горячим на ощупь и отвердевать. Без терапии мигрирующая эритема, как правило, исчезает в пределах 3-4 недель (рис 2.23.),

б) ранняя диссеминированная – начинает проявляться спустя дни и недели после проявления основного поражения, когда бактерии распространяются по организму. У пациентов также развивается нейромиялгический, гриппоподобный синдром, характеризуемый недомоганием, утомляемостью, ознобом, лихорадкой, головной болью, ригидностью затылочных мышц, миалгией и артралгией, которые могут длиться в течение многих недель. Поскольку признаки часто неспецифичны, диагноз порой ошибочен, если отсутствует мигрирующая эритема. Менее распространены боль в пояснице, тошнота, рвота, тонзиллит, увеличение лимфатических узлов и спленомегалия. Симптомы не устойчивы и изменчивы, но недомогание и утомляемость могут ощущаться в течение многих недель. Неврологические отклонения – наиболее распространены лимфоцитарный менингит (плеоцитоз ЦСЖ приблизительно 100 клеток/ μ л) или менингоэнцефалит, краниальный неврит и чувствительные или двигательные радикулоневропатии, по отдельности или в комбинации. Миокардиальные отклонения – происходит приблизительно у 8% пациентов в течение недель после мигрирующей эритемы. Они включают колеблющиеся степени атриовентрикулярной блокады, и редко, миоперикардит с болью в груди, уменьшенными фракциями границ выброса и расширением сердца, в) поздняя стадия – начинается спустя месяцы и годы после начальной инфекции. Артрит развивается приблизительно у 60% пациентов в течение нескольких месяцев, иногда 2 лет, после начала болезни. Пораженные колени обычно намного больше распухают, чем дают ощущение болезненности; они часто горячие, но редко краснеют. Другие поздние проявления (спустя годы после начала) включают чувствительные к антибиотику поражения кожи и хронические заболевания ЦНС. 2) глазные проявления смотреть

проявления нейроретинита Лебера, а также редко может встречаться острый ретробульбарный неврит и нодозный эписклерит (рис 2.24.).



Рис. 2.24. На данном рисунке представлен нодозный эписклерит при болезни Лайма

Лабораторные методы исследования – 1. Через 2 недели может быть полезным определение титров антител в острой фазе (IgM) и в период выздоровления (IgG); 2) положительные титры, полученные при иммуноферментном анализе (С6 ELISA), должны быть подтверждены вестерн-блоттингом. Однако сероконверсия может быть поздней (например, ≥ 4 нед) или иногда отсутствовать (например пациенты ранее лечились антибиотиком), и только положительные титры IgG представляют предшествовавшее инфицирование. Если на вестерн-блоттинге обнаруживаются только полосы IgM, особенно через длительное время после заражения, то результаты часто бывают ложноположительными.

Лечение связано с применением антибиотика доксоцилин, для симптоматического лечения могут применяться НПВС.

2.4. Неврит зрительного нерва, связанный с другими этиологическими факторами

1.ВИЧ ассоциированные невриты, которые связаны с оппортунистическими инфекциями: а) вирус опоясывающего лишая – в большинстве случаев проявляется папиллитом, возникающим вторично вследствие распространения на диск воспаления окружающей сетчатки (острый некроз сетчатки, прогрессирующий

наружный некроз сетчатки). Первичный неврит зрительного нерва – достаточно редкое проявление, которое иногда встречается у пациентов с реактивацией вируса герпес-зостер по ходу глазной ветви тройничного нерва (*herpes zoster ophthalmicus*) (рис 2.25.).



Рис. 2.25. На данном рисунке представлены: А) отечный, гиперемированный диск зрительного нерва. В) типичное поражение по ходу тройничного нерва

Обычно симптомы появляются после проявления характерных высыпаний или через неделю после них. На МРТ отмечается увеличение контрастности оболочек зрительного нерва. Лечение с помощью ацикловира и стероидов дают различные результаты, б) криптококковый менингит у пациентов со СПИДом может протекать с развитием одностороннего или двустороннего неврита зрительного нерва. Вовлечение зрительного нерва происходит через гранулематозное воспаление менингеальных оболочек. Пациенты предъявляют жалобы на прогрессирующее внезапное снижение зрения, связанная с папиллоэдемой в результате повышенного внутричерепного давления. Считается эффективным лечением фенестрация оболочек зрительного нерва с использованием противогрибковых препаратов, например амфотерицин В.

2. Параинфекционный оптический неврит – основной причиной является вирусная инфекция (корь, ветрянка, свинка, краснуха, инфекционный мононуклеоз (рис 2.26.). Кроме того он может развиваться после вакцинации. У детей это форма встречается гораздо чаще, чем у взрослых. Симптомы: а) заболевание развивается обычно через 1-3 нед. после вирусной инфекции. Достаточно часто имеются двустороннее снижение зрения и сопутствующая неврологическая

симптоматика (головная боль, атаксия, припадки, симптомы менингоэнцефалита), б) во многих случаях определяется двусторонний папиллит, реже выявляется нейроретинит.



Рис. 2.26. На данном рисунке представлен гиперемированный отечный со ступшеванными границами диск при ветренной оспе

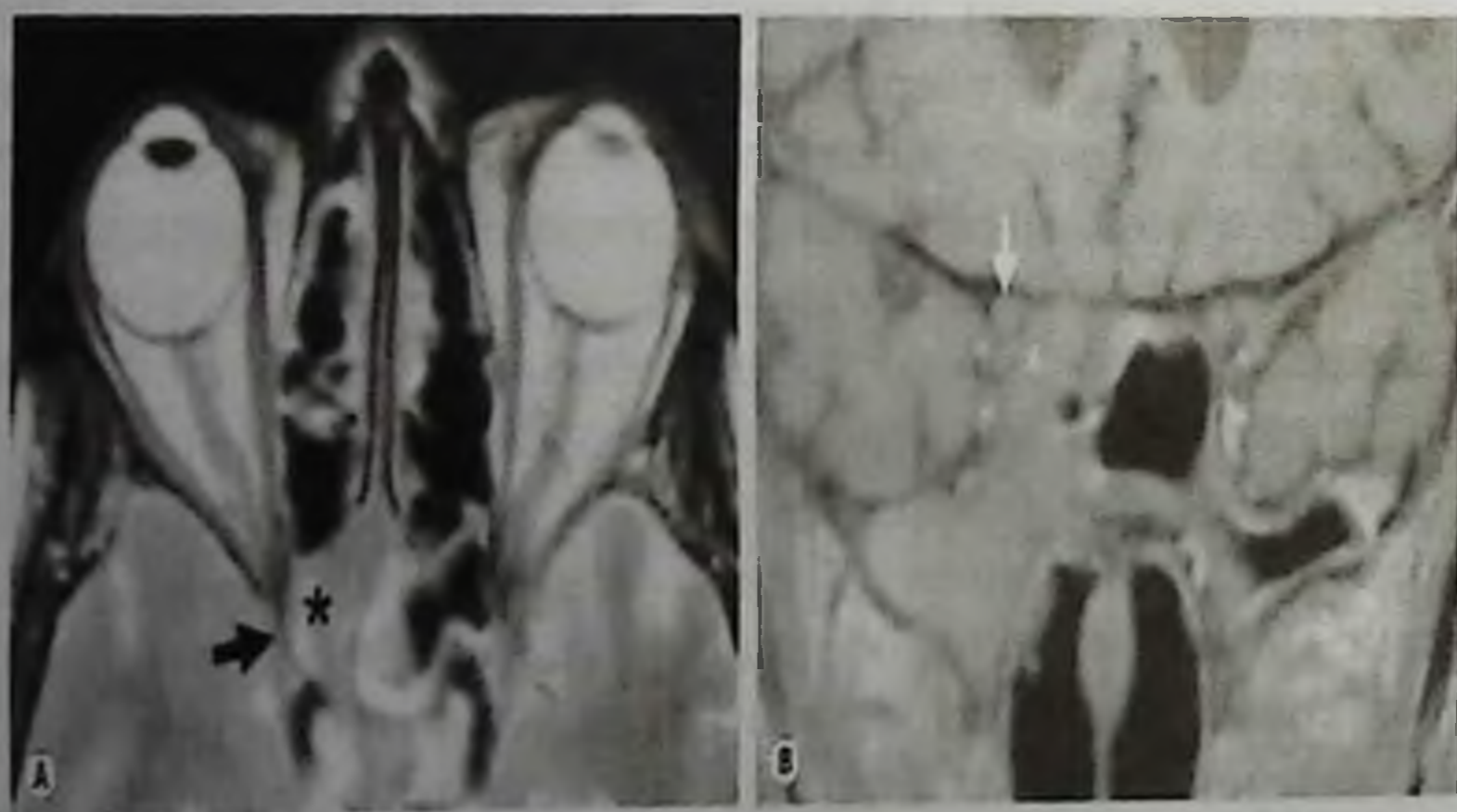


Рис. 2.27. На данном рисунке представлена МРТ картина в режиме Т2 слева этмоидит и синусит (указана звездочкой), достигающий до оптического канала (указаан стрелкой), справа на коронарном срезе МРТ оптический нерв (указана стрелкой) виден рядом с инфицированной и воспаленной областью (указана звездочкой).

В редких случаях сохраняется нормальная картина ДЗН. Лечение: как правило, не требуется ввиду благоприятного прогноза, предполагающего быстрое восстановление зрительных функций. Однако при выраженном или двустороннем поражении, а также при поражении единственного видящего глаза показано внутривенное введение стероидов.

3. Неврит зрительного нерва при заболеваниях придаточных пазух носа — редкое состояние, характеризующееся рецидивирующими эпизодами одностороннего снижения зрения, сильными головными болями и признаками клиновидно-этмоидального синусита. Возможные механизмы развития оптической нейропатии включает непосредственное распространение инфекции на зрительный нерв, окклюзивный васкулит и костные дефекты стенок придаточных пазух носа (рис 2.27). Терапия — местное и системное применение антибиотиков, в некоторых случаях показано хирургическое вмешательство.

Глава №3

Неглаукоматозные оптические нейропатии

Классификация:

1. Ишемические (артериитные (передние и задние) и неартериитные (только передние)),
- 2) Токсические (нутриетивные и лекарственные),
- 3) травматические,
- 4) наследственные

3.1. Ишемическая оптическая нейропатия

3.1.1. Неартериитная ишемическая оптическая нейропатия

3.1.1. Неартериитная ишемическая оптическая нейропатия - это патология, сопровождающаяся безболезненным снижением зрения и отеком диска. В основе заболевания лежит частичный или полный инфаркт ДЗН, в основном в склеральном канале, вызванный окклюзией задних коротких цилиарных артерий.

Эпидемиология и этиология: Заболевание, как правило, развивается в форме изолированного эпизода снижения зрения, обычно у пациентов в возрасте 55-70 лет. Основными причинами могут быть: а) тесное расположение нервных волокон в ДЗН (небольшой диск с отсутствующей или небольшой экскавацией) (рис 3.1.),



Рис 3.1. На данном рисунке представлена картина небольшого диска с небольшой экскавацией, являющийся фактором риска развития неартериитной ишемической нейропатии (неартериитная ПИН).

б) артериальная гипертония, сахарный диабет, гиперхолестеринемия, коллагенозы, антифосфолипидный синдром, гипергомоцистеинемия, в) заболевания, связанные с гиперкоагуляцией, ночным апноэ и гипотонией имеет важное значение как фактор риска, однако их роль не полностью доказана, г) доказана роль ингибиторов фосфодиэстеразы (силденафил, также известен как Виагра), предположительно из-за его гипотензивного эффекта, д) после экстракции катаракты, е) когда имеются друзы на диске зрительного нерва.

Жалобы: Большинство пациентов предъявляют жалобы на внезапное одностороннее потеря зрения без каких либо предшествующих зрительных нарушений, снижение зрения обнаруживается пациентом при пробуждении. Если пациент обнаруживает amaurosis fugax или диплопию, то следует подозревать артериитную природу передней ишемической нейропатии.

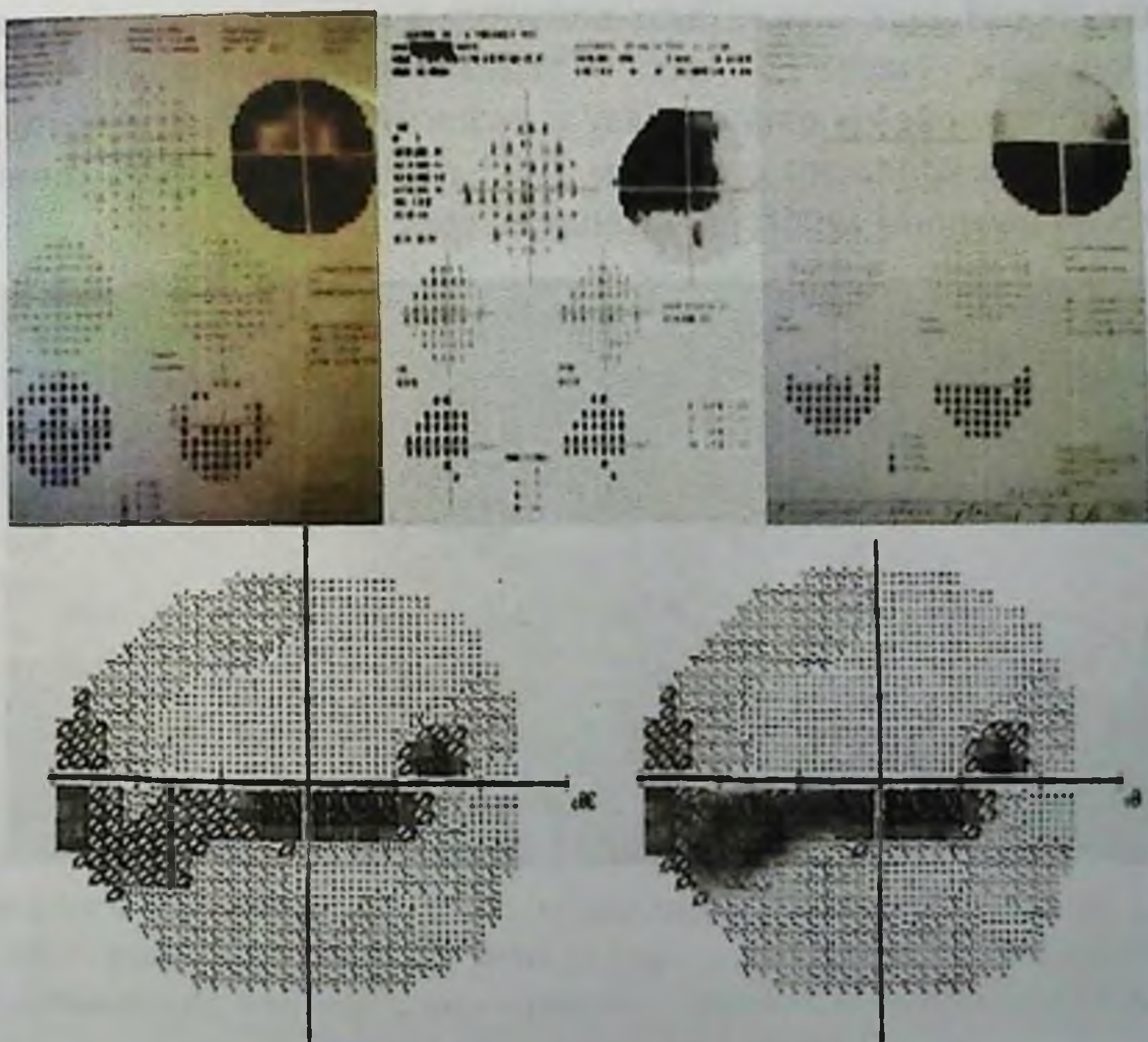


Рис 3.2. На данном рисунке представлены различные варианты скотом, особенно нижних при неартериитная ПИН.

Клиника: 1) Острота зрения в 30% случаев остается нормальной или снижается незначительно, в остальных случаях имеет место выраженное снижение зрения, дисхроматопсия, в отличие от неврита, цветовое зрение и острота зрения снижаются пропорционально, также обнаруживается относительный афферентный зрачковый дефект, в поле зрения обнаруживается горизонтальная (альтитудинальная) нижняя скотома, но могут встречаться и другие виды (рис 3.2.);

2) Глазное дно: папиллоэдема может быть диффузной, секторальной или гиперемированной нередко вокруг диска обнаруживается штрихообразные кровоизлияния, дилатированные капилляры, по мере уменьшения отека диск становится бледным (рис 3.4.). В то время как в здоровом глазу обнаруживается диск относительно малого диаметра с мелкой или почти отсутствующей физиологической экскавацией (рис 3.3.). Согласно литературным данным, такой диск может быть вовлечен в патологический процесс в 15% случаев, через 5 лет. Следовательно, наличие атрофии зрительного нерва на одном глазу и развитие передней ишемической оптической нейропатии с отеком ДЗН на втором можно ошибочно принять за синдром Фостера – Кеннеди (рис 3.5.).

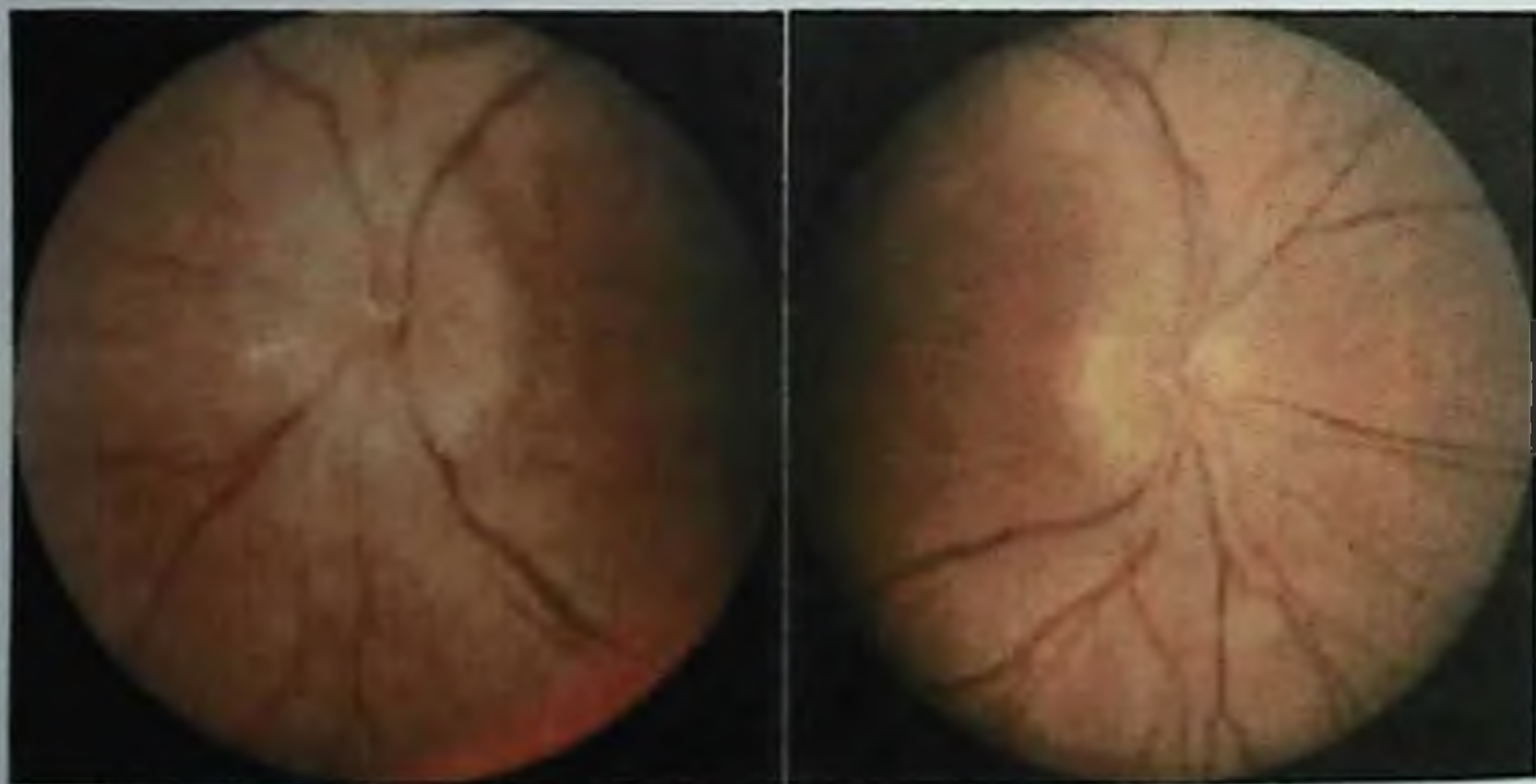


Рис 3.3. На данном рисунке представлена: слева – сегментарная отечность с наложенной бледностью и выраженной геморрагией, справа - глаз относительно малого диаметра с почти отсутствующей экскавацией, так называемый «диск в опасности»



Рис 3.4. На данном рисунке представлена: во всех изображениях имеется отечность ДЗН. А) легкая отечность ДЗН. В) сегментарная отечность и итрихообразные кровоизлияния. С) более диффузная отечность с ватообразными очагами. Д) расширенные капилляры и обильная перфузия.



Рис 3.5. На данном рисунке представлена картина псевдосиндрома Фостера-Кеннеди, где слева представлен отечный диск, а справа атрофичный диск при неартериитной ПИН.

Лабораторные и инструментальные методы исследования:
 1. Определения СОЭ, С-реактивного белка, а также другие серологические исследования помогут исключить аутоиммунные заболевания, гигантоклеточный артериит, а также неврит зрительного нерва, 2. Отсроченное заполнение сосудов в области диска зрительного нерва на флуоресцеиновой ангиограмме свидетельствует в пользу неартериитной передней ишемической нейропатии, 3. Также необходимо провести МРТ исследования для исключения бляшек в белом веществе головного мозга при рассеянном склерозе, а также компрессионный синдром, создаваемый образованиями различного генеза, на МРТ у пациентов с неартериитной ишемической нейропатии увеличиваются ишемические зоны в белом веществе головного мозга, 4. Следует отметить, что нет необходимости в дуплексном сканировании каротидных сосудов, так как данная патология исключает в генезе возникновения эмболический феномен, 5. Данные ОКТ коррелируют с данными компьютерной периметрии, где показывается отечность с последующим истончением СНВС, стабилизация процесса по ОКТ наступает через 6 месяцев.

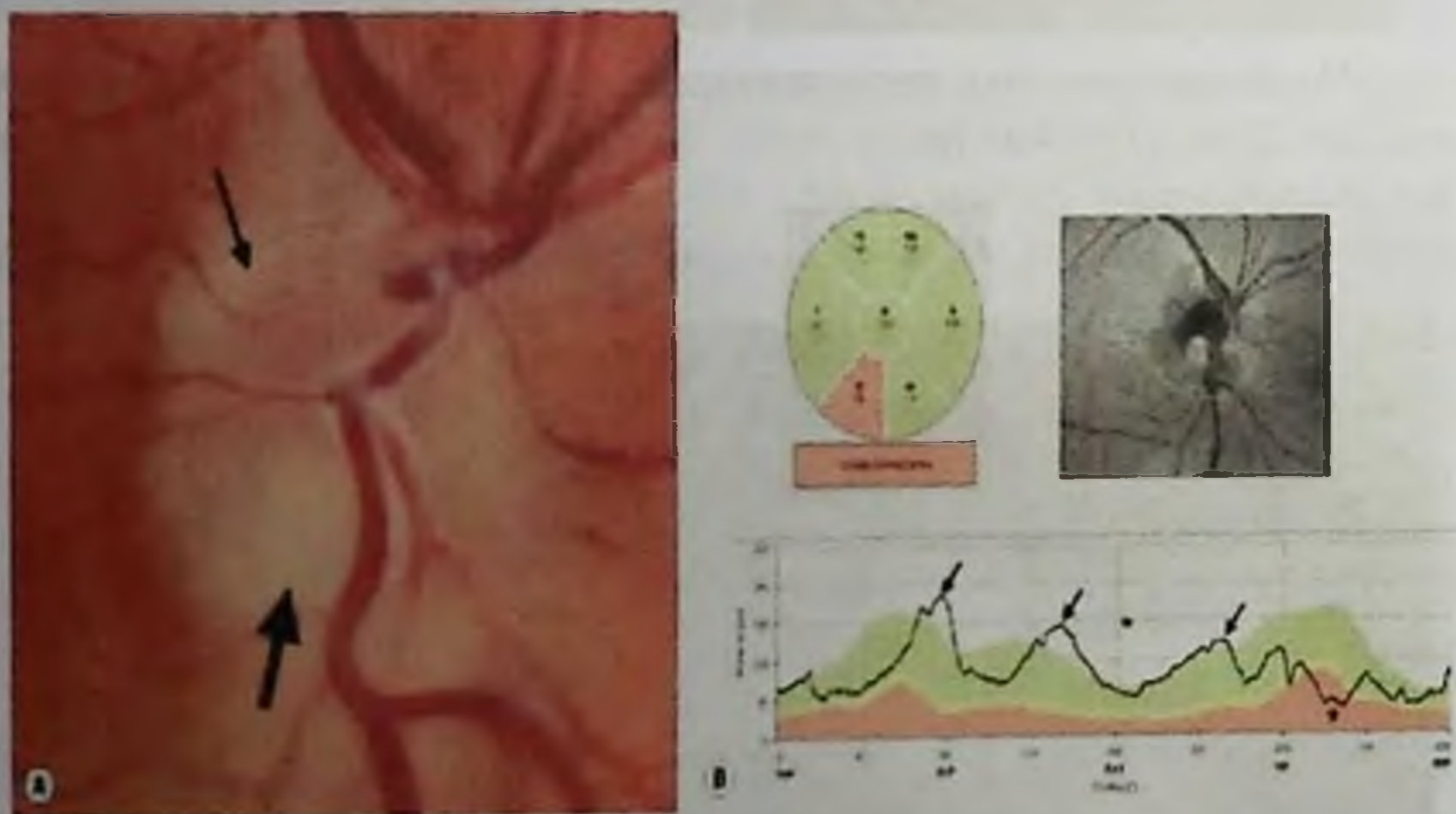


Рис 3.6. На данном рисунке представлена картина глазного дна с количественным подтверждением изменений СНВС с помощью ОКТ: А) правый глаз с нижней бледностью диска (толстая стрелка) и верхней отечностью (тонкая стрелка). В) Количественный анализ толщины СНВС в каждом секторе произведен с помощью ОКТ. Три стрелки указывают на то, что СНВС толще, чем в норме, что связана с отечностью верхнеапонимальной части ДЗН, а звездочкой указана область истончения СНВС, подтверждающая атрофический процесс в нижнем секторе.

Лечение. В настоящее время определенной тактики ведения данной группы пациентов не выработано. Основные усилия должны быть направлены на выявление и лечение системных заболеваний, являющихся факторами риска развития передней ишемической нейропатии. Назначение аспирина снижает риск системных сосудистых нарушений, однако по-видимому не влияет на риск вовлечения парного глаза. При отечном диске не которые авторы рекомендуют введение стероидов в таблетированной форме, внутривенно или интравитреально, однако степень эффективности данной группы препаратов не полностью доказана.

3.1.2. Артериитная передняя оптическая нейропатия

3.1.2. Артериитная передняя оптическая нейропатия – чаще ассоциируют с гигантоклеточным артериитом, который является некротизирующим артериитом, характеризующийся поражением больших и средних артерий – особенно поверхностных височных, глазных, задних цилиарных и проксимальных позвоночных. Такая тропность заболевания объясняется большим количеством эластических волокон в меди и адвентиции перечисленных выше сосудов. Внутричерепные артерии, как правило, содержат меньшее количество эластических волокон и поэтому обычно не поражаются.

Эпидемиология и этиология: Заболевание обычно развивается на 7-8-й декадах жизни, часто встречается у женщин европеоидной расы и наличие генов DR3, DR4, DR5, DRB1 свидетельствует о генетической предрасположенности к данному заболеванию.

Жалобы: Резкое одностороннее выраженное снижение зрения, которое может сопровождаться болью, иногда этому предшествуют периодическое затуманивание зрения и вспышки света. Одновременное двустороннее поражение практически не встречается. Также может быть транзиторные эпизоды диплопии (на фоне ишемического поражения глазодвигательных нервов и экстраокулярных мышц) и визуальных галлюцинаций.

Клиника: 1. Общие симптомы: а) болезненная чувствительность в области волосистой части головы, которая нередко впервые обнаруживается пациентом при расчесывании волос, б) головная боль, иногда значительная, может быть распространенной или ограничиваться только височной, лобной и затылочной областями, в) сводящие боли в нижней челюсти практически патогномоничны для ГКА. Этот симптом связан с ишемией жевательной мышцы и

проявляется при жевании и разговоре и уменьшается через одну минуту после прекращения жевания, г) *polymyalgia rheumatica* – боли и скованность проксимальных мышц плечевого пояса. Этот симптом, как правило, более выражен в утренние часы и после физических упражнений. Может предшествовать краниальной симптоматике, г) общие симптомы, такие как боли в шейном отделе, потеря веса, ночное потоотделение, лихорадка, общее недомогание и депрессия, д) резкая потеря зрения на фоне нормального общего состояния (скрытый артериит) для ГКА не характерна, е) поверхностный височный артериит характеризуется уплотнением, болезненностью при пальпации, воспалением и появлением узелков височной артерии; при этом не удается уплотнить артерию надавливанием.

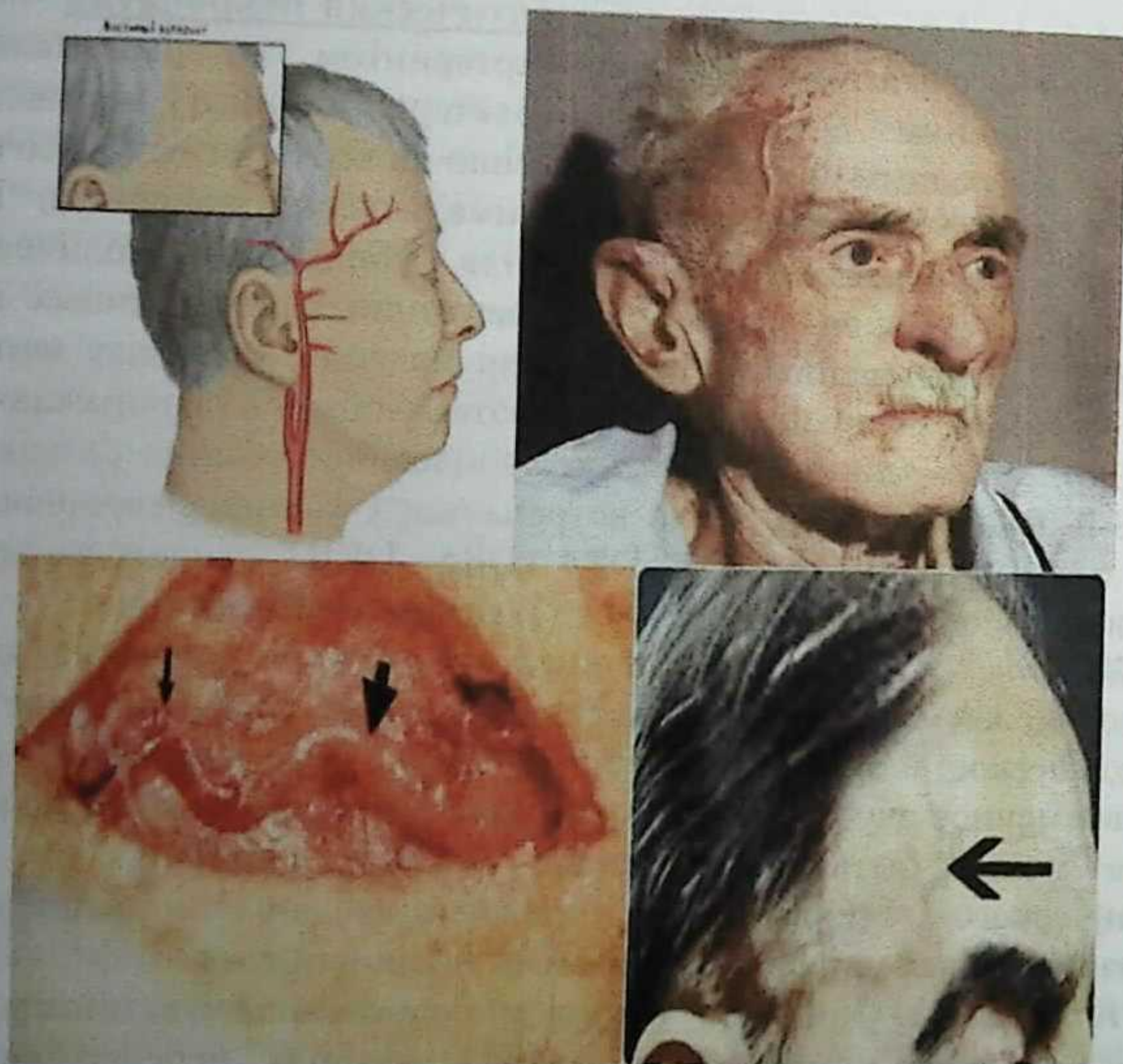


Рис 3.6. На данном рисунке представлен поверхностный височный артериит

В начале заболевания пульсация артерии присутствует, затем ослабевает и прекращается. Отсутствие пульсации поверхностной височной артерии является патогномоничным симптомом

гигантоклеточного артериита. В далекозашедших случаях развивается гангрена волосистой части головы, питающейся из системы поверхностной височной артерии (рис 3.6.).

ж) Осложнения: расслаивающие аневризмы, аортальная недостаточность, инфаркт миокарда, почечная недостаточность, инсульт ствола головного мозга. 2. Глазные симптомы:
а) транзиторное монокулярное ослепление предшествующее выраженной потере зрения до неправильной светопроекции (особенно когда человек встает из лежачего положения на спине), что связано с выраженными нарушениями кровообращения, кроме того может встречаться ярко белый amaurosis, который связан с недостаточным кровоснабжением фоторецепторов;

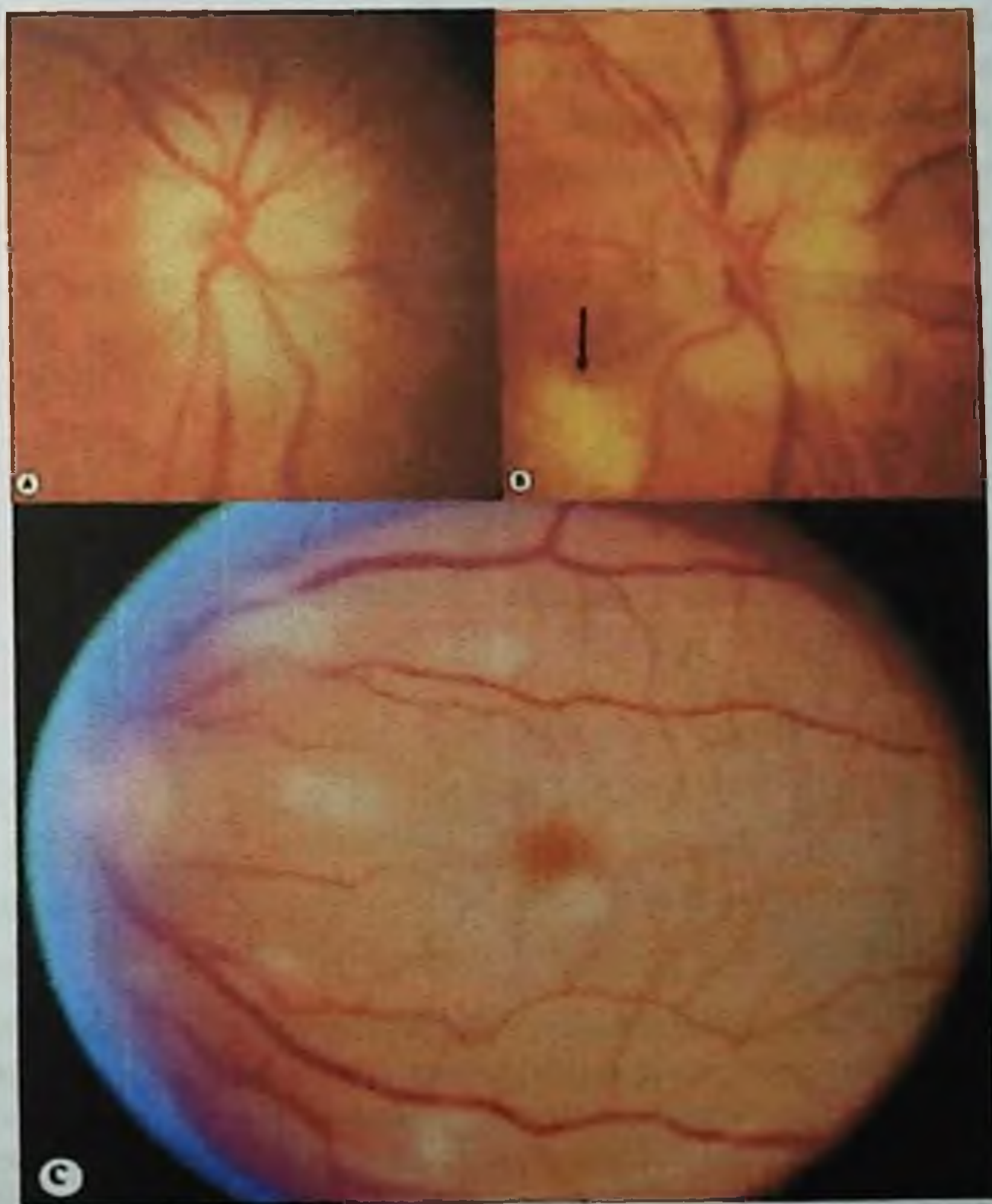


Рис 3.7. На данном рисунке представлены варианты отечного диска при артериитной ПИН: А) диффузная мелово-белая отечность, В) ватообразный очаг расположенный на большом расстоянии от диска, С) более интенсивные разбросанные ватообразные очаги

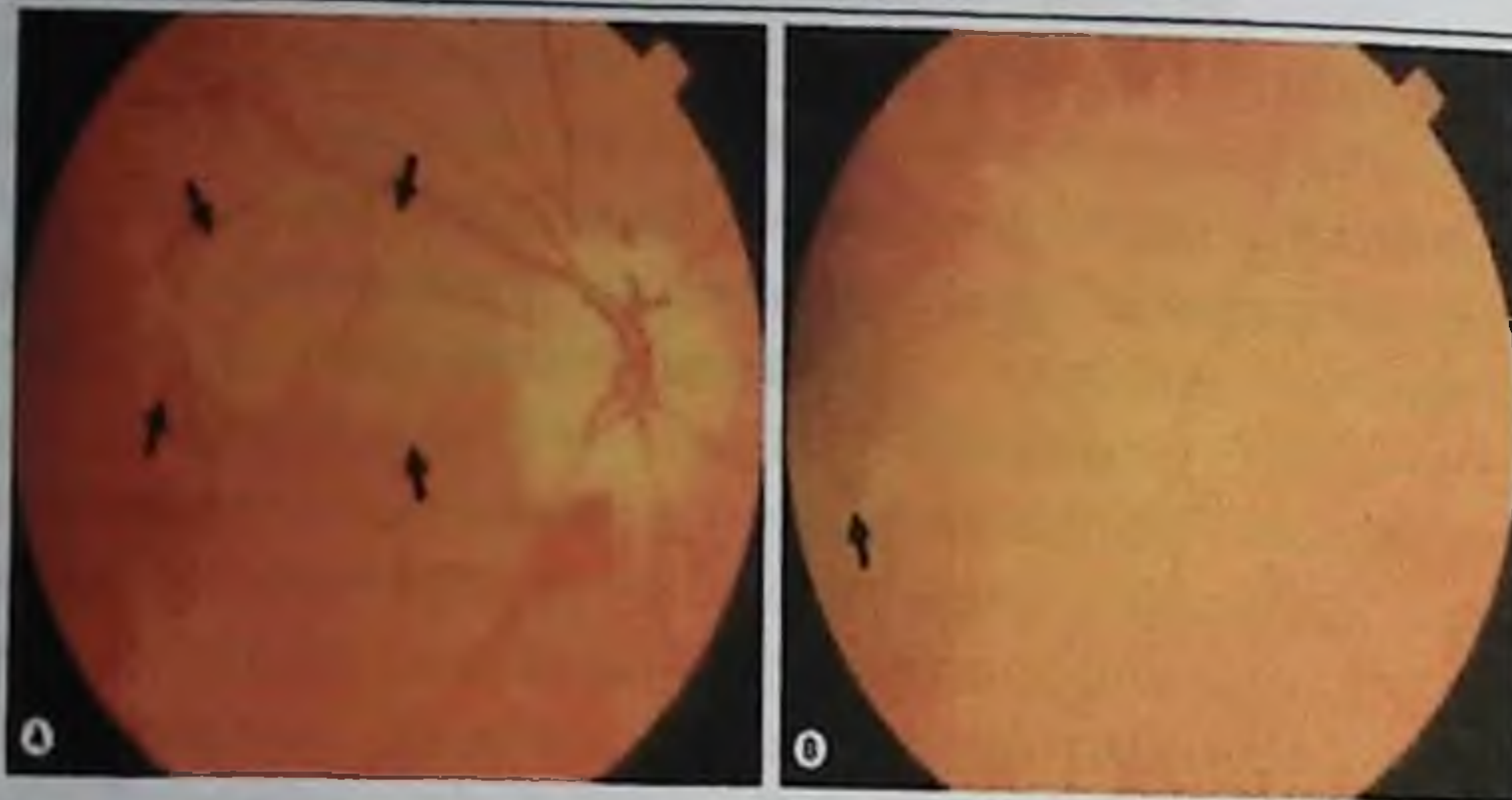


Рис 3.8. На данном рисунке представлена ретинальная ишемия при темпоральном артериите: А) Сочетание ишемической оптической нейропатии с мелово-бледным отечным диском и ретинальной бледностью (указанная стрелками) из-за окклюзии ветви ретинальной артерии. В) Окклюзия центральной артерии сетчатки из-за темпорального артериита. Виден симптом «вишневой косточки», однако эмбол, приводящий к окклюзии не виден.

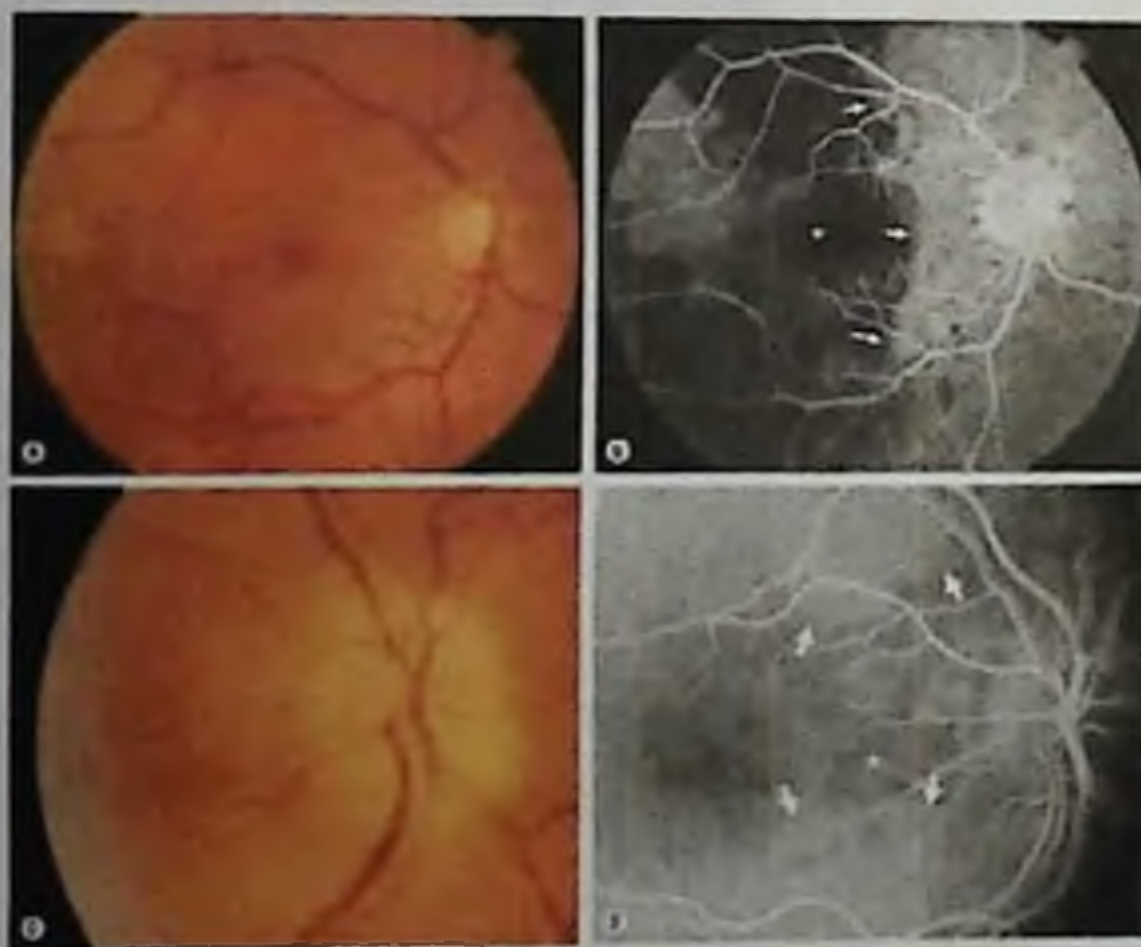


Рис 3.9. На данном рисунке представлены фотографии глазного дна и флуоресцен ангиограммы двух пациентов с височным артериитом и потерей зрения. А) Цветная фотография глазного дна пациента с множественными эпизодами транзиторной потери зрения, В) Видна область нормальной хориоидальной перфузии вокруг ДЗН, которая резко обрывается (указаны стрелками) и более темпоральна видна большая неоднородная область неперфузируемого участка между диском и макулой (указана звездочкой), С) Ишемический отек диска у пациента с темпоральным артериитом, D) Флуоресцен ангиограмма демонстрирует нормальную хориоидальную перфузию резко обрывающуюся из-за неперфузируемого участка хориоидеи между макулой и диском

б) глазное дно: 1. В начале заболевания -ДЗН выражено мелово-бледный, отечный с мелкими штрихообразными кровоизлияниями, которые значительно проходят границы ДЗН (в отличие от неартериитной ишемической нейропатии, где ДЗН в основном гиперемирован и если есть кровоизлияния, то обычно они не проходят за пределы границ ДЗН); - появление ватообразных очагов на значительном расстоянии от ДЗН свидетельствует о ретинальной ишемии (в отличие от неартериитной ишемической нейропатии, где ватообразные очаги располагаются ближе к ДЗН), - на парном глазу отмечается нормальная экскавация ДЗН (в отличие неартериитной ишемической нейропатии, где экскавация почти отсутствует) (рис 3.7.), 2. Через 1-2 мес. происходит резорбция отека с развитием выраженной атрофии ДЗН и с наличием экскавации.

Лабораторные и инструментальные методы исследования:

а) Скорость оседания эритроцитов (СОЭ) чаще всего повышена (≥ 60 мм/ч). СОЭ необходимо оценить в динамике: - в норме уровень СОЭ равен $\frac{1}{2}$ от возраста пациента, у женщин на 5 единиц больше, - показатель СОЭ 40мм/ч бывает нормой для диабетиков и пожилых пациентов, - приблизительно 20% пациентов, страдающих ГКА, имеют нормальный уровень СОЭ; б) С-реактивный белок. Поскольку данный показатель при ГКА повышен практически всегда, он особенно важен при сомнительных значениях СОЭ, в) биопсия височной артерии – биопсия должна по возможности проводиться в течение 3 дней после начала стероидной терапии; - применение стероидов более 7 дней изменяет гистологическую картину, нивелируя активность воспалительного процесса. Тем не менее, биопсия оправдана даже при длительной стероидной терапии, поскольку есть вероятность обнаружить признаки артериита, - при одностороннем поражении рекомендуется проводить биопсию с той же стороны. Оптимальное место – височная область, поскольку не затрагивается место прохождения п. auriculotemporalis, - биоптат должен быть не менее 2,5 см в длину и исследоваться с помощью серийных срезов, поскольку часто встречается феномен «перескакивающего поражения» - участки гистологически не измененной артерии чередуются с участками гранулематозного воспаления, - отсутствие пульсации затрудняет проведения биопсии, поскольку в этом случае вместо артерии возможно удаление участка нерва. Г) Флуоресцеин ангиография демонстрирует отсроченное заполнение хориоидальной фазы (в норме хориоидальная фаза

заполняется в течение 3-5 секунд, предшествуя артериальной), - в некоторых случаях окклюзия центральной артерии может сочетаться с окклюзией задней цилиарной. Это связано с тем, что ЦАС нередко отходит одним стволом с одной или несколькими задними цилиарными артериями. Офтальмоскопически выявляются только признаки окклюзии ЦАС, вовлечение цилиарной артерии обнаруживается во время проведения флуоресцеиновой ангиографии, - случаи окклюзии цилиоретинальной артерии, которая может сопутствовать передней ишемической нейропатии также может обнаруживаться на флуоресцеин ангиограммах (рис 3.8 и 3.9.). Цветная доплерография демонстрирует поток крови, отклоненный от нормы, в глазной, центральной сетчатой, в задних коротких цилиоретинальных артериях. Например, поражение на уровне глазничной артерии может проявляться в виде глазничного ишемического синдрома, в пользу данного синдрома могут быть также признаки глазной гипотонии и воспалительный процесс переднего сегмента.

Лечение: Применяют стероидную терапию, которая направлено на: - уменьшение прогрессии потери зрения, - уменьшает риск вовлечения в патологический процесс парного глаза, - в 15-34% согласно исследованиям IONDT (Optic Neuropathy Decompression Trial) зрение может улучшиться после приема адекватной схемы стероидной терапии, - также доказано эффективность внутривенного приема стероидов перед приемом их per os.

Схема лечения: а) внутривенное введение раствора метилпреднизолона в дозе 1г/сут. в течение 3 дней совместно с пероральным приемом 80 мг преднизолона ежедневно. Через 3 дня пероральная доза уменьшается до 60 мг/сут, еще через неделю до 50мг/сут. еженедельно насколько это позволяет клинические симптомы (головная боль) и показатели СОЭ и С-реактивного белка, до достижения 10мг/сут, однако при сохранении симптомов (головная боль) дозу приходится повышать, б) пероральный прием стероидов - в дозе 80-120 мг/сут. - применяется при невозможности внутривенной терапии, в) для улучшения кровотока в пораженных артериях пациенту рекомендуется лежать на спине в течение 24 часов и прием аспирина, г) также используются цитостатики, такие как метотрексат, циклофосфамид, азатиоприн, дапсон, однако их использование ограничено большим количеством побочных эффектов, д) многообещающими являются результаты использования

тоцилизумаба и интерлейкина -6, так как они минимизируют частоту рецидивов и относительно имеют меньше побочных эффектов, е) следует отметить, что большинство пациентов нуждаются в длительном лечении на протяжении 1-2 лет, а в некоторых случаях – всю оставшуюся жизнь.

3.1.3 Задняя артериитная ишемическая нейропатия

3.1.3 Задняя артериитная ишемическая нейропатия –

Возникает вследствие ишемии ретроламинарной части зрительного нерва, получающей кровоснабжение из капиллярного сплетения мягкой оболочки. Ограниченное количество капилляров проникают через зрительный нерв и доходят до его центральной части. Диагноз задняя ишемическая нейропатия выносится после исключения других возможных причин поражения ретробульбарной части зрительного нерва, таких как воспаление или сдавление.

Эпидемиология и этиология: Возникает у людей в возрасте 45-63 лет. Выделяют три основные причины развития заболевания: 1. Послеоперационная - развивается после оперативных вмешательств, особенно на позвоночнике, что связано с гиповолемической гипотензией, анемией и пролонгированной анестезией. Характеризуется двусторонним поражением и плохим прогнозом. Описаны случаи развития задней ишемии при потере меньше 500 мл крови и снижении давления ниже 90 мм.рт.ст. 2. Связанная с гигантоклеточным артериитом – несет неблагоприятный прогноз, также может быть связан с люпус эритемой, узелковым периартритом, инфекционными заболеваниями герпес вирус или вирус опоясывающего лишая, 3. Может возникнуть на фоне тех же системных факторов (гипертоническая болезнь, сахарный диабет, атеросклероз, артериальная гипотония, желудочно-кишечные кровотечения, болезнь Такаясу, гомолатеральный стеноз внутренней и общей сонной артерии), что и передняя ишемическая оптическая нейропатия, но в отличие от последней при ней отсутствует связь с маленьким размером ДЗН. Прогноз относительно благоприятный.

Клиника: 1. Острота зрения снижается от 0,9 до 0,01, 2. Появляются разнообразные дефекты в поле зрения: концентрическое сужение поля зрения, секторальные выпадения (обычно в нижненосовом отделе), небольшие парацентральные скотомы в пространстве Бьерумма, более грубые нарушения поля зрения с небольшим сохранным участком в височном центре. Разнообразие

изменений поля зрения связано с особенностями хода нервных волокон в задней части зрительного нерва и распространенностью сосудистых нарушений, 3. Через 6-8 недель на глазном дне появляются побледнение диска зрительного нерва в секторе, соответствующем выпавшему участку поля зрения. 4. В зависимости от этиологии возможно наличие сопутствующих изменений глазного дна. Это могут быть атеросклеротические изменения сосудов сетчатки, явление пролиферативной диабетической ретинопатии (микроаневризмы, микроангиопатии, ишемические зоны, отложение твёрдого и мягкого экссудата), гипертонические изменения глазного дна в виде сужения артериол сетчатки, пятен Элшнига (хроническая гипертоническая хориоидопатия), экссудативной гипертонической ангиопатии (рис 3.10.).

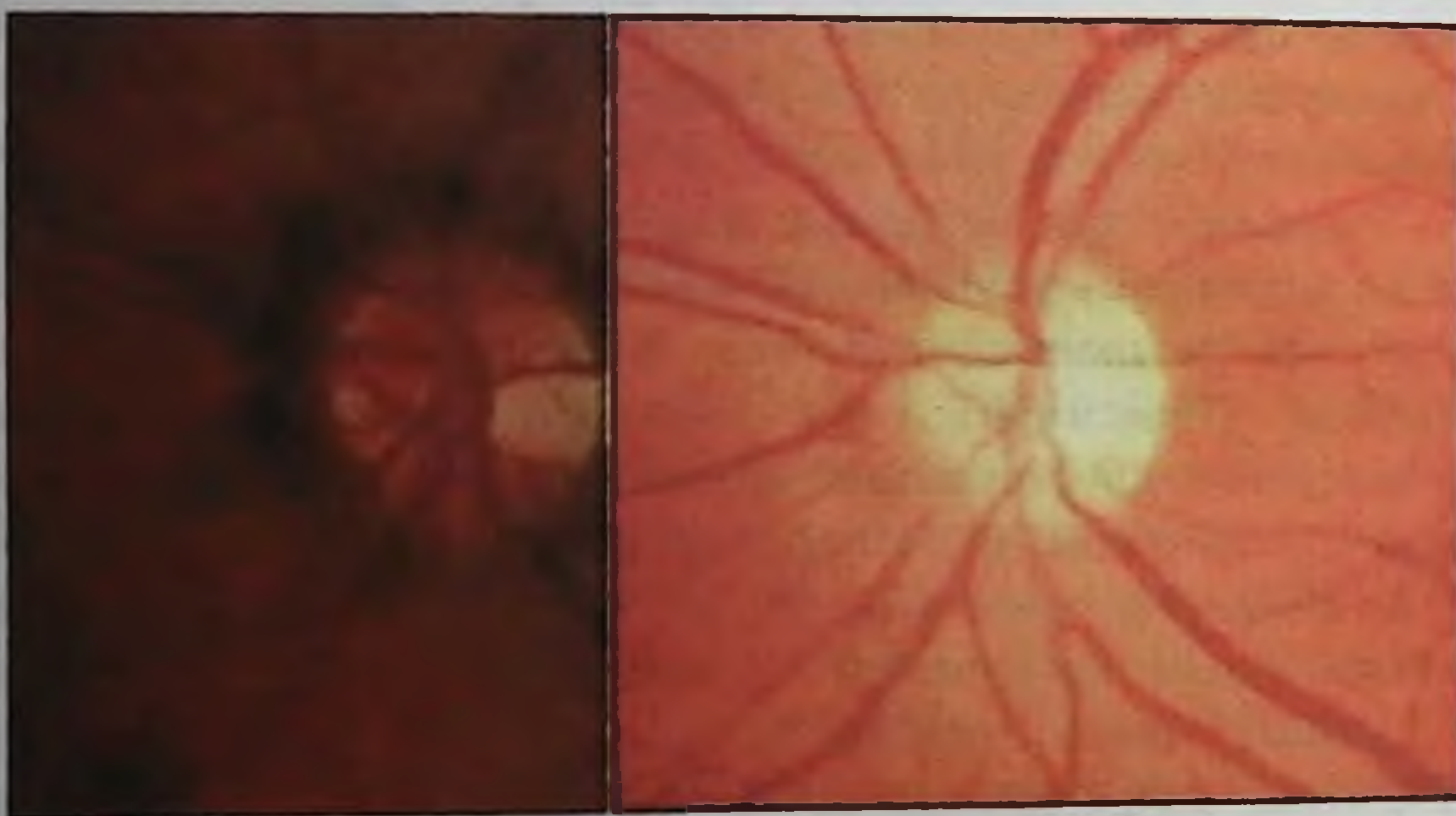


Рис 3.10. На данном рисунке представлен: слева - нормальная картина диска в острой фазе задней ишемической нейропатии. справа - на следующий месяц диск бледнеет по мере развития атрофии ДЗН.

Инструментальные и лабораторные методы исследования:
 1. МРТ головного мозга для исключения наличие образований, которые могут привести к компрессионному синдрому; 2. Если повышено СОЭ и лейкоциты, то следует исключить инфекционный генез, а при подозрении на гигантоклеточный артериит следует провести биопсию височной артерии, 3. На флуоресцентных ангиограммах в начальной стадии заболевания нет никаких изменений как в ранней, так и в поздней стадиях, 4. Электрофизиологические исследования: выявляет снижение электрической чувствительности и лабильности зрительного нерва и

удлинении времени прохождения нервного импульса по зрительному пути. 5. Электроретинограмма у этих больных остается нормальной, так как фоторецепторный слой получает питательные вещества из хориокапиллярной сети хориоидеи, 6. Допплерографические исследования сонных, глазных и надблоковых артерий нередко выявляют изменения параметров кровотока в этих сосудах.

Лечение: в зависимости от этиологии а также симптоматическое лечение: 1. противоотечные средства (диакарб, лазикс, глицероаскорбат, ГКС), препараты, улучшающие кровообращения: спазмолитические средства (трентал, кавинтон, сермион, ксантинол и др.), тромболитические препараты (фибринолизин, урокиназа, гемаза), антикоагулянты (гепарин, фенилин), витамины группы В,С и Е.

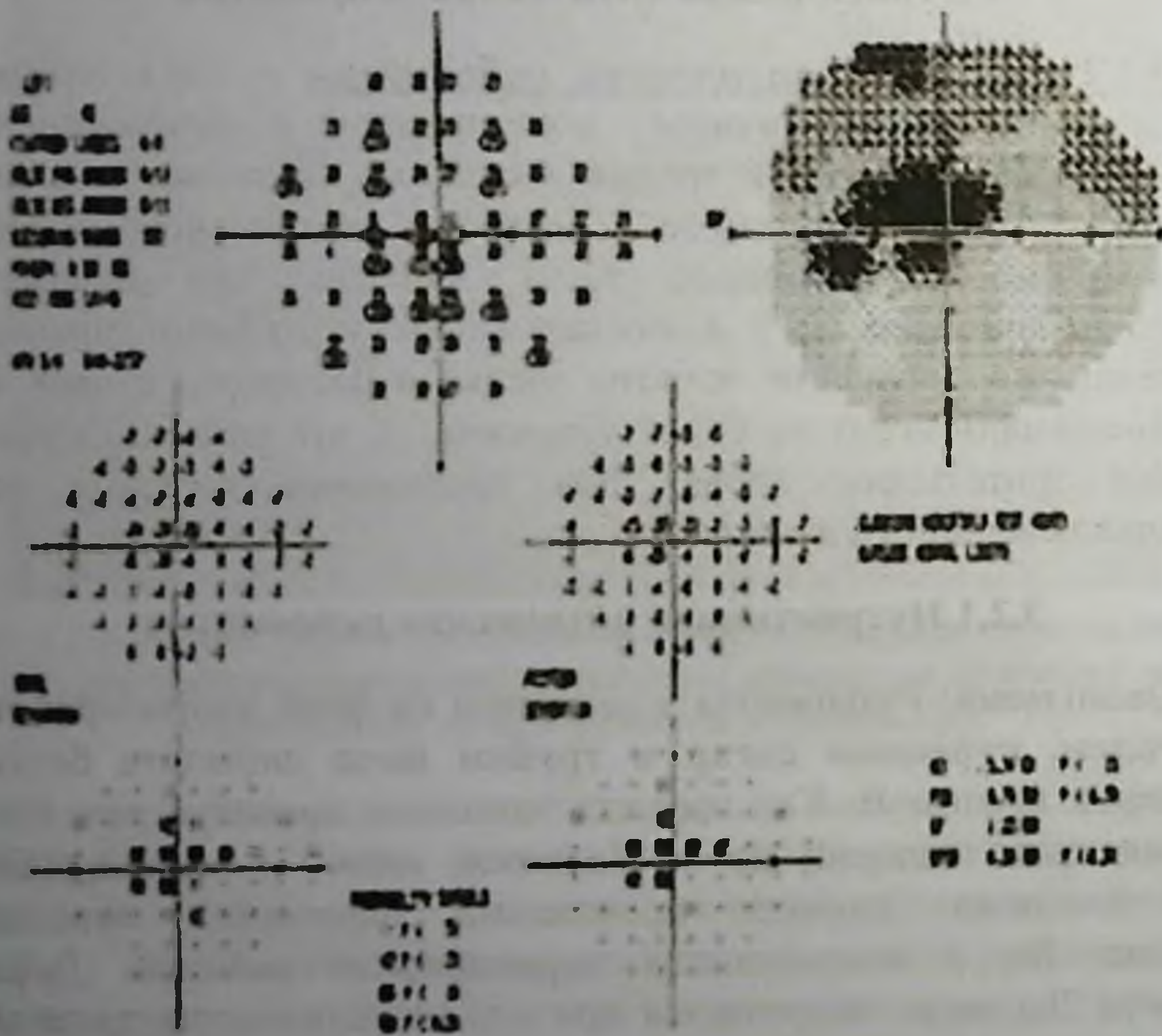
3.2.Токсическая оптическая нейропатия

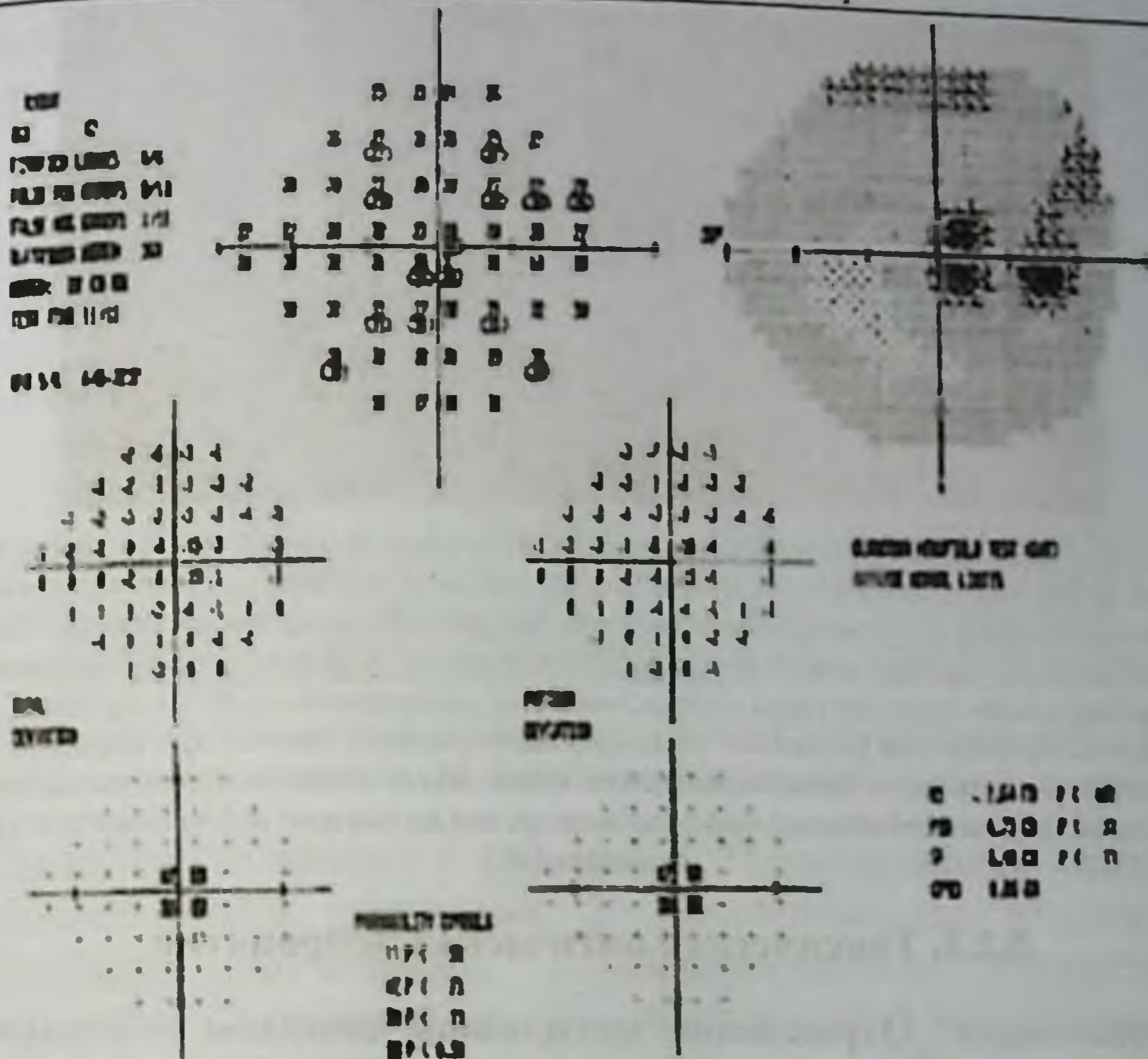
3.2.Токсическая оптическая нейропатия – характеризуется двусторонним, симметричным, постепенным и безболезненным прогрессированием потери зрения. Основные симптомы начальные симптомы: 1. Отчетливое потеря центрального зрения, распознаваемое с помощью теста Амслера или периметрии сфокусированной на 10^0 , в последующем к данным симптомам присоединяется снижение остроты зрения и цветового зрения. Если провоцирующий агент не будет устранен, то это может привести к атрофии зрительного нерва. Для постановки диагноза важен тщательно собранный анамнез.

3.2.1.Нутриетивная оптическая нейропатия

Этиология: Развивается в основном на фоне злоупотребления алкоголем, курением сигар и трубки из-за дефицита белков и витаминов группы В. Как правило пациенты пренебрегают диетой, получая запас калорий не из белковой пищи, а из алкоголя. В далекозащедших случаях происходит нарушения всасывания витамина B_{12} с последующей пернициозной анемией. Дефицит витамина B_{12} также встречается при его недостаточном длительном отсутствии в пищевом рационе (встречается в молоке, яйцах, мясе и сыре). Дефицит таких витаминов как тиамин (В1), пиридоксин (В6), ниацин, медь и рибофлавин также может привести к оптической нейропатии

Клиника: 1. Общие симптомы – а. пернициозная анемия – возникает вследствие атрофического гастрита с последующим уменьшением всасывания витамина В₁₂, в. неврологические симптомы – связаны с комбинированными дегенеративными изменениями позвоночника (онемение, покалывание и уменьшение глубоких сухожильных рефлексов) 1. Начало заболевания – постепенное прогрессирующее двустороннее симметричное снижение зрения, сопровождающейся дисхроматопсией и центральной или цекоцентральной скотомой, 2. Реакция зрачка с обеих сторон ослаблена, отсутствует афферентный зрачковый дефект, 3. Глазное дно – ДЗН, как правило не изменен. В некоторых случаях развивается височная деколорация или незначительный отек ДЗН, а также штрихообразные кровоизлияния по краю или вокруг ДЗН (рис 3.11.).





Инструментальные и лабораторные методы исследования:

1. ОКТ – темпоральное истончение СНВС, 2. МРТ – с целью исключения компрессионного фактора на оба оптических нерва или на хиазму, а также для подтверждения фокальной демиелинизации зрительного нерва, 3. Низкий уровень витамина В₁₂ в сыворотке крови, а также высокий уровень метилмалоновой кислоты и гомоцистеина за счет нарушения их метаболизма вследствие дефицита витамина В₁₂.

Лечение: 1. Еженедельное введение 1000 ЕД гидроксикобаламина в течение 10 нед. 2. рекомендованы также прием поливитаминов, 3. соблюдение сбалансированной диеты и отказ от курения и алкоголя

Прогноз: Благоприятный на начальных этапах заболевания при соблюдении пациентом врачебных предписаний, однако зрение восстанавливается медленно. В запущенных случаях развивается атрофия зрительного нерва с необратимой слепотой.



Рис 3.11. На данном рисунке представлена нутриетивная оптическая нейропатия у 42-летней пациентки, в анамнезе которой была произведена резекция кишечника и которая предъявляла жалобы на двустороннюю туманность зрения и дисхроматопсию. ОЗ было 0,3 OD и 0,1 OS, без афферентного зрачкового дефекта. А и В) В поле зрения отмечается цекоцентральная скотома слева и относительная центральная скотома справа. С-Д) Изображения глазного дна указывает на легкую темпоральную оптическую атрофию обоих глаз с выпадением функции патилламакулярного пучка. После терапии мультивитаминами и инъекцией гидроксикобаламина дефекты поля зрения полностью восстановились и ОЗ достигла 1,0.

3.2.2. Токсическая оптическая нейропатия

Этиология: Отравление метиловым спиртом – отравление бывает не только чистым метиловым спиртом, но и жидкостями, содержащими метиловый спирт (денатурат, некоторые спиртовые смеси, предназначенные для технических целей). Его раньше применяли для изготовления напитков, что приводило к отравлению. Метиловый спирт очень токсичен и даже небольшие дозы его могут вызвать резкое понижение зрения, он приводит к дегенеративному распаду нервных волокон без признаков воспаления.

Клиника: 1. Общие – в тот же день развиваются общие явления отравления, различные по своей интенсивности: головная боль, тошнота, рвота, желудочно-кишечные расстройства, в более тяжелых случаях бессознательное или коматозное состояние, 2. Глазные – через несколько часов или дней после отравления, развивается резкое, быстро прогрессирующее понижение зрения на оба глаза. Зрачки сильно расширены, на свет не реагируют, 3. Поле зрения – абсолютные центральные скотомы при нормальных границах или с их сужением, 4. Глазное дно – в начале заболевания чаще бывает нормальным, иногда отмечается гиперемия диска или небольшое явление неврита. В редких случаях наблюдается неврит с отеком, напоминающий застойный диск, иногда анемия дисков: они бледные,

границы смыты, артерии резко сужены. При неблагоприятном исходе наступает простая атрофия зрительного нерва (рис 3.12.).

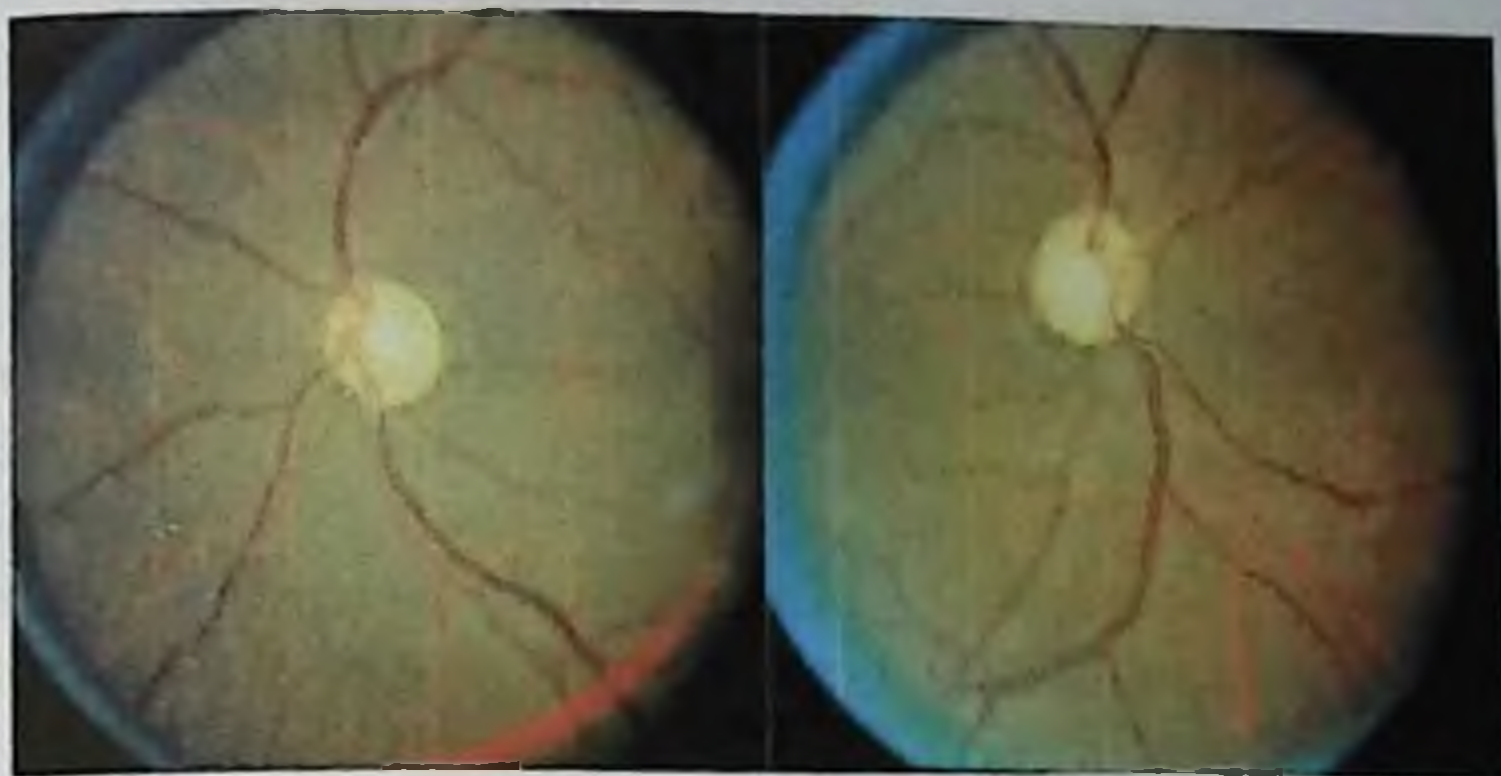


Рис 3.12. На данном рисунке представлен бледный атрофичный ДЗН с резкой потерей зрения вследствие употребления пациентом метилового спирта

Течение: Выделяют 4 формы – 1. Первоначальное ухудшение без последующего улучшения, 2. Первоначальное ухудшение с последующим улучшением, 3. Первоначальное ухудшение с последующим улучшением и повторным ухудшением, 4. Ремитирующее течение с рядом чередующихся ухудшений и улучшений

Лечение: Быстрое и обильное промывание желудка 1% раствором гидрокарбоната натрия. В качестве антидота применяется этиловый спирт 100 мл 30% раствора внутрь, затем каждые два часа по 50 мл, в последующие сутки по 100 мл по 2 раза в день. В случае коматозного состояния – внутривенно капельно 5% раствор (до 1 мл/кг в сутки) в расчете на 96° спирт, введение с аскорбиновой кислотой. Люмбальная пункция, сердечно-сосудистые стимуляторы. Повторные люмбальные пункции проводят в сочетании с внутривенным вливанием глюкозы и витамина В1, с переливанием крови. Для борьбы с развивающимся ацидозом внутривенно вводят раствор соды или назначают внутрь (вначале 30 гр, затем каждый час по 5-10 гр, пока реакция мочи не станет щелочной).

3.2.3. Лекарственная оптическая нейропатия

Этиология: Этамбутол – используется в комбинации с изониазидом и рифампицином при лечении туберкулеза. Степень поражения зрительного нерва зависит от дозы и длительности

применения препарата (частота поражения зрительного нерва составляет 6% при суточной дозе 25мг/кг, в редких случаях нейропатия развивается при дозе 15 мг/кг). Атрофия зрительного нерва может развиваться после 2 мес. и более (в среднем 7 мес.) приема препарата.

Симптомы: 1. Постепенное прогрессирующее двустороннее снижение зрения, сопровождающееся дисхроматопсией, 2. Поля зрения: обычно обнаруживаются центральные или цекоцентральные скотомы. В некоторых случаях обнаруживаются битемпоральные дефекты поля зрения или концентрическое сужение по периферии, 3. Глазное дно: Диск может быть не изменен, или имеется незначительный отек ДЗН со штрихообразными кровоизлияниями вокруг

Лечение: Немедленное прекращение приема данного препарата.

Прогноз: хороший при своевременной отмене препарата, хотя восстановление зрения может продолжаться до 12 мес. Достаточно редко развивается атрофия зрительного нерва с постоянной потерей зрения.

Амидорон – лекарственное средство, используемое при аритмиях. Практически универсальным и совершенно безопасным осложнением является развитие вортексной кератопатии (напоминает помутнения в виде пучка листьев). Другие побочные эффекты со стороны органа зрения: субкапсулярные помутнения хрусталика, множественные халязионы, синдром сухого глаза и оптическая нейропатия.

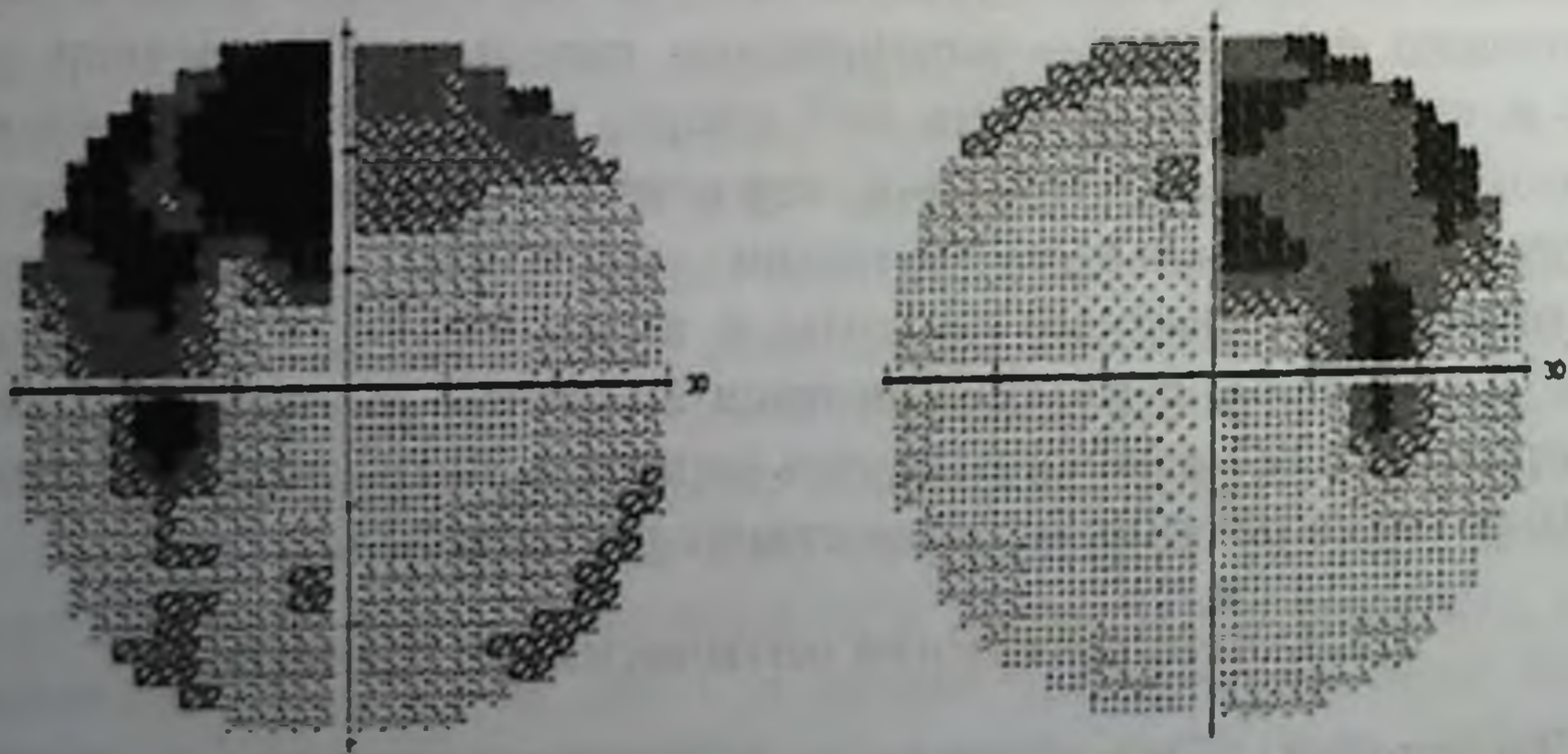


Рис 3.12. На данном рисунке представлены дефекты полей зрения

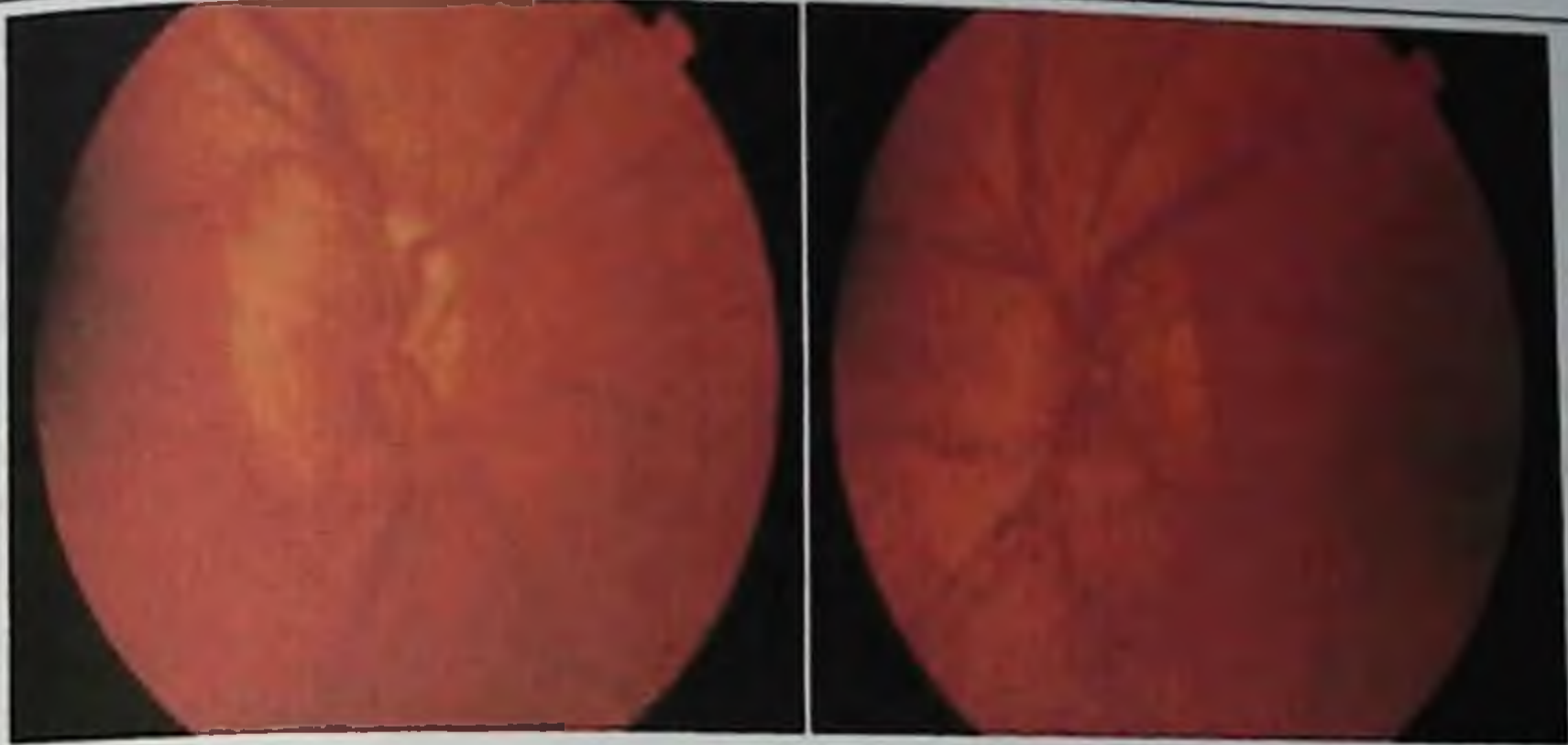


Рис 3.13. На данном рисунке представлена отечность обоих дисков со снижением зрения и уменьшением полей зрения после употребления амидорона. Отечность дисков постепенно снизилась после 4 – х месяцев отмены данного препарата.

Клиника: 1. Постепенное одностороннее или двустороннее снижения зрения, 2. Двусторонний отек ДЗН, сохраняющейся в течение нескольких месяцев после отмены препарата (рис 3.13.). 3. Дефекты поля зрения от умеренных и обратимых до выраженных и постоянных (рис 3.12.)

Дифференциальная диагностика: проводится с неартериитной ишемической нейропатией, в отличие от данной нейропатии амидороновая нейропатия имеет более постепенное начало, приводит к менее выраженному снижению остроты зрения, сопровождающейся более длительным периодом отека ДЗН и обычно носит двусторонний характер

Прогноз: переменный, поскольку отмена препарата не всегда приводит к восстановлению зрения

Вигабатрин – антиэпилептическое лекарственное средство, используемое главным образом как препарат второй линии. В большом проценте случаев, когда суммарная доза превышает 1500г, развиваются дисхроматопсии и концентрическое сужение поля зрения.

Клиника: Поражение зрительного нерва проявляется в сроки от 1 мес. до нескольких лет и носит необратимый характер даже при немедленной отмене препарата, 2. Для раннего выявления оптической нейропатии необходимо один раз в 6 мес. проводить периметрию.

Список других лекарственных препаратов приводящих к оптической нейропатии: 1. Хлорамфеникол – отечность диска и

периферическая нейропатия, 2. Эритромицин – оптическая нейропатия развивается у лиц, склонных к митохондриальным заболеваниям, например, наследственная нейропатия Лебера, 3. Инфликсимаб – является ингибитором фактора некроза опухолевых клеток (ФНО α) и используется при лечении ювенильного идиопатического ревматического артрита приводит к острой потере зрения наподобие аксиального оптического неврита. Лечение связано с пульс терапией глюкокортикоидами, 4. Интерферон – отечность диска и снижение зрения, 5. Хинин (противомалярийный препарат) – повреждает ганглионарные клетки, 6. Винкристин-противоопухолевое, цитостатическое лекарственное средство (препарат, который используется при острых лейкозах, лимфогранулематоз и т.д.) - вызывает демиелинизацию, офтальмоплегию и кортикальную слепоту.

3.3. Травматическая оптическая нейропатия

3.3. Травматическая оптическая нейропатия – Различные формы потери зрения вследствие травмы. Различают прямое и не прямое травматическое повреждение зрительного нерва.

Этиология и патогенез: Прямая ТОН предполагает непосредственное воздействие на зрительный нерв или его оболочки ранящего предмета или инородного тела при проникающих ранениях глазного яблока, глазницы или черепа, а также может быть следствием перелома лицевого скелета со смещением окружающих костных образований, в том числе в зрительном канале. В этом случае имеется непосредственное повреждение анатомических структур зрительного нерва в любом отделе в результате размозжения и компрессии тканей с последующей сосудистой ишемией или образованием инфаркта, а также кровоизлиянием в зрительный нерв или его оболочки (рис 3.14.).

Непрямая ТОН проявляется как дисфункция зрительного нерва без прямого повреждения анатомических структур или окружающих его тканей. Энергия удара передается на нервные волокна через костные образования (вершину орбиты или стенки зрительного канала) или движения глазного яблока, вызывая повреждение и вторичный некроз аксонов. При ударе по лбу глазное яблоко инерционно смещается вперед, что приводит к резкому натяжению нерва и разрыву питающих оболочку пилальных сосудов (рис 3.15.). Механизмы, ответственные за такое повреждение, могут включать: 1)

контузию или разрыв аксонов с нарушением аксоплазматического тока, 2) аксональное сдавление гематомой, эмфиземой и/или отеком, препятствующими аксоплазматическому току и кровоснабжению зрительного нерва. Зрительный канал представляет собой замкнутое и слишком узкое пространство для отека или кровоизлияния. Пережатие нерва в этой области может вызвать синдром сдавления или ишемию зрительного нерва, 3) сосудистый спазм или окклюзию сосудов, уменьшающие кровоток и вызывающие метаболическую ишемию.

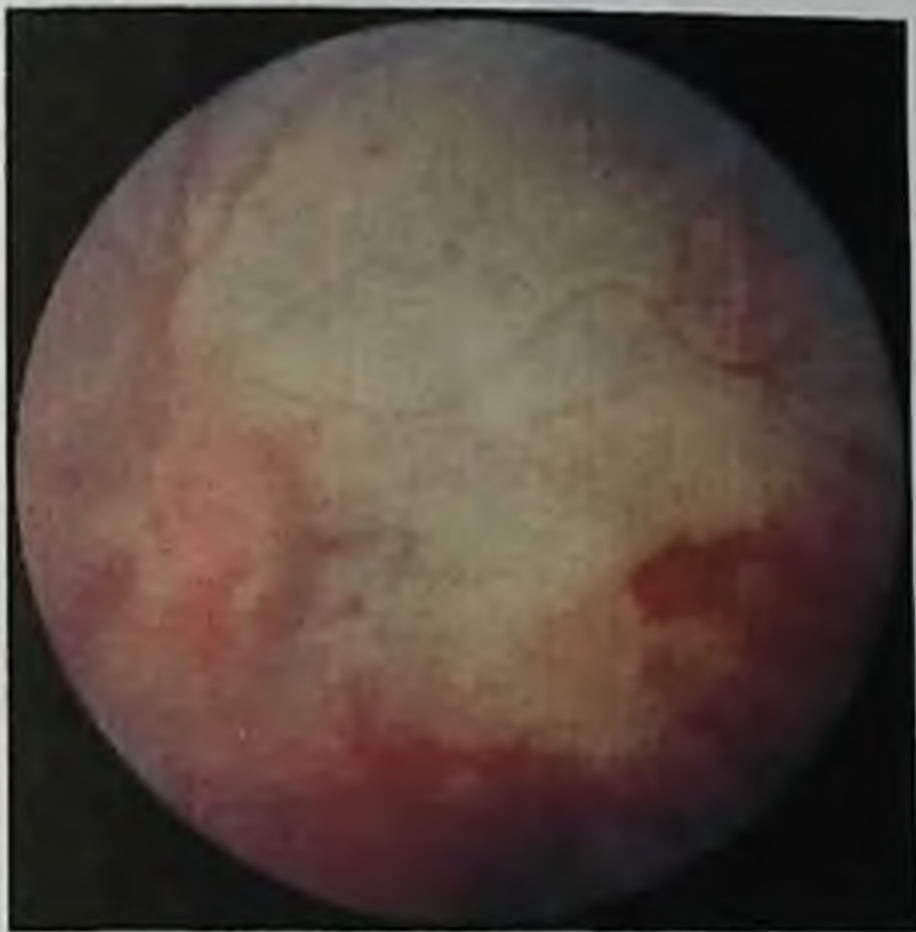


Рис 3.14. На данном рисунке представлен острый отрыв зрительного нерва после пенетрирующей орбитальной травмы. Видны геморрагии и побледнения сетчатки, после нарушения кровообращения.

Этиология: Наиболее частой локализацией повреждения зрительного нерва является внутриканальная часть. Травма любой области и средней зоны лица в результате дорожно-транспортных происшествий (ДТП) и резкого торможения транспортного средства, а также в результате падения с велосипеда является самой частой причиной ТОН (встречаются в 17-63% случаев). Второе место по частоте случаев занимают аварии на мотоцикле – 50% случаев.

Клиника: а. Сложности в диагностике: 1. Недоступность орбиты для осмотра, 2. Однотипность клинических проявлений при различных поражениях орбиты и зрительного нерва, 3. Сложность в дифференциальной диагностике с внутричерепными повреждениями и повреждениями зрительного пути, 4. Тяжелые нарушения сознания; б. при частичном или полном отрыве зрительного нерва может быть выявлено кольцо кровоизлияния, в. повреждение зрительного нерва

на участке между глазным яблоком и местом вхождения центральной вены сетчатки может вызвать венозную окклюзию, г. кровоизлияние в оболочки зрительного нерва позади вхождения центральных сосудов сетчатки может привести к отеку диска зрительного нерва, д. поражение зрительного нерва приводит: а. снижение остроты зрения, б. дефекты поля зрения различных типов, снижение зрачковых реакций на свет, в. ухудшение цветового зрения

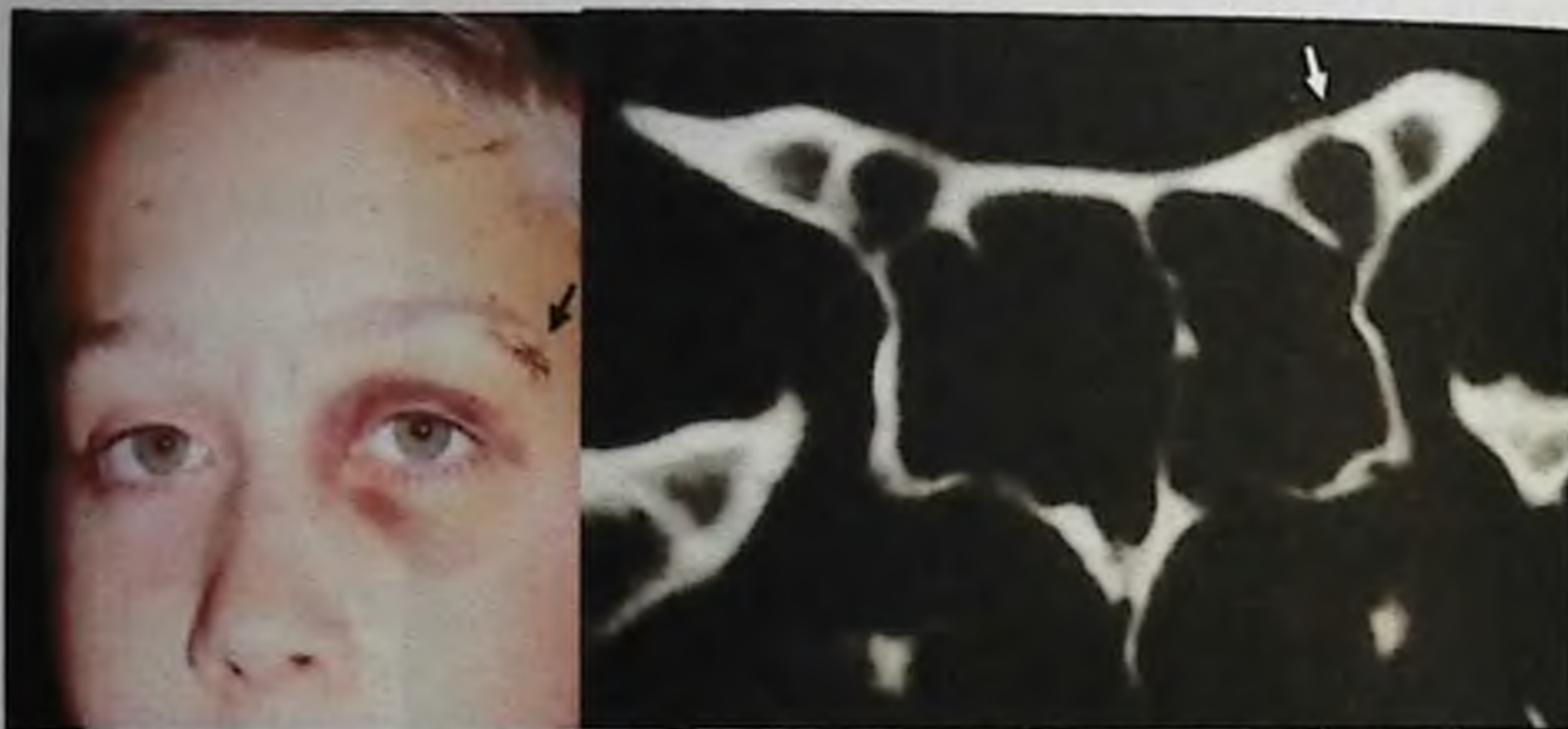


Рис 3.15. На данном рисунке представлена слева – локализация типичной травмы возле брови, которая вызвала непрямую травматическую оптическую нейропатию, справа – на коронарном срезе компьютерной томографии виден перелом в области левого канала зрительного нерва.

Инструментальные методы исследования: 1. МРТ позволяет определить характер повреждений мягких тканей орбиты и непосредственно зрительного нерва. С помощью этого метода измеряют диаметр зрительного нерва, определяют наличие отека, патологических изменений оболочек нерва, наличие объемных посттравматических кровоизлияний, ретробульбарных гематом. 2. УЗИ, доплеровское картирование – исследуют гемодинамику в сосудах глаза и орбиты, 3. ЗВП (зрительные вызванные потенциалы) – информативен для оценки восстановления функции зрительного нерва в динамике и в случаях, когда другие диагностические исследования малоинформативны, 4. ОКТ – позволяет выявить истончение слоя нервных клеток сетчатки в течение 4-8 недель после травмы.

Лечение: 1 Исследования последних лет не показывает достоверность применения глюкокортикостероидов. По данным этих

исследований, системная терапия ГКС дает аналогичные результаты восстановления зрительных функций по сравнению с другими методами лечения, а в некоторых случаях может даже ухудшить состояние пациента, особенно при применении высоких доз препарата. Следовательно, чтобы получить эффект от приема глюкокортикостероидов, то их необходимо применить в ближайшее время после травмы, 2. Неотложная помощь при резко развившейся ишемии в свою очередь включает: а. внутривенное введение зуфиллина, б) прием нитроглицерина под язык, в) вдыхание паров нашатырного спирта, 3. Также назначают: а) мочегонные препараты (Диакарб, Фуросемид) для уменьшения отека в ишемизированных зонах, что будет способствовать снижению компрессии самого нерва и питающих его сосудов, б) сосудорасширяющие препараты (трентал, церебролизин, кавинтон), позволяющих уменьшить рефлекторный спазм сосудов и улучшить перфузию крови по пораженным артериям, в) ноотропные средства (венпоцетин, пентоксифиллин), г) тромболитические препараты и антикоагулянты (гепарин натрия), д) витамины группы В, е) физиотерапевтические методы (магнитотерапия, электростимуляция, микротоки)

3.7. Наследственная оптическая нейропатия Лебера

Был описан Лебером в 1871 году как типичная последовательная подострая оптическая нейропатия в относительно молодом возрасте

Этиология и эпидемиология – Чаще поражает мужчин, чем женщин в соотношении 9:1 в возрасте от 10 до 30 лет. Это связано с замедлением процесса апоптоза в зрительном нерве с присутствием эстрогенов. Заболевание связано с мутацией митохондриальной ДНК в позиции 11778, реже 14484 и 3460. Данный ген передается от женского пола, мужчины не могут передавать данные гены.

Жалобы: одностороннее острое или подострое безболезненное выраженное снижение зрения. В течение нескольких дней или недель (но не более 2 мес.) присоединяется парный глаз.

Клиника: 1. Острота зрения снижается до 0,1 или ниже, может снизиться внезапно или постепенно, 2. Относительный афферетный зрачковый дефект при одностороннем вовлечении или он выражен ассиметрично, дисхроматопсия, в поле зрения определяется центральная или цекоцентральная скотома с относительно скудным периферическим зрением, 3. Глазное дно – может предшествовать потере зрения: а. гиперемия и увеличение ДЗН с утолщением

перипапиллярной нервных волокон, однако не происходит экстравазального выхода красителя на флуоресцеиновой ангиограмме, что отличает его от папиллоэдемы (рис 3.16.)

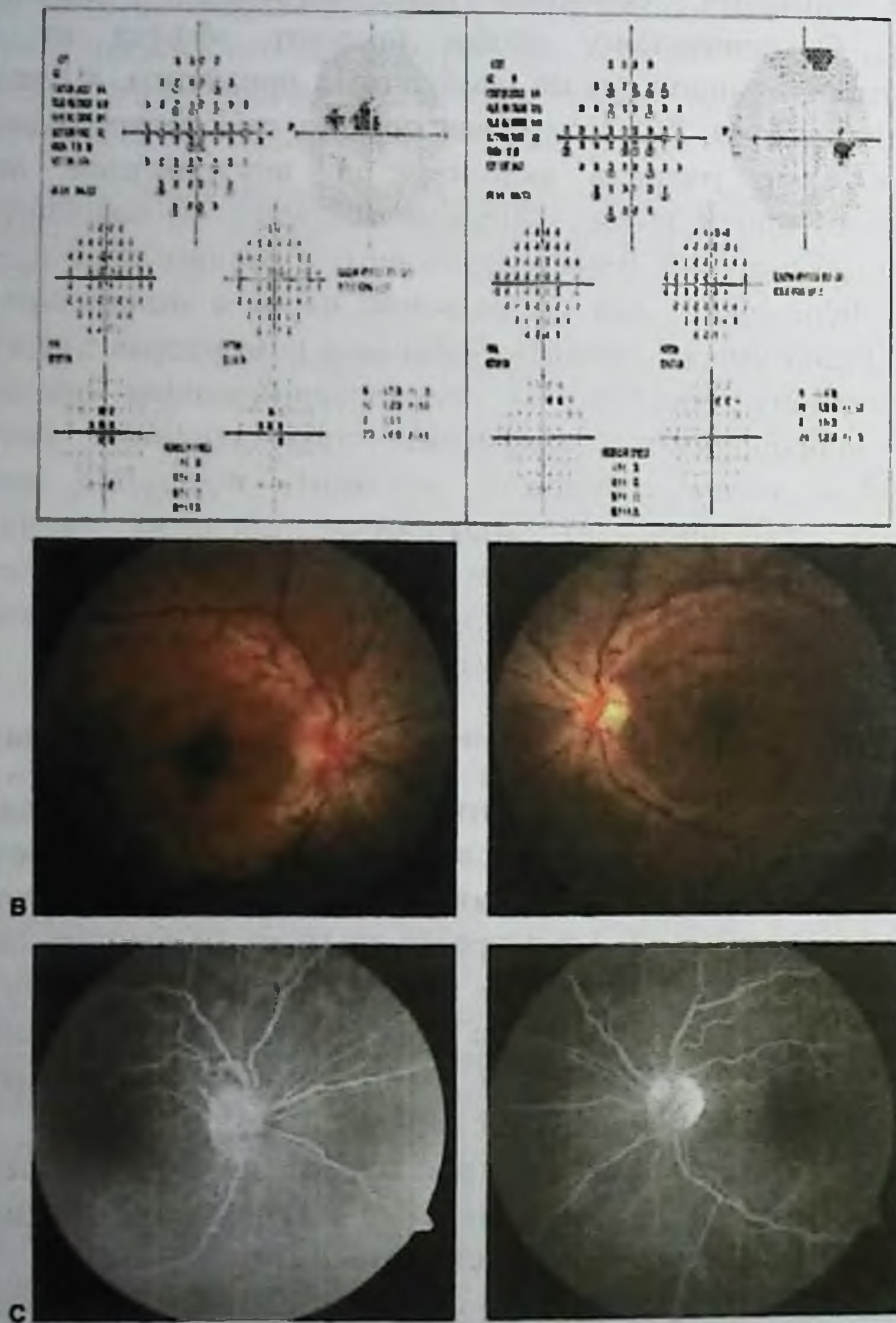


Рис 3.16. На данном рисунке представлена леберовская оптическая атрофия. 17 летний пациент предъявил жалобы на выраженную безболезненную потерю зрения левого глаза. А) В поле зрения отмечается центральная скотома левого глаза. Через два месяца он теряет зрение на правом глазу. Митохондриальный генетический тест обнаружил мутацию 11778 в позиции ДНК, В) Картина глазного дна демонстрирует гиперемизированный оптический диск со ступёванными границами и с умеренной извилистой васкуляризацией, на левом зрительном нерве видна умеренная височная отечность, С) Флуоресцеин ангиограммы указывают на отсутствие просачивания красителя.

б. перипапиллярная телеангиэктазия, в. извитость ретинальных артериол среднего калибра, г. в последствие телеангиэктатическая микроангиопатия регрессирует и развивается тяжелая атрофия зрительного нерва, чаще атрофический процесс затрагивает область папилломакулярного пучка в 40% случаев не выявляются изменения на глазном дне (рис 3.17.) , 4. Из общих симптомов выявляются аномалии в сердечно сосудистой системе, различные скелетные деформации (арахнодактилия, кифосколиоз ит.д.) и менее выраженные неврологические симптомы.

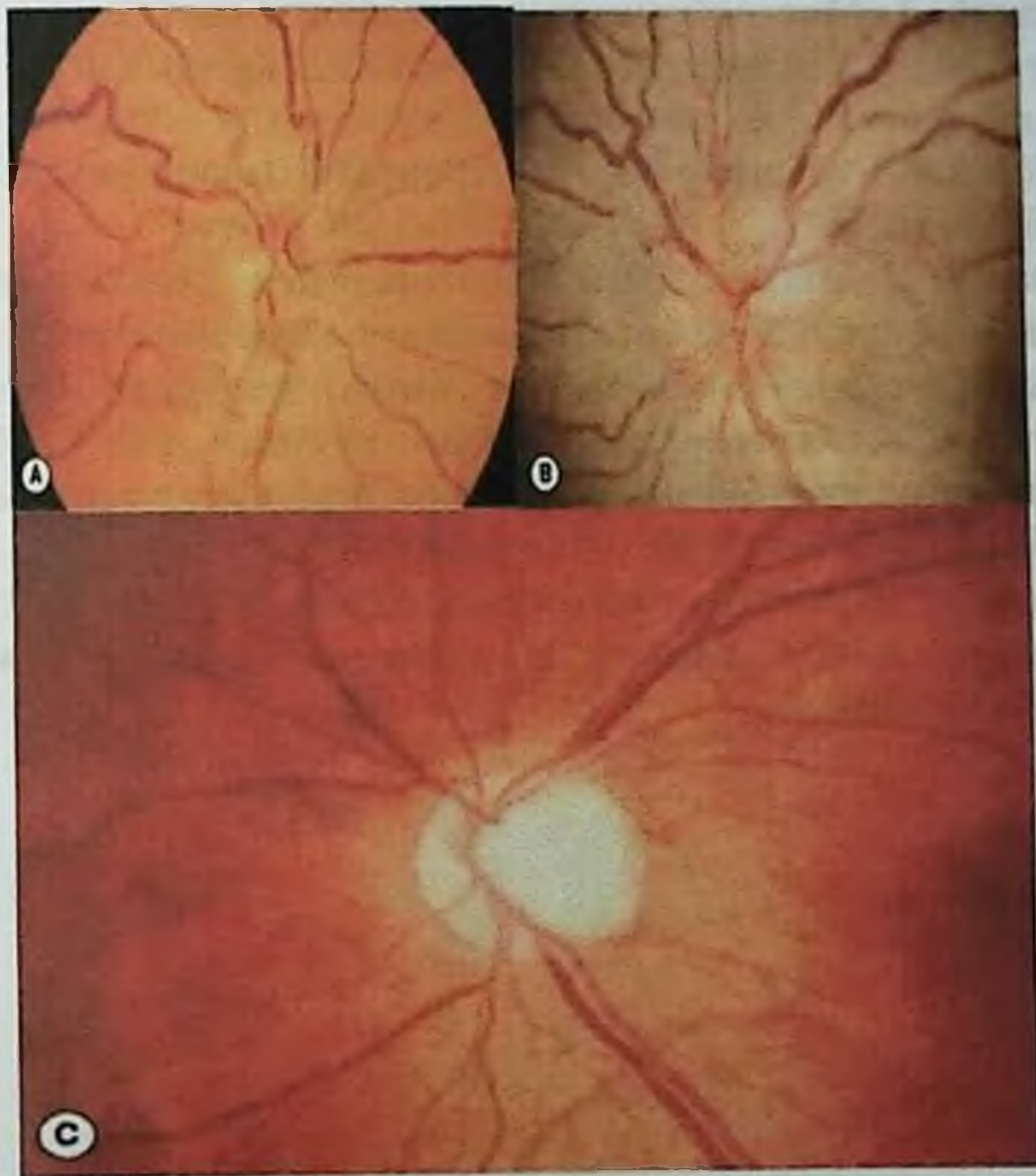


Рис 3.17. На данном рисунке представлена леберовская оптическая атрофия. А) Острая фаза, где виден отечный диск со ступенчатыми границами, В) выраженные телеангиэктатические микроангиопатии. С) поздняя фаза - атрофический процесс.

Инструментальные методы исследования: МРТ в режиме STIR демонстрирует усиленные аномальные сигналы в области зрительного нерва и утолщение хиазмальной области, 2. На OCT

обнаруживаются истончение нервных волокон, чаще верхних и нижних квадрантах, а также раннее вовлечение папилломакулярного пучка.

Лечение: 1. неэффективно, хотя было предложено большое количество схем, включающих применение стероидов, гидроксикобаламина и хирургическое вмешательство, 2. Клинические испытания последних лет показывают определенную эффективность препарата идебенона на начальных этапах заболевания, так как данный препарат повышает энергетическую продукцию митохондрий, 3. Многообещающими являются терапия эстрогеном и генная терапия, 4. Пациентом с леберовской нейропатией необходимо исключить чрезмерное потребление алкоголя и курение с целью минимизировать нагрузку на митохондриальную энергетическую (дыхательную) цепь.

Прогноз: неблагоприятный. Возможно самопроизвольное восстановление зрения через год или более после начала заболевания. Пациенты с мутацией 14484 имеют самый наилучший прогноз - до 60% зрение восстанавливается, однако мутация гена 11778 имеет самый неблагоприятный исход с восстановлением зрительных функций всего лишь у 4% пациентов, также в молодом возрасте шансы на восстановления зрительных функций высокие. Однако в большинстве случаев развивается тяжелая двусторонняя потеря зрения до 0,1 и менее

ЗАСТОЙНЫЙ ДИСК ЗРИТЕЛЬНОГО НЕРВА (ПАПИЛЛАЭДЕМА)

Классификация:

1. По степени выраженности: (начальная, стадия полного развития, длительно существующий хронический застойный диск, атрофическая стадия застойного диска,
2. Одно- или двусторонние,
3. Симметричные и асимметричные
4. Простые и осложненные (при котором повышение внутричерепного давления сочетается с воздействием основного патологического процесса на зрительный путь).
5. Осложненные: 1. Развитие гемианопсий (рис 4.1.), 2. Высокая ОЗ при сильно измененном поле зрения, 3. Резкая разница ОЗ обоих глаз, 4. Резкое понижение ОЗ при застойном диске без атрофических изменений или при начальной атрофии, 5. Двусторонние застойные диски со значительной атрофии диска зрительного нерва только на одном глазу

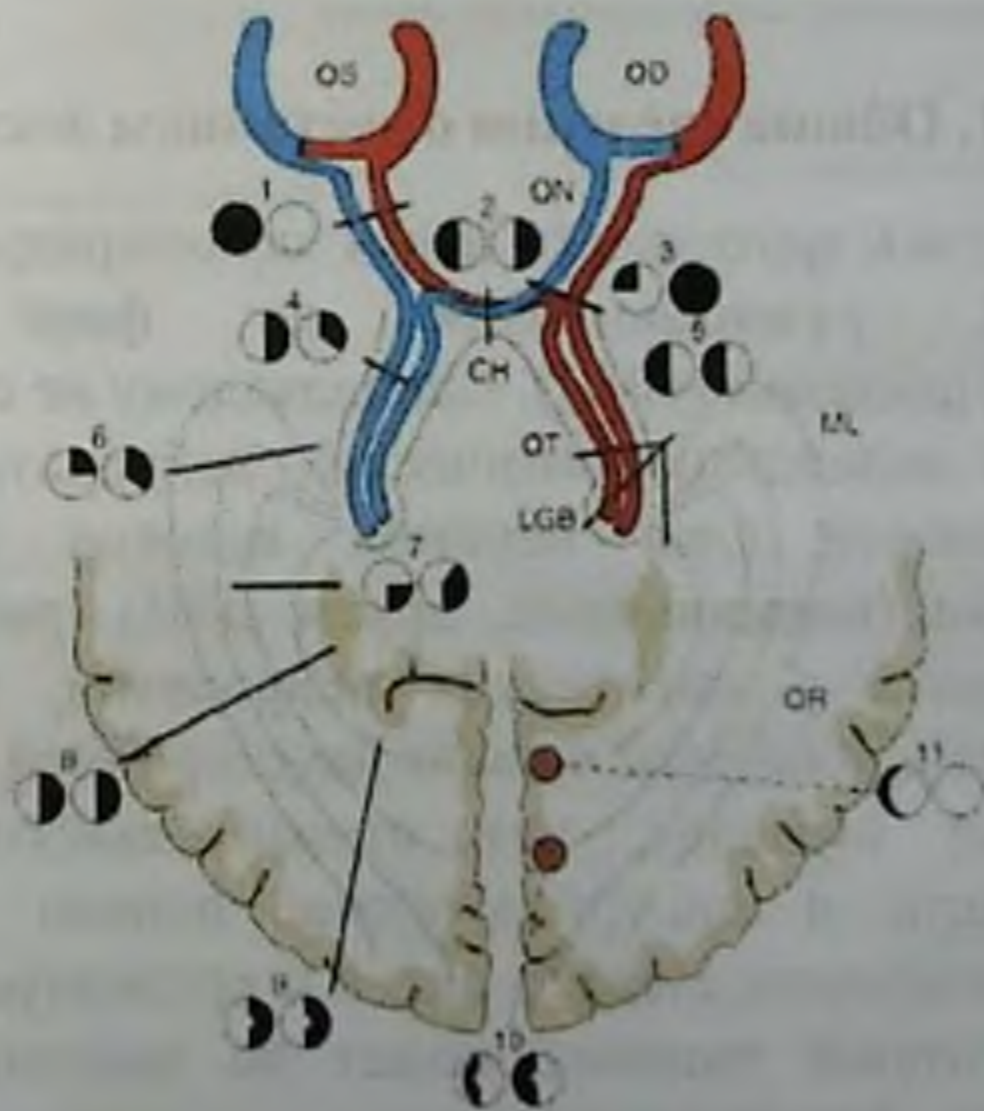


Рис 4.1. На данном рисунке представлены зрительные пути и дефекты полей зрения при различной локализации повреждения зрительного пути. ON – зрительный нерв, CH – хиазма, OT – зрительный тракт, LGB – латеральное коленчатое тело, ML – петля Мейера.

OR – зрительная лучистость. 1. Повреждение левого зрительного нерва приводит к центральной скотоме без изменений на правом зрительном нерве, 2. Повреждения хиазмы может вызвать битемпоральную гемиянопсию, 3. Повреждения на пути соединения правого зрительного нерва с хиазмой приводит к центральной скотоме правого зрительного нерва и верхнему дефекту поля зрения, которая соответствует вертикальному дефекту левого глаза. Это есть результат повреждения нижне назальных пересекающихся нервных волокон от левого глаза, которая присоединяется к правой прехиазмальной порции зрительного нерва, 4. Полное повреждение зрительного тракта приводит к гомонимным гемиянопиям, 5. Полное повреждение зрительного тракта, латерального коленчатого узла и зрительной лучистости приводит к тотальной контралатеральной гемиянопии, 6. Волокна, исходящие из нижнетемпоральной части сетчатки и контралатеральные нижние назальные волокна сетчатки переплетаются спереди и латерально вокруг темпорального рога (петля Меера) заднего пересечения. В результате чего повреждения темпоральной доли характеризуется верхним часто несочетаемыми гомонимными квадрантными гемиянопиями, 7. Повреждение теменной доли могут пересечь волокна зрительного пути от верхней части сетчатки в более прямой задней области, что приводит к нижней гомонимной квадрантной гемиянопии, 8. Полное пересечение зрительной лучистости приводит к тотальной контралатеральной гомонимной гемиянопии, 9. Повреждение задней затылочной доли приводит к гомонимному гемияноптическому дефекту без вовлечения макулярной области. Субтотальное затылочное повреждение приводит к исключительно конгурентному дефекту поля зрения, потому что волокна более строго отделены в затылочной области, 10. Повреждения затрагивающие заднюю порцию затылочной доли может быть свободно более переднем расположением непарных пересекающихся периферийных назальных волокон сетчатки, что приводит к сохранению темпорального серпа, другими словами к конгурентной гомонимной гемиянопии, 11. Очаговое повреждение, охватывающее преимущественно переднюю порцию затылочной доли может затронуть рецептивное поле для непарных пересекающихся волокон от контралатеральной назальной части сетчатки и проявляется односторонним периферическим темпоральным дефектом поля зрения.

4.1. Общие сведения о застойном диске

Застойный диск зрительного нерва характеризуется набуханием (отеком) ДЗН, развивающимся на фоне повышенного внутричерепного давления (ВЧД). Папиллаэдему не следует путать от отека диска вследствие оптических нейропатий и выстояния диска без отека слоя нервных волокон так называемая псевдопапиллаэдема (псевдоневрит, друзы ДЗН) (рис 4.3. и 4.4.). В отличие от неврита и оптических нейропатий, застойный диск зрительного нерва в основном бывает двусторонней, острота зрения, как правило, не страдает, нет относительного афферентного зрачкового дефекта и дисхроматопсии, однако имеются такие симптомы как увеличение слепого пятна и концентрическое сужение полей зрения, которых пациент может не заметить. Кроме того, следует обратить большое внимание на наличие спонтанной пульсации, которая хорошо видна в центральной части экскавации особенно когда она глубокая и широкая и свидетельствует в пользу

псевдопапиллаэдемы. Наличие спонтанной пульсации говорит о том, что ВЧД меньше чем 180 мм водного столба, однако данный показатель считается относительным. В таких ситуациях большую роль играет анамнез пациента с жалобами на тошноту, рвоту и головные боли. Следовательно, все пациенты с застойными дисками должны обследоваться для исключения внутричерепных новообразований, однако не у всех пациентов с повышением ВЧД развиваются застойные диски. Например, опухоли больших полушарий дают картину застойного диска на более поздних стадиях, чем опухоли, расположенные в задней черепной ямке (рис 4.2.).

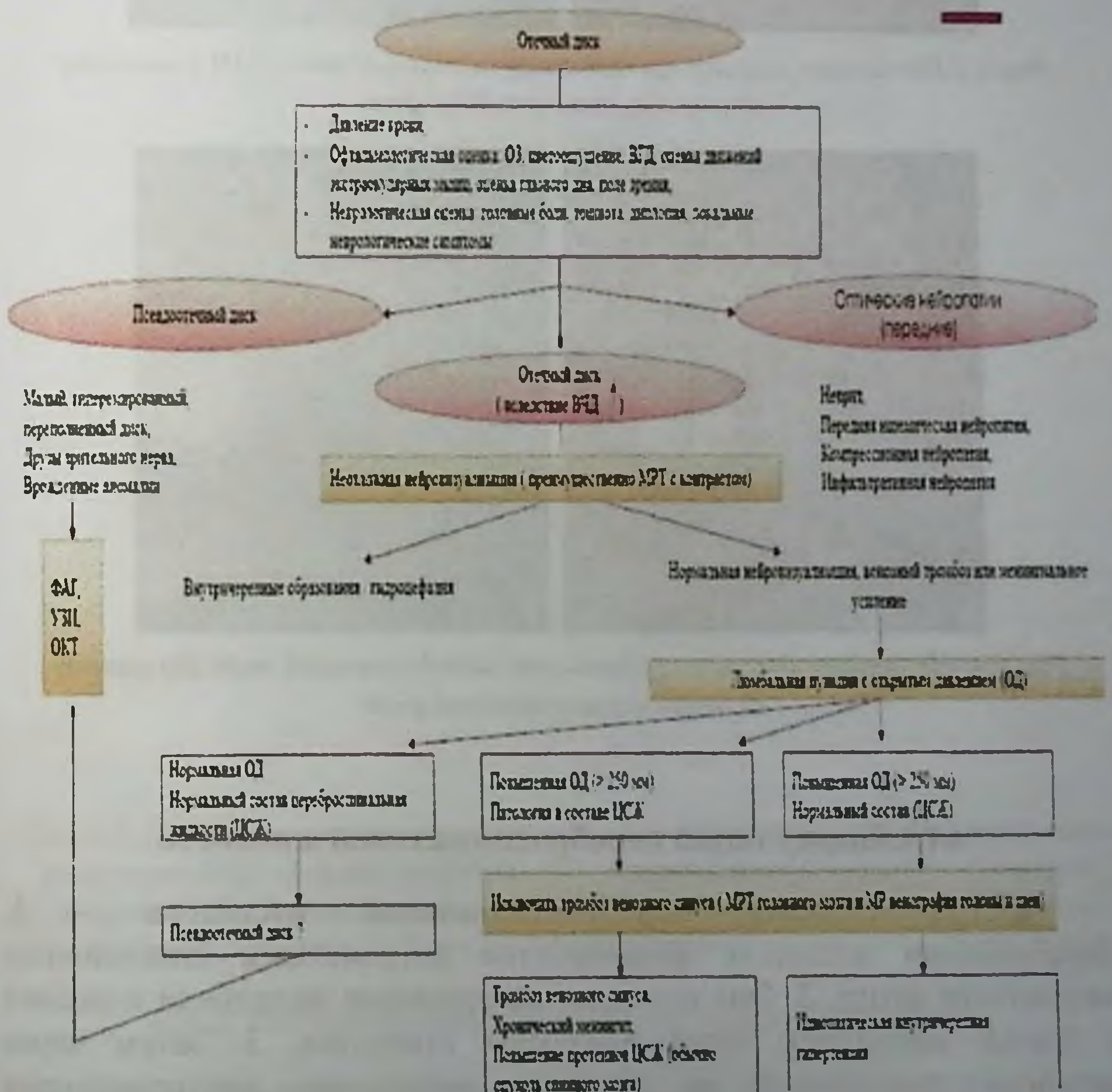


Рис 4.2 На данной схеме представлена дифференциальная диагностика и тактика введения больных с застойным диском зрительного нерва.

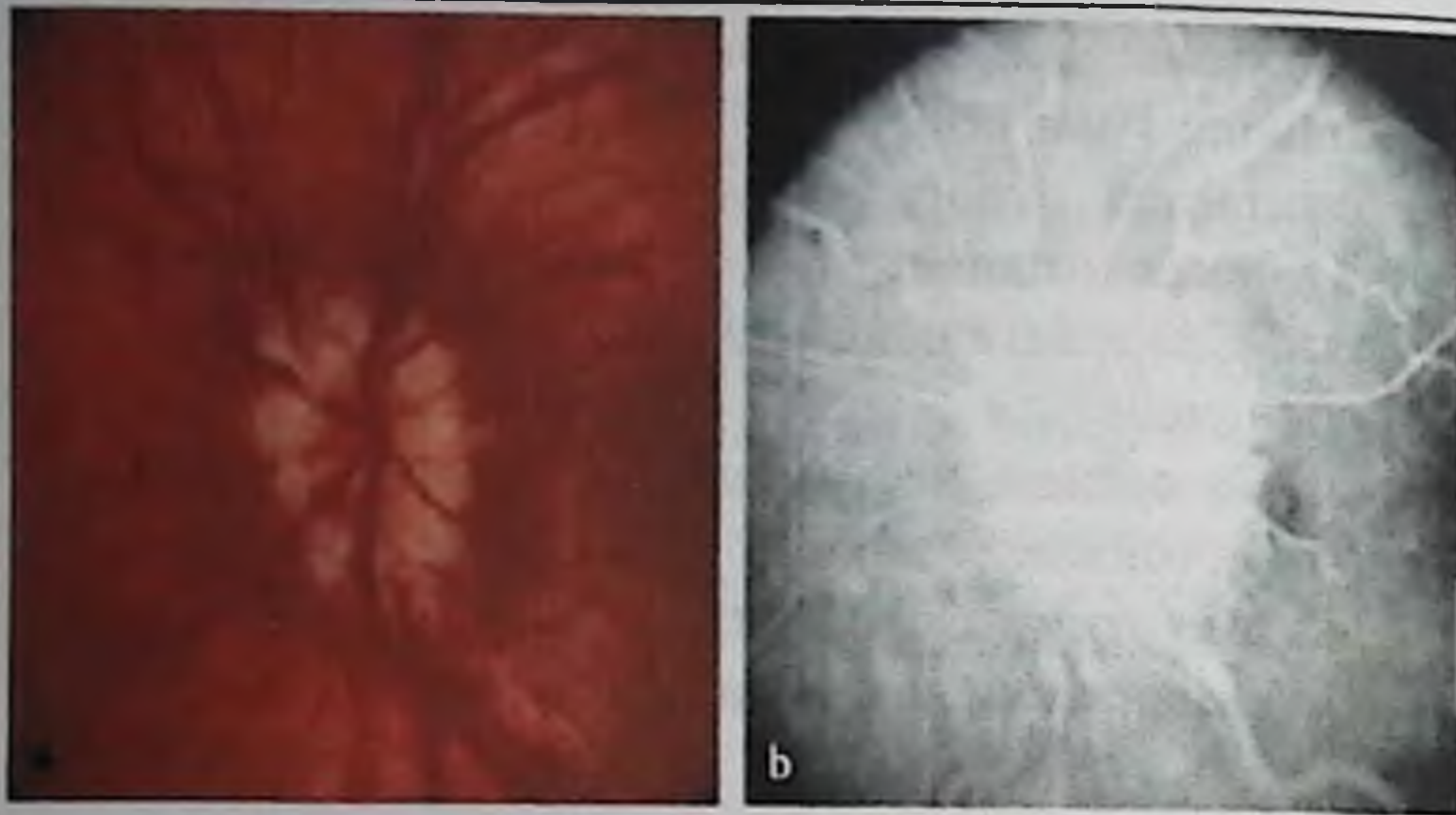


Рис 4.3. На данном рисунке представлен истинный отек ДЗН с выходом флуоресциена в поздней фазе



Рис 4.4. На данном рисунке представлен псевдоотечный диск без выхода флуоресциена в поздней фазе

4.1.1. Циркуляция цереброспинальной жидкости

4.1.1. Циркуляция цереброспинальной жидкости - 1. Церебральная жидкость формируется сосудистыми сплетениями желудочков мозга, 2. Она покидает латеральные желудочки и входит в третий желудочек через монроевы отверстия, 3. Затем через сильвиев водопровод из третьего желудочка внутримозговая жидкость попадает в четвертый желудочек, 4. Из IV желудочка ВМЖ выходит через отверстие Мажанди и Лужки и поступает в субарахноидальное пространство, которое окутывает полушария

головного мозга и спинной мозг, 5) абсорбция ВМЖ происходит в венозную систему головного мозга через складки паутинной оболочки. Нормальные показатели ВЧД при люмбальной пункции составляют 10-18 см водного столба у взрослых (рис 4.5.).

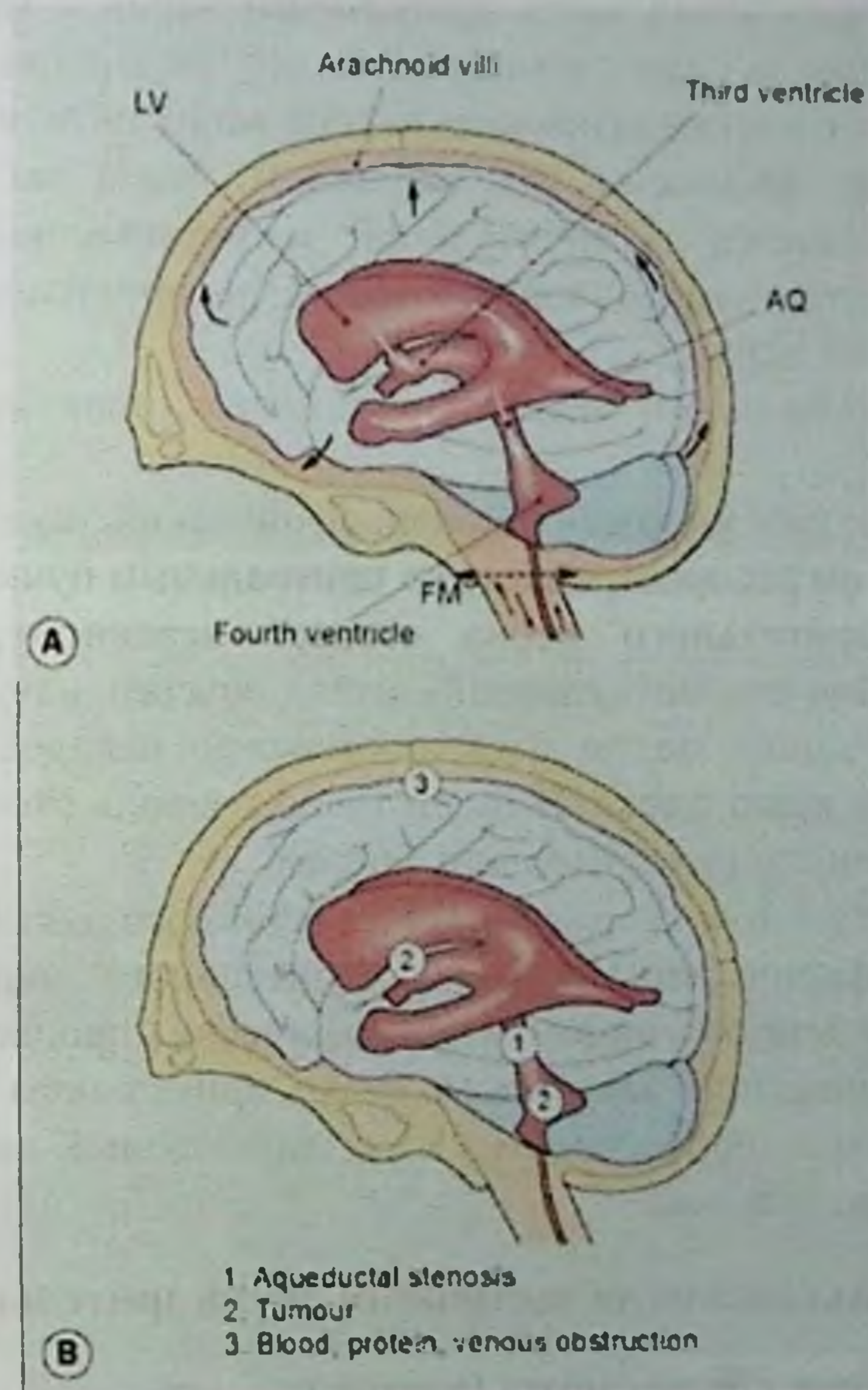


Рис. 4.5. На данном рисунке представлены: А) Циркуляция цереброспинальной жидкости (FM – foramen magnum; LV – боковой желудочек, AQ – Сильвиев водопровод), В) Причины повышенного внутричерепного давления (1. Стеноз Сильвиева водопровода, 2. Опухоль, 3. Кровь, протеины, венозная обструкция).

4.1.2. Механизм возникновения застойного диска

4.1.2. Механизм возникновения застойного диска - более признанной считается ретенционная теория Бера, согласно которой застойный диск вызван задержкой оттока тканевой жидкости по зрительному нерву в полость черепа.

- При повышении внутричерепного давления этот ток тканевой жидкости у места входа в полость черепа блокируется из-за придавливания складки твердой мозговой оболочки к интракраниальной части зрительного нерва,

- Интракраниальная часть зрительного нерва у места входа из зрительного канала при повышении внутричерепного давления придавливается к костям основания черепа веществом лобной доли,

- Тканевая жидкость, оттекающая из глаза по зрительному нерву, задерживается в орбитальной и внутриканальной частях зрительного нерва, что приводит к отеку, распространяющемуся на диск зрительного нерва,

- Отек зрительного нерва усиливается развитием венозного стаза,

- Отек резче выражен в периферических пучках нервных волокон, далее он распространяется к центральным пучкам,

- Диск зрительного нерва отекает неравномерно: сначала возникает ограниченный (краевой) отек, обычно начинающийся с верхнего края диска, затем отек постепенно распространяется по всему носовому краю диска. В последнюю очередь отек захватывает височную сторону диска зрительного нерва,

- При длительном существовании застойного диска зрительного нерва в периферических волокнах зрительного нерва из-за их сдавления постепенно развиваются атрофические процессы. В связи с этим поле зрения при застойном диске зрительного нерва долго может оставаться нормальным, а в дальнейшем возникает его концентрическое сужение.

4.1.3. Причины развития застойного диска зрительного нерва

1. Увеличение объема мозга (частые):

- Пространственно занимаемые повреждения, такие как объемная опухоль мозга, геморрагии и абсцессы,

- Церебральные отеки из-за травмы или метаболических заболеваний

1. Уменьшение объема черепа (редкие)

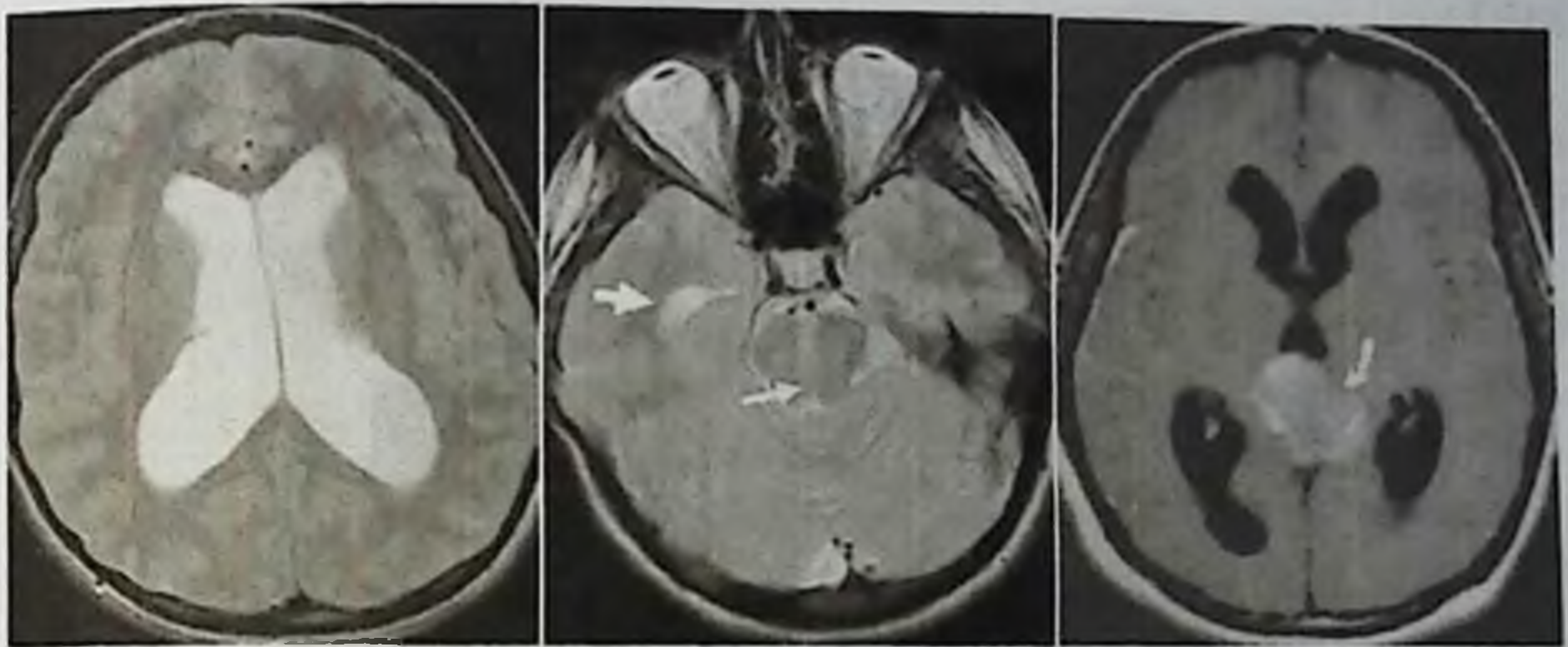
- Краниосиностозис

3. Увеличение продукции цереброспинальной жидкости (редкие)

- опухоль сосудистого сплетения

4. Уменьшения оттока цереброспинальной жидкости (редкие)

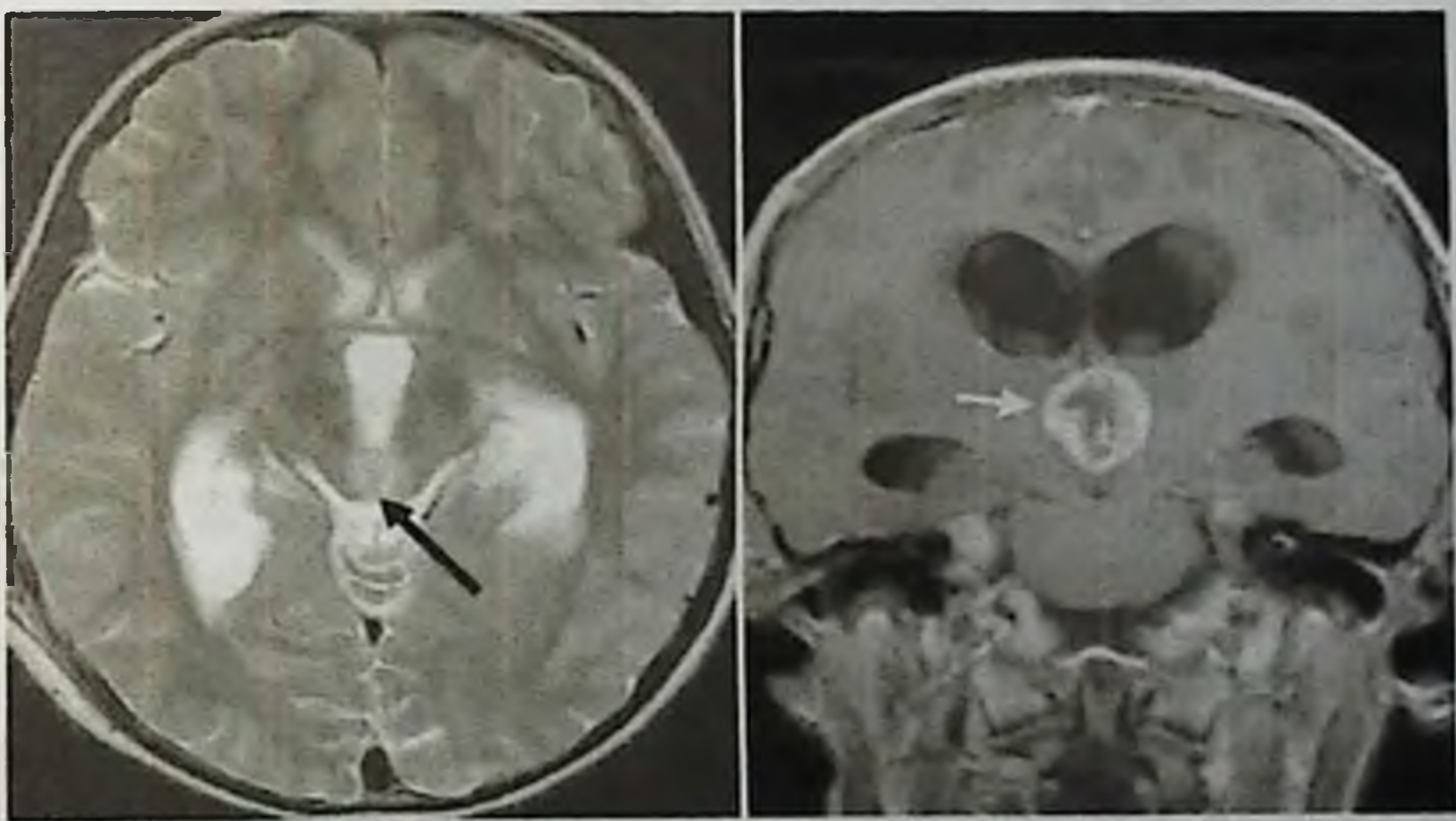
- гидроцефалия
- обструктивная гидроцефалия: блок cerebroспинальной жидкости через желудочки (расширение желудочков на МРТ) (рис 4.6.),



А)

Б)

В)



Г)

Д)

Рис. 4.6. На данном рисунке представлена МРТ картина, демонстрирующая гидроцефалию, связанную с патологией. Заметно увеличение желудочков во всех снимках. А-Б) аксиальный срез, демонстрирующий А) гидроцефалию у 18 летнего ребенка с Б) ранее нераспознанным водопроводным стенозом (малая стрелка указывает на отсутствие нормального более выраженного сигнала от церебрального водопровода; большая стрелка указывает на ненормальное расширение темпорального рога бокового желудочка). В) МРТ в режиме T1 с контрастом демонстрирует не сообщающуюся гидроцефалию у молодой женщины, которая имела симптомы: головная боль, паралич 6 пары ЧМН и патологическую из-за мениоэпителиальной опухоли (указана стрелкой), Г) тектальная глиома (стрелка), которая закупоривает церебральный водопровод, как видно на скане в режиме T2, Д) Третьичная желудочковая астроцитомы (стрелка)

- соединяющая обструкция: уменьшения всасывания цереброспинальной жидкости из супрахориоидального пространства складками паутинной оболочки (нормальная картина желудочков на МРТ)
- менингит: бактериальный, вирусный, лейкемический, карциноматозный, вызывающий вторичную обструкцию или соединяющую обструкцию,
- тромбоз венозного синуса твердой мозговой оболочки (рис 4.7.),

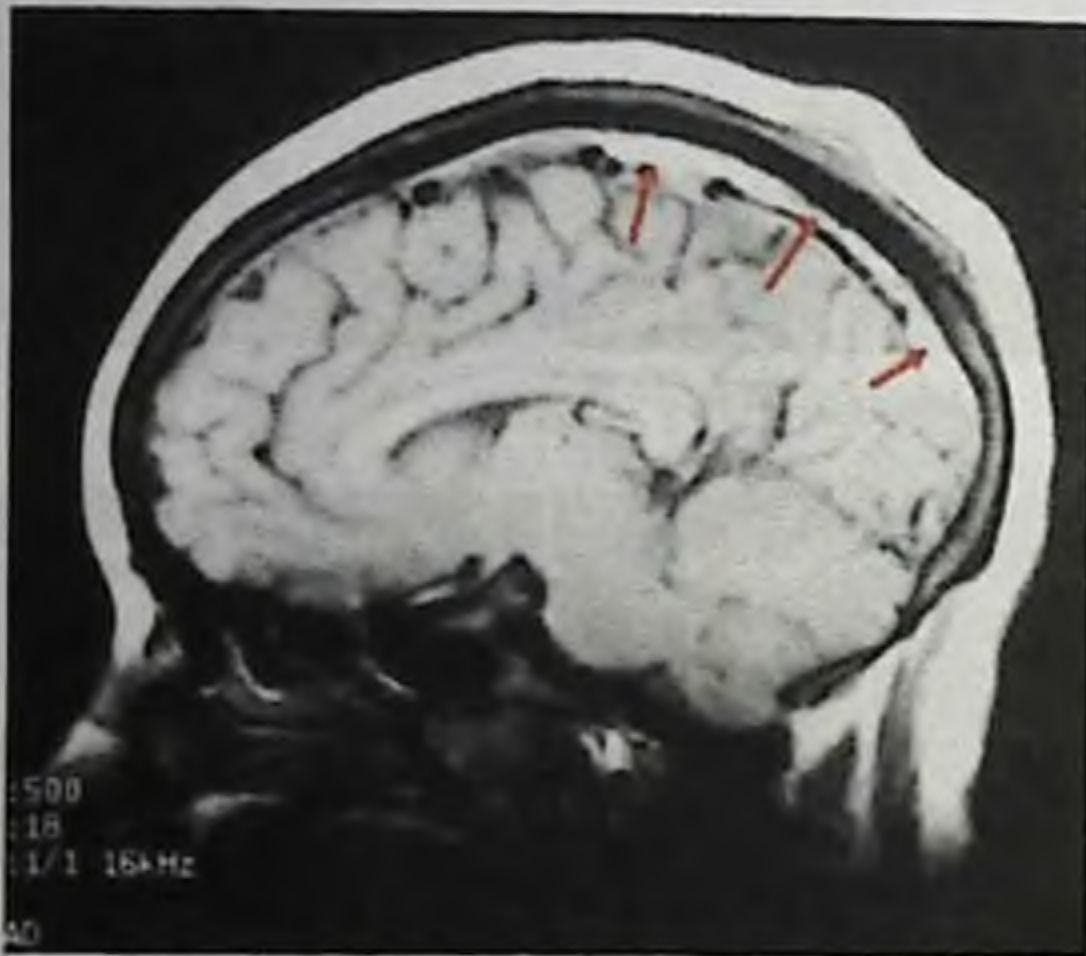


Рис 4.7. На данном рисунке представлена гиперинтенсивность от верхнего сагитального синуса из-за церебрального венозного тромбоза на МРТ картине в сагитальном срезе в режиме T1 без контраста

- обструкция экстракраниального венозного оттока: блок внутренней венозной яремной вены в области шеи или верхней полой вене в области грудной клетки вызывает увеличения давления в венозном синусе, что приводит к уменьшению всасывания цереброспинальной жидкости,

5. Идиопатическая внутричерепная гипертензия (ИВГ) (Pseudotumor cerebri) - это отечный диск, нормальная МРТ картина, состав цереброспинальной жидкости и нет других неврологических симптомов. ИВГ может быть из-за известных факторов таких как тетрациклин, витамин А, эндокринные заболевания (гипер- / гипотиреозидизм), ночное апноэ, хронические респираторные заболевания. Кроме того, ИВГ связанная с ожирением (нет фактора риска кроме стеноза бокового венозного синуса) называется идиопатической внутричерепной гипертензией. Причина данной

назологии неизвестна, но полагают, что повышение ВЧД связана с нарушением всасывания цереброспинальной жидкости в дуральные синусы (рис 4.8.).

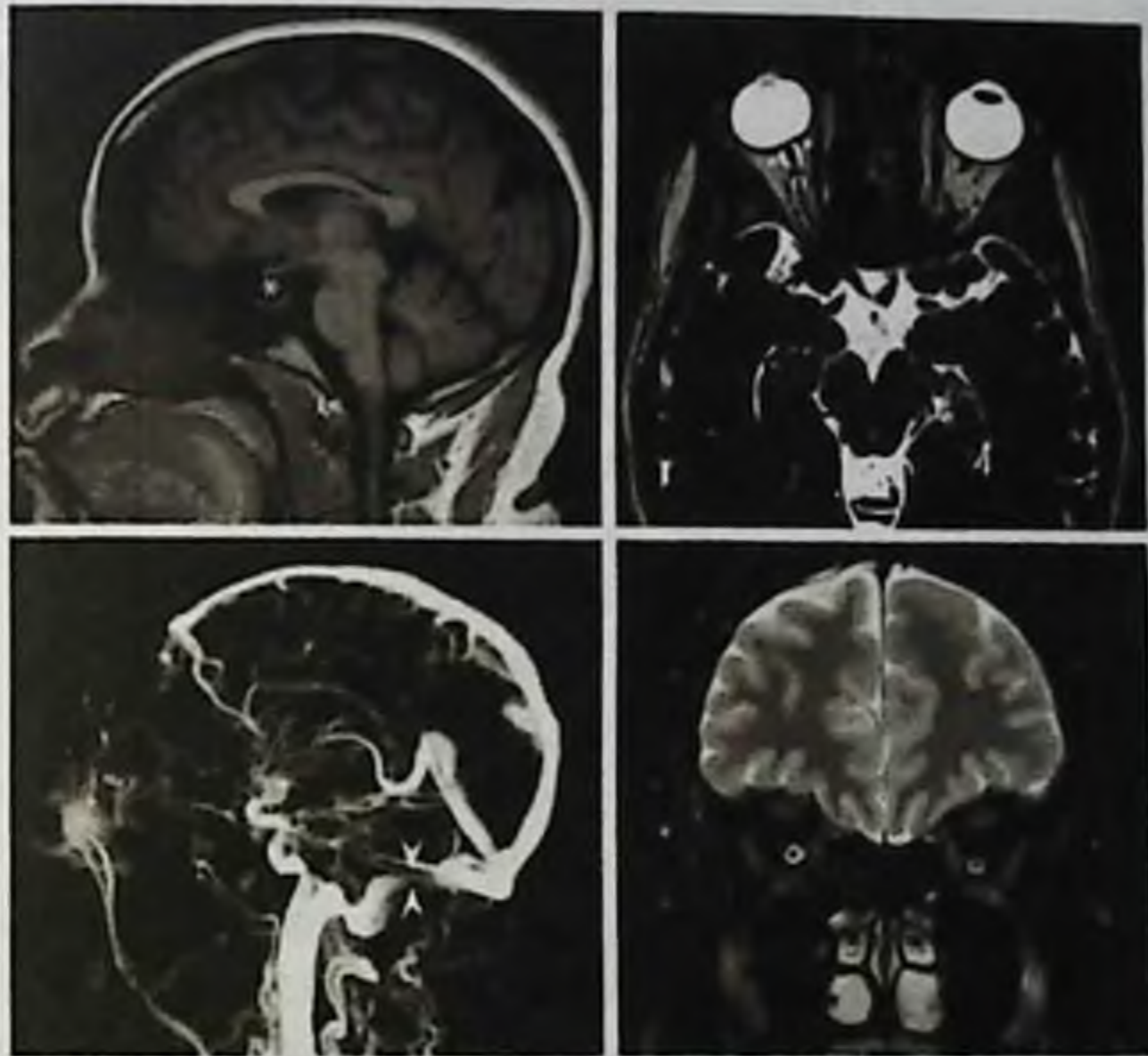


Рис 4.8. На данном рисунке представлена МРТ и МР венография при первичной внутричерепной гипертензии, включающая в себя «пустое турецкое седло» (обозначено звездочкой в верхней левой части), уплощение заднего полюса (указано стрелкой в верхней правой части), стеноз поперечного венозного синуса (указано стрелкой в левой нижней части) и растяжение оболочки зрительного нерва (верхняя и нижняя правые части).

4.2. Клинические проявления повышенного ВЧД

4.2. Клинические проявления повышенного ВЧД – 1. Головные боли могут появляться в любое время суток, однако наиболее характерны утренние головные боли, которые будят пациентов. Они имеют тенденцию к усилению, в связи с чем пациенты обращаются в клинику (чаще всего в течение 6 нед. от момента появления симптомов). Боли могут быть разлитыми и локальными, усиливаются при движениях головы, наклонах или кашле. Отсутствие головных болей встречается редко, 2. Внезапная тошнота и рвота «фонтаном», могут частично ослаблять головную боль. Рвота может быть изолированной и появляться за несколько месяцев до развития головных болей, особенно у пациентов с опухолевым поражением IV желудочка, 3. Нарушение сознания может быть незначительным и проявляться в виде сонливости.

Выраженное нарушения сознания указывает на патологические процессы в области ствола головного мозга, тенториальные и тонзиллярные грыжи и требует особого внимания.

Жалобы – 1. Помутнения зрения из-за: - дисфункции зрительного нерва, индуцированной гиперметропии (глазное яблоко укорачивается из-за давления, которое расширяет оболочки зрительного нерва), пациент может испытывать трудности при чтении, однако при взгляде вдаль зрение может быть в пределах нормы, 2. Преходящие эпизоды помутнения зрения длящиеся несколько секунд, - достаточно частое явление у пациентов с застойными дисками и возможно это связано с транзиторной сосудистой недостаточностью в отечном диске, 3. Фотопсия (вспышки или зигзаги света), 4. Иногда обнаруживается преходящая или постоянная диплопия из-за: - пареза III, IV и VI нервов (или транзиторной их дисфункции) благодаря повышению внутричерепного давления, - вызванное повреждение мозга сдавливает один или несколько глазодвигательных нервов.

Клиника : а. дефекты полей зрения начинается сначала как расширение слепого пятна, затем по мере развития папиллаэдемы происходит концентрическое сужения полей зрения, далее развиваются аркуатные скотомы и только в самую последнюю очередь появляются центральные скотомы (рис 4.10.),

б. картина глазного дна при простом двустороннем застойном диске:

- Двусторонний отечный гиперемированный диск, - ступенчатость границ диска и размытость слоя нервных волокон сетчатки, закрывающая ретинальные перипапиллярные сосуды,
- Папиллярные или перипапиллярные ретинальные геморрагии,
- Потеря венозной пульсации,
- Расширенные извитые ретинальные вены,

в. картина глазного дна при одностороннем осложненном застойном диске на примере синдрома Фостера –Кеннеди – это сочетание отечного диска на одном глазу со значительным снижением зрения и простой атрофией на противоположном глазу. Редко при опухолях головного мозга бывает обратный синдром Фостера Кеннеди: застойный диск на стороне опухоли и простая атрофия зрительного нерва на другой стороне. Это один из дислокационных синдромов со стороны зрительного пути. Растущая

опухоль смещает мозг в противоположную сторону и сдавливает там интракраниальную часть зрительного нерва, далее повышается внутричерепное давление и возникает застойный диск на стороне опухоли (рис 4.9.). Обратный синдром Фостера-Кеннеди это симптом на отдаление.

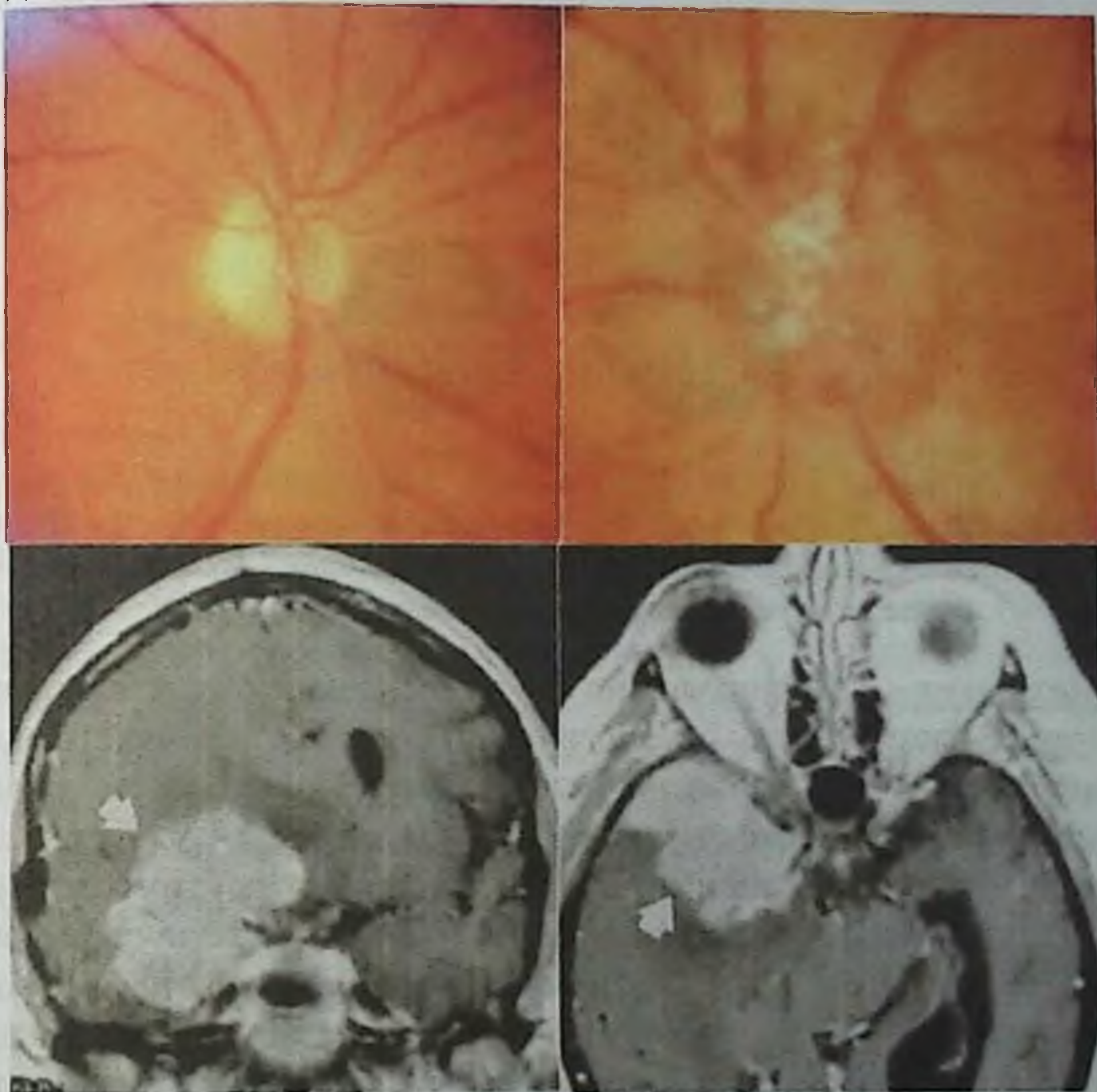


Рис. 4.9. На данном рисунке представлен синдром Фостера – Кеннеди. У данного пациента отмечались изменения в поведении, головные боли, счет пальцев у лица на правом глазу.

Исследование глазного дна показывает: А) атрофию правого зрительного нерва, и В) папилладему на левом глазу, С) и D) на коронарном и аксиальном срезах МРТ с контрастом демонстрируется большая менингиома (указана стрелкой), сдавливающая правую и фронтальную темпоральные доли, правый зрительный нерв и третий желудочек, также на аксиальном срезе D) виден расширенный левый желудочек

Причины: 1. Опухоли и абсцессы головного мозга, 2. Оптикохиазмальный арахноидит, 3. Аневризмы сосудов основания мозга и склерозирование внутренней сонной артерии, 4. Паразитарные кисты мозга и черепно-мозговые травмы, 5. Заболевания орбиты (менингиомы орбиты, прорастающая в полость черепа через верхнюю глазничную щель и др.)

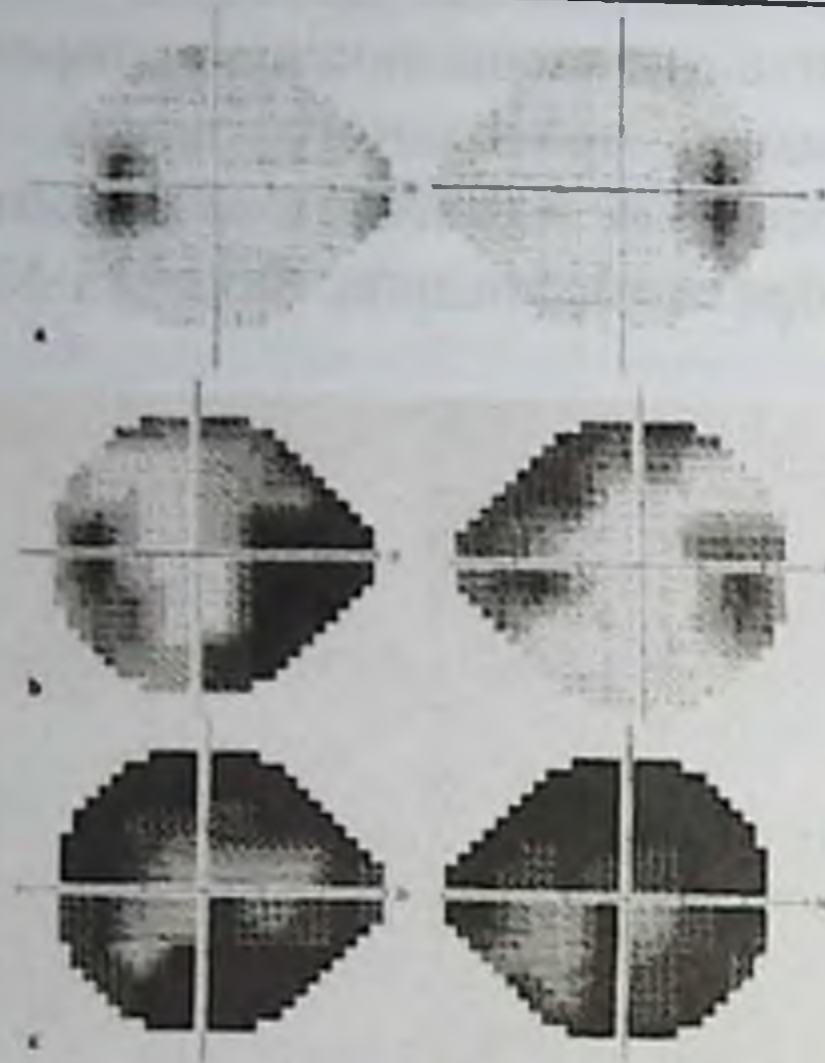


Рис 4.10. На данном рисунке представлена прогрессирование полей зрения (24-2 поля зрения по Humphrey). А) ранние изменения с увеличением слепого пятна. В) концентрическое сужение поле зрения, больше с назальной стороны. С) тяжелое концентрическое сужение поле зрения.

Механизм – Первоначально из-за сдавления интракраниальной части зрительного нерва патологическим очагом возникает простая атрофия зрительного нерва на одном глаза. При прогрессировании процесса повышается внутричерепное давление, что приводит к развитию застойного диска. Далеко зашедшая к этому времени атрофия зрительного нерва на первом глазу препятствует развитию на нем застойного диска. На глазу с атрофией часто возникают центральные скотомы, которые можно связать с ухудшением кровоснабжения папилломакулярного пучка в интракраниальной части зрительного нерва. Застойный диск на втором глазу связан с повышением внутричерепного давления, но возможно присоединение воздействие основного патологического процесса на хиазму или интракраниальную часть зрительного нерва.

г. стадии застойного ДЗН по Фризену (рис 4.14.):

ОЧЕНЬ РАННЯЯ стадия (стадия 1) – легкая гиперемия диска, легкая ступшеванность некоторых границ диска, но не всего диска;

РАННЯЯ стадия (стадия 2) – диск гиперемирован, ступшеванность внутренних границ диска (рис 4.11.),

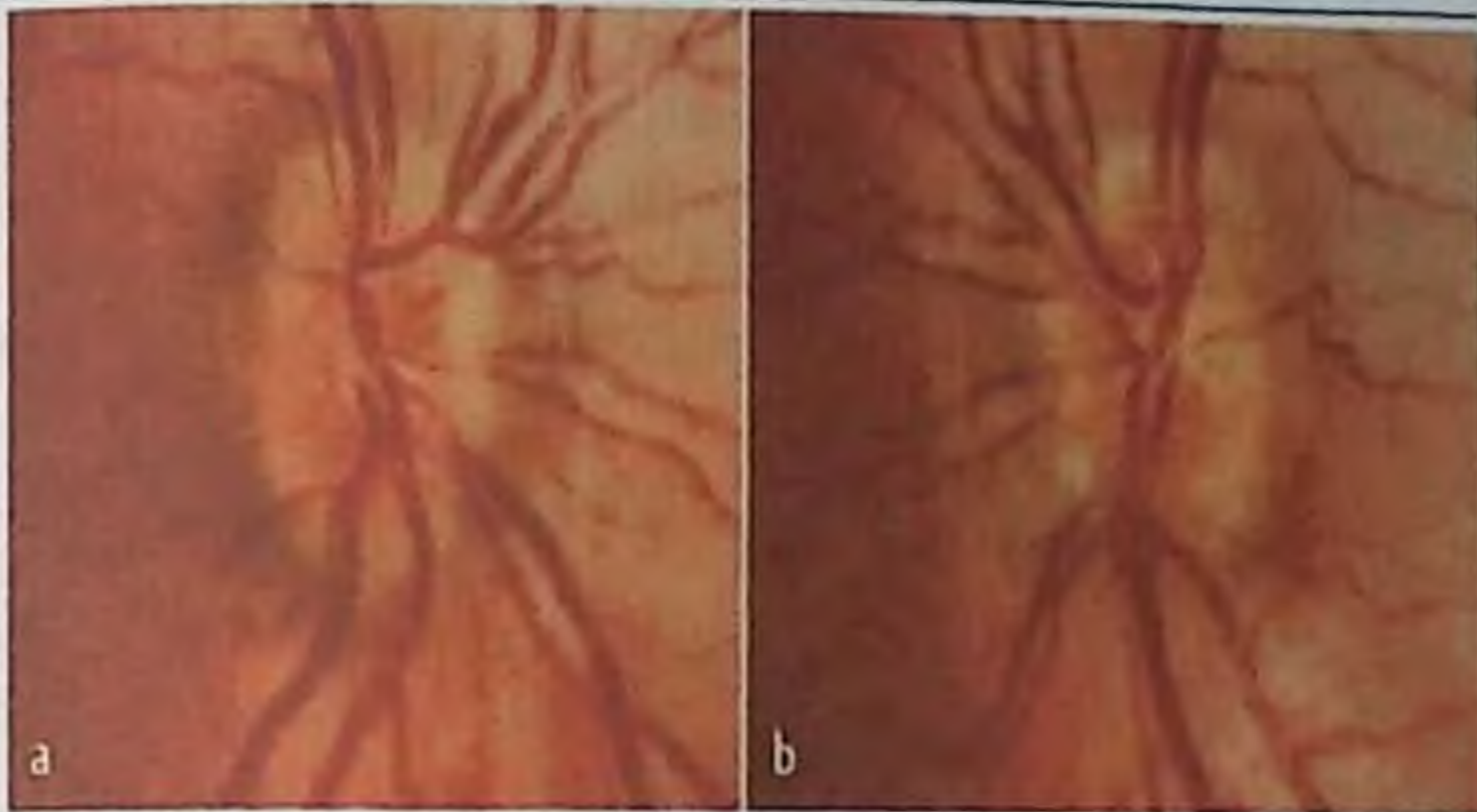


Рис 4.11. Ранняя стадия папиллоэдемы. Границы диска ступёваны и слегка приподняты. Имеется перипапиллярные ареолы.

УМЕРЕННАЯ стадия (стадия 3) - диск гиперемирован, заметный подъем диска, его границы (вначале носовая, затем верхняя, нижняя и височная) ступеваны, развивается набухание нервных волокон сетчатки в перипапиллярной зоне, отмечается исчезновение венозной пульсации. Следует отметить, что венозная пульсация отсутствует в норме у 20% здоровых людей, поэтому исчезновение венозной пульсации не является патогномоничным признаком. Сохраняющаяся венозная пульсация ставит под сомнения диагноз застойного диска, также скрыты крупные сосуды, но не все, пересекающие край диска (рис 4.12.),

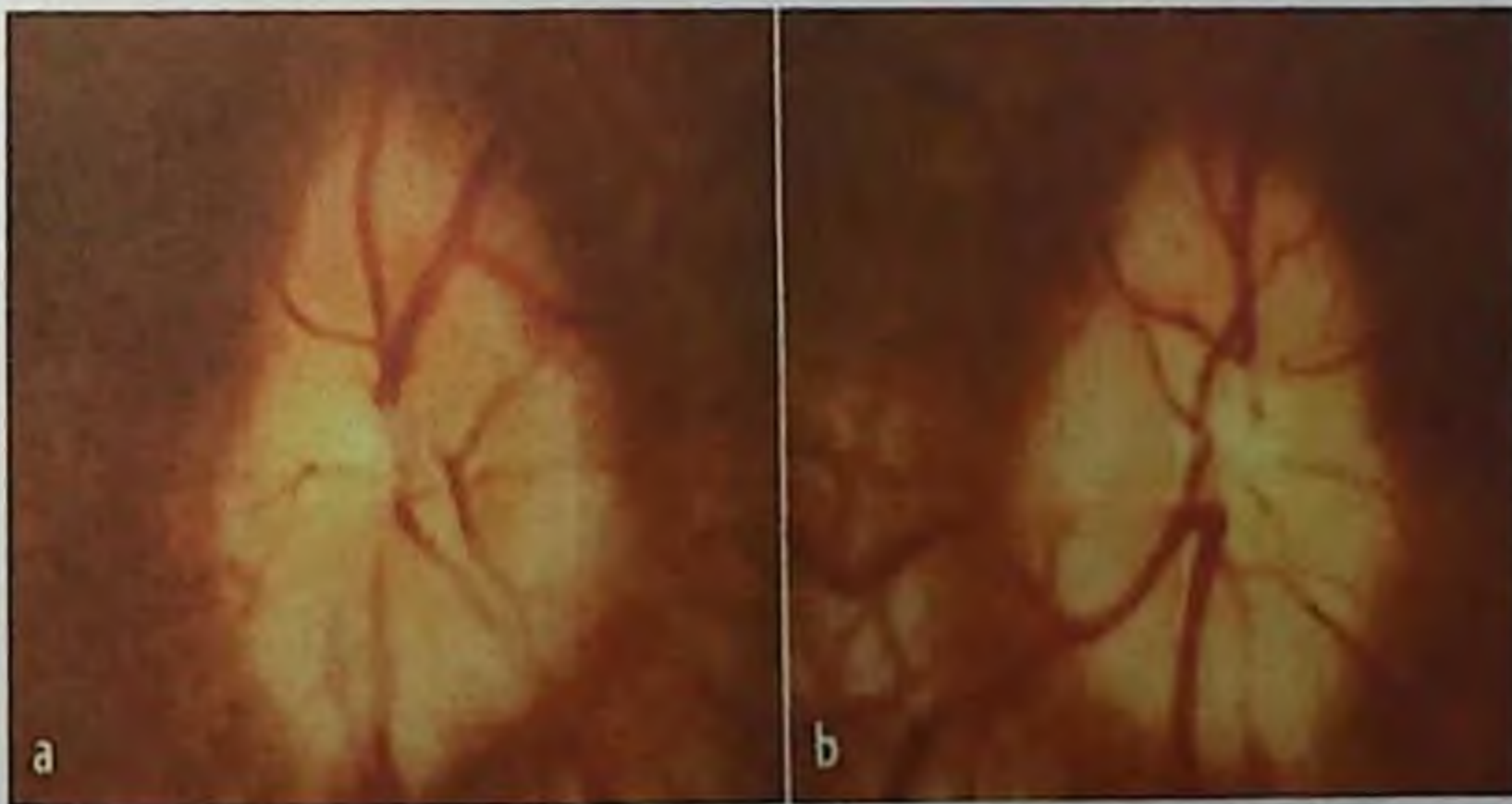


Рис. 4.12. Умеренная папиллоэдема. Все границы диска ступёваны, диск кажется увеличенным в размере. Также скрыты кровеносные сосуды и имеются перипапиллярные ареолы

ВЫРАЖЕННАЯ стадия (стадия 4) – диск гиперемирован, заметный подъем диска (диск напоминает «пробку шампанского»), ступеванность внутренних границ диска, скрыты некоторые крупные сосуды, лежащие на диске, на поверхности диска могут присутствовать псевдо-друзы (ярко желтые тельца, похожие на друзы диска),

ТЯЖЕЛАЯ стадия (стадия 5) (рис 4.13.) - заметный подъем диска, край диска кажется ступеванным и округлым, скрыты все крупные сосуды, пересекающие диск, часто присутствуют псевдо-друзы, можно заметить круговые складки особенно темпорально (линии Патона).

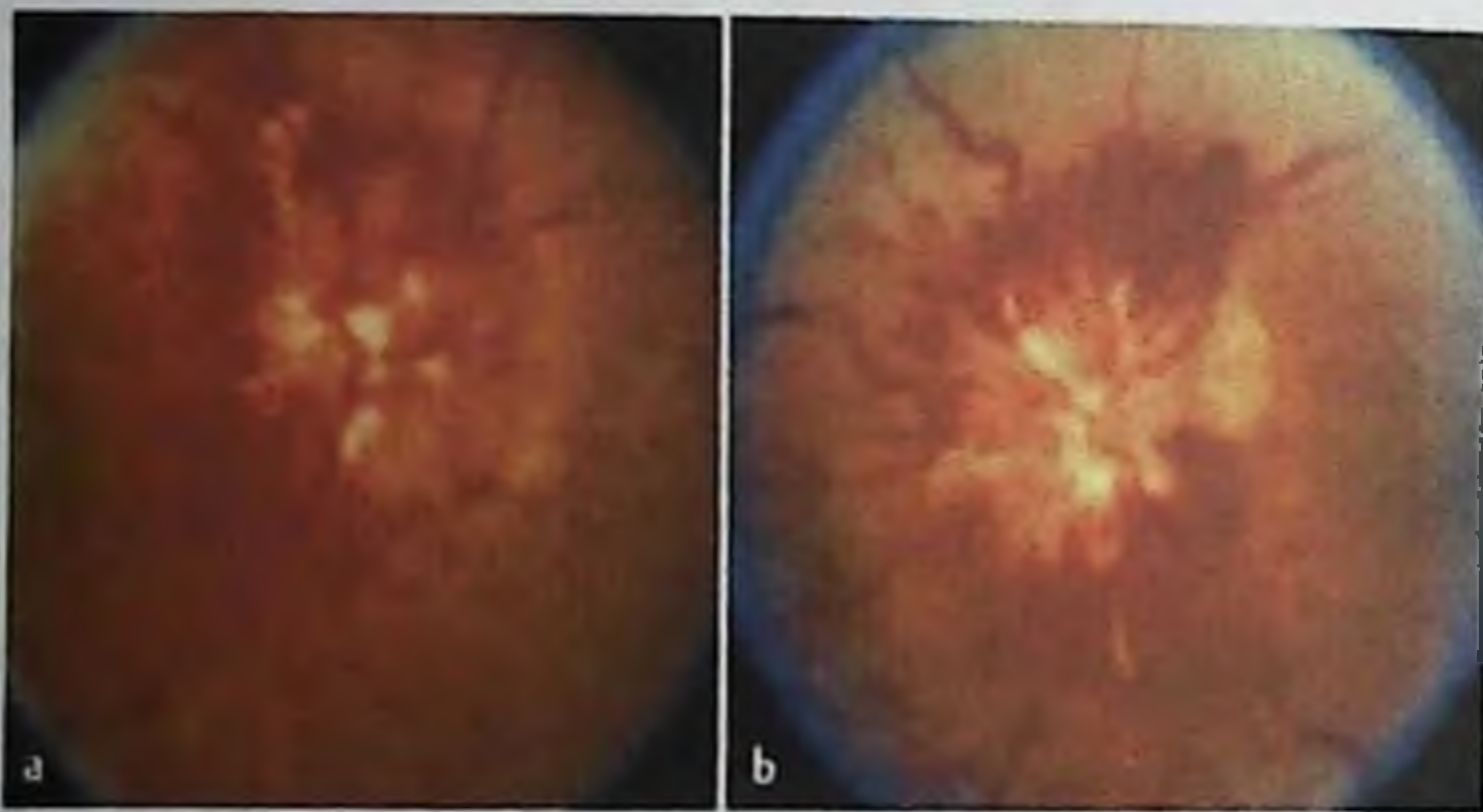


Рис. 4.13. Тяжелая папилладема. Внутренние границы диска приподняты и ступеваны с множественными геморрагиями и ватобразными очагами. Края диска и сосуды не видны. Вены расширены и извиты.

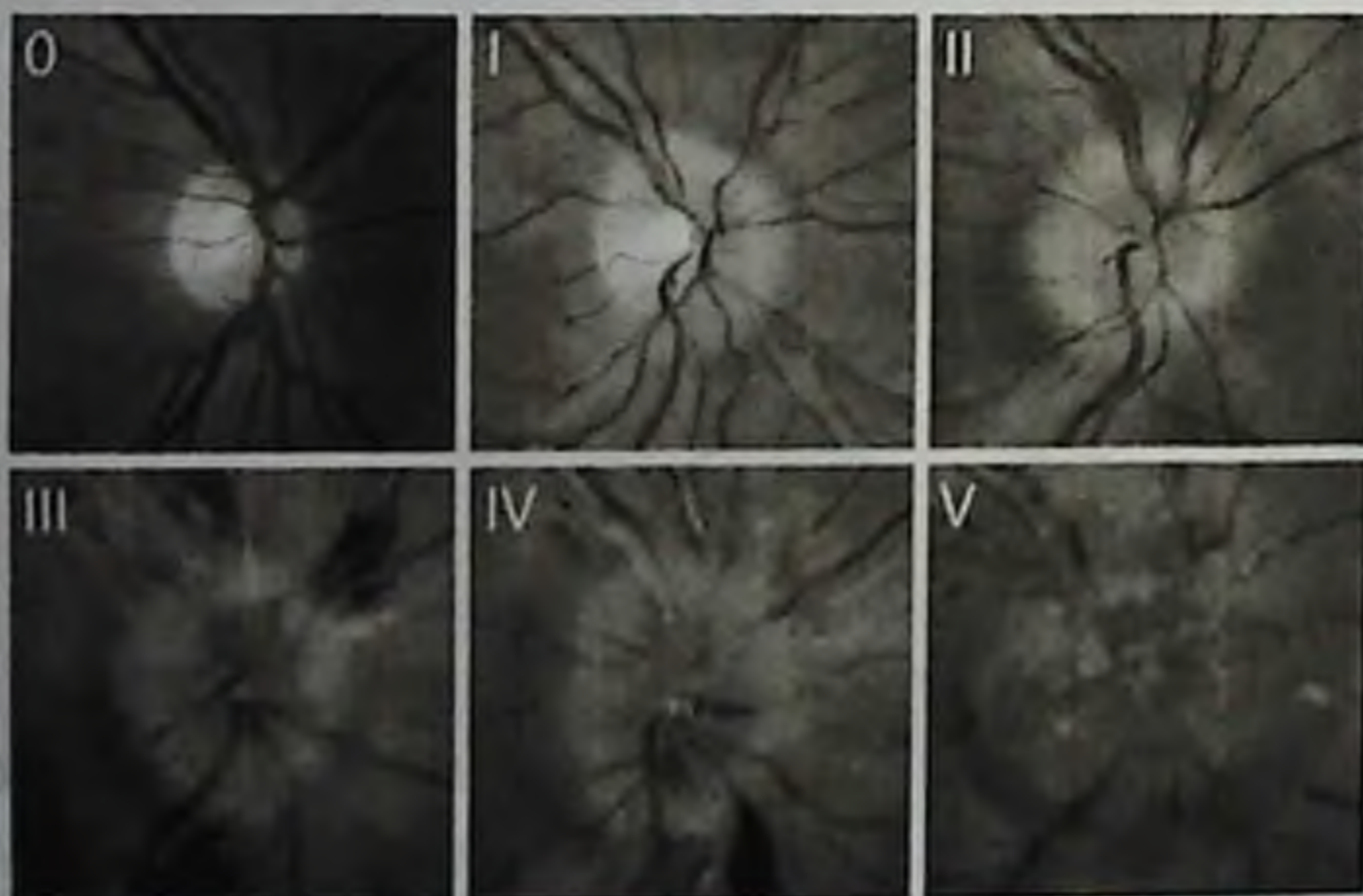


Рис. 4.14. На данном рисунке представлена картина глазного дна в бескрасном свете, где видна степень тяжести папилладемы от 0 до 5 по Фризену

ПОСТ – ПАПИЛЛАЭДЕМА (вторичная атрофия ДЗН) (без стадии) – диск бледный, минимально или вообще не приподнят, глиоз перипапиллярного слоя нервных волокон – это сероватая, менее четкая, по ходу ретинальных сосудов более мембранозное покрытие, чем отечность диска, ватообразные очаги и кровоизлияния отсутствуют (рис 4.15.).

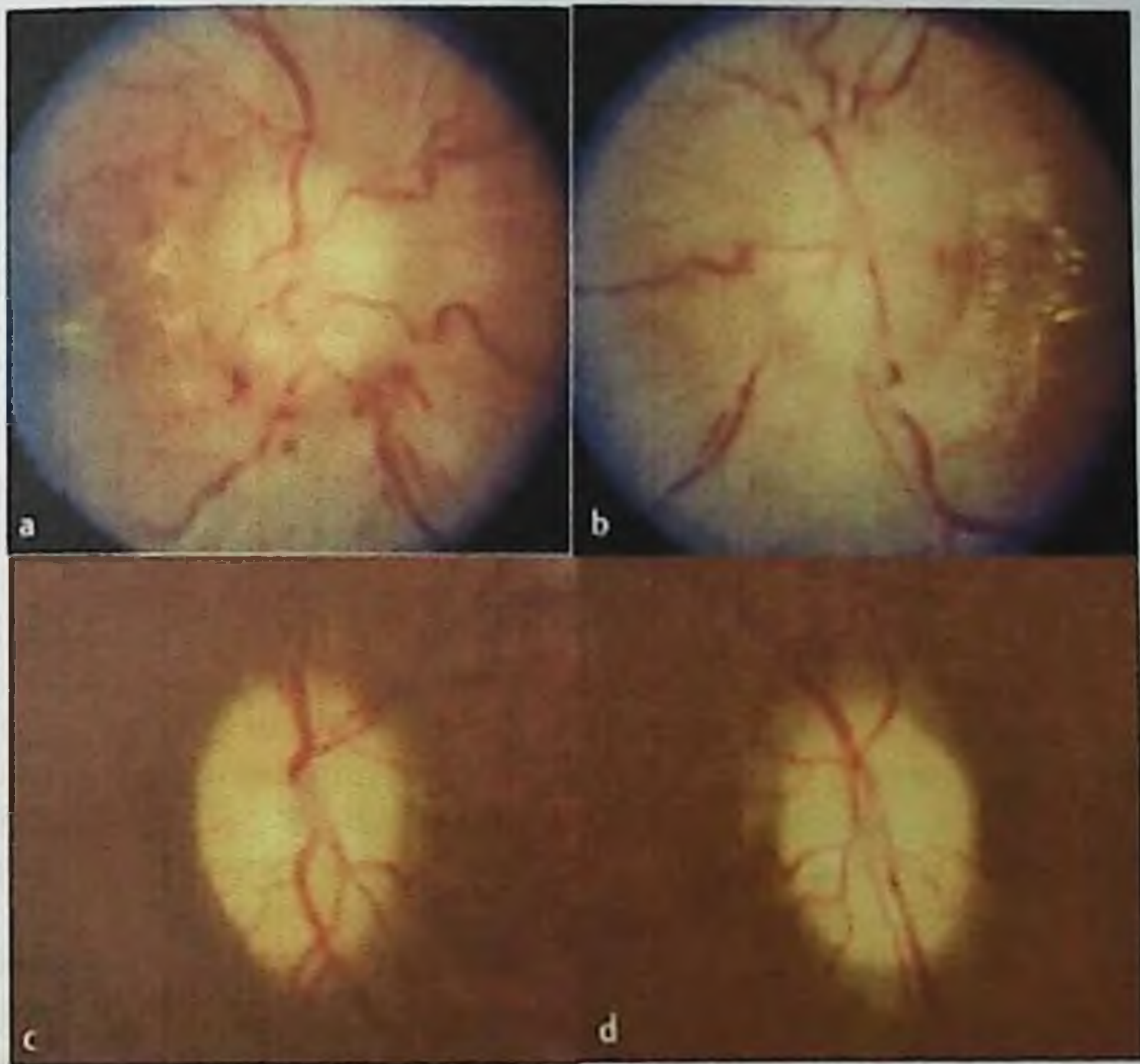


Рис 4.15. Вторичная атрофия (а и в) при отсутствии соответствующего лечения отечный диск со временем уменьшается в размере и развивается атрофия, ретинальные вены суживаются и покрываются пролиферативной тканью (с и д). Диск становится плоским и бледным. Перипапиллярные изменения остаются от предыдущих стадий папиллаэдемы

На поверхности диска развиваются оптико-цилиарные шунты (рис 4.16а.) (ретинохориоидальные коллатерали – присутствующие венозные каналы на поверхности диска, которые расширяются в ответ на хроническую окклюзию центральной вены сетчатки от повышения ВЧД), ярким примером этого может быть менингиома оболочки диска зрительного нерва (рис 4.16 в.). Также можно выявить друзоподобные кристаллиновые отложения (кальцификаты), количество мелких сосудов на поверхности диска уменьшено (признак Кастенбаума).

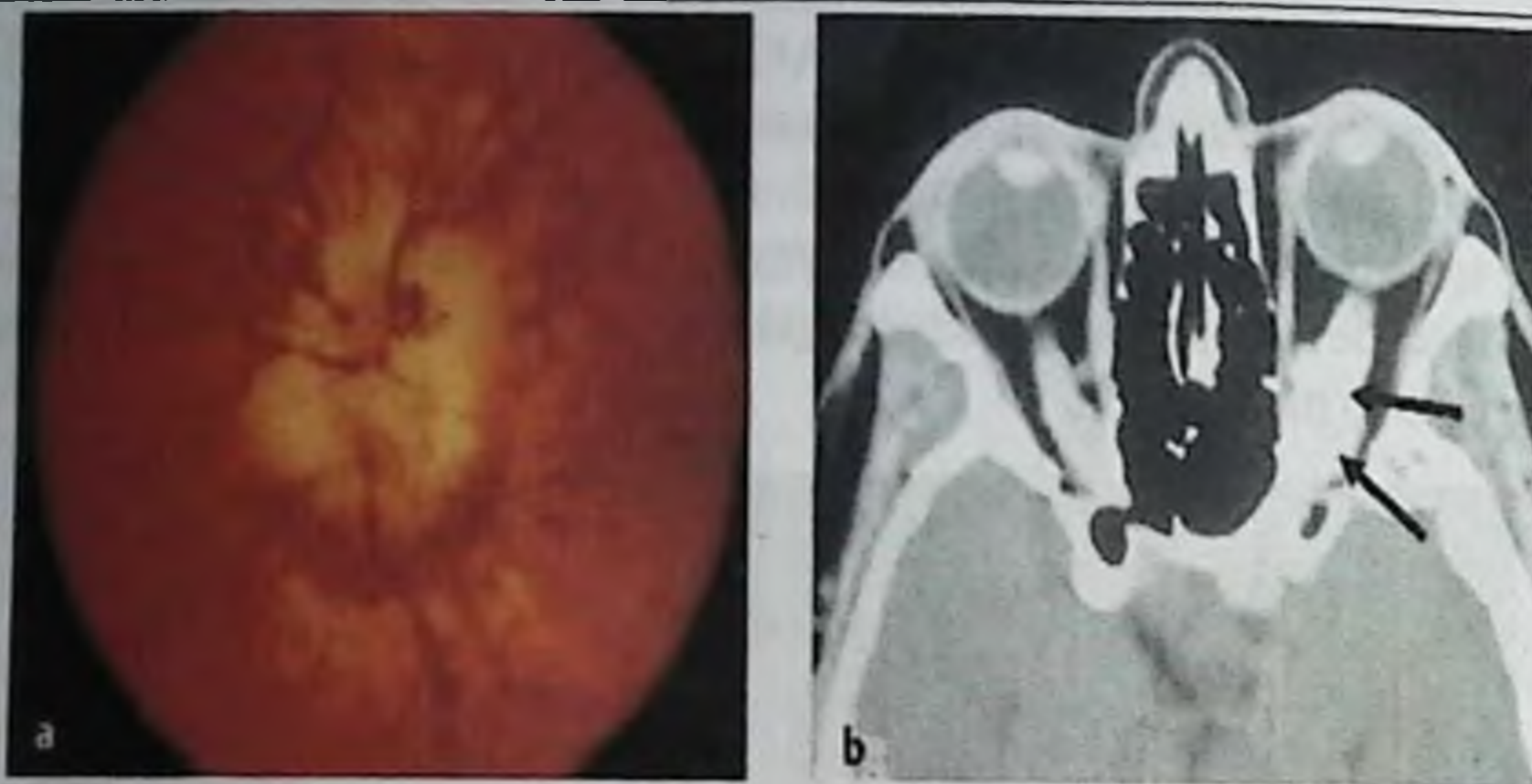


Рис. 4.16. На данном рисунке представлена А) менингиома оболочек зрительного нерва с отечным диском и оптикоцизнарными изгибами. В) На аксиальном срезе компьютерной томографии с контрастом видно усиление сигнала вдоль левого зрительного нерва (указано стрелками)

Осложнения: неврологические - в зависимости от причины, опухоль мозга, менингиты, осложнения, связанные с повышением ВЧД, одностороннее или двустороннее повреждение 6 пары ЧМН,

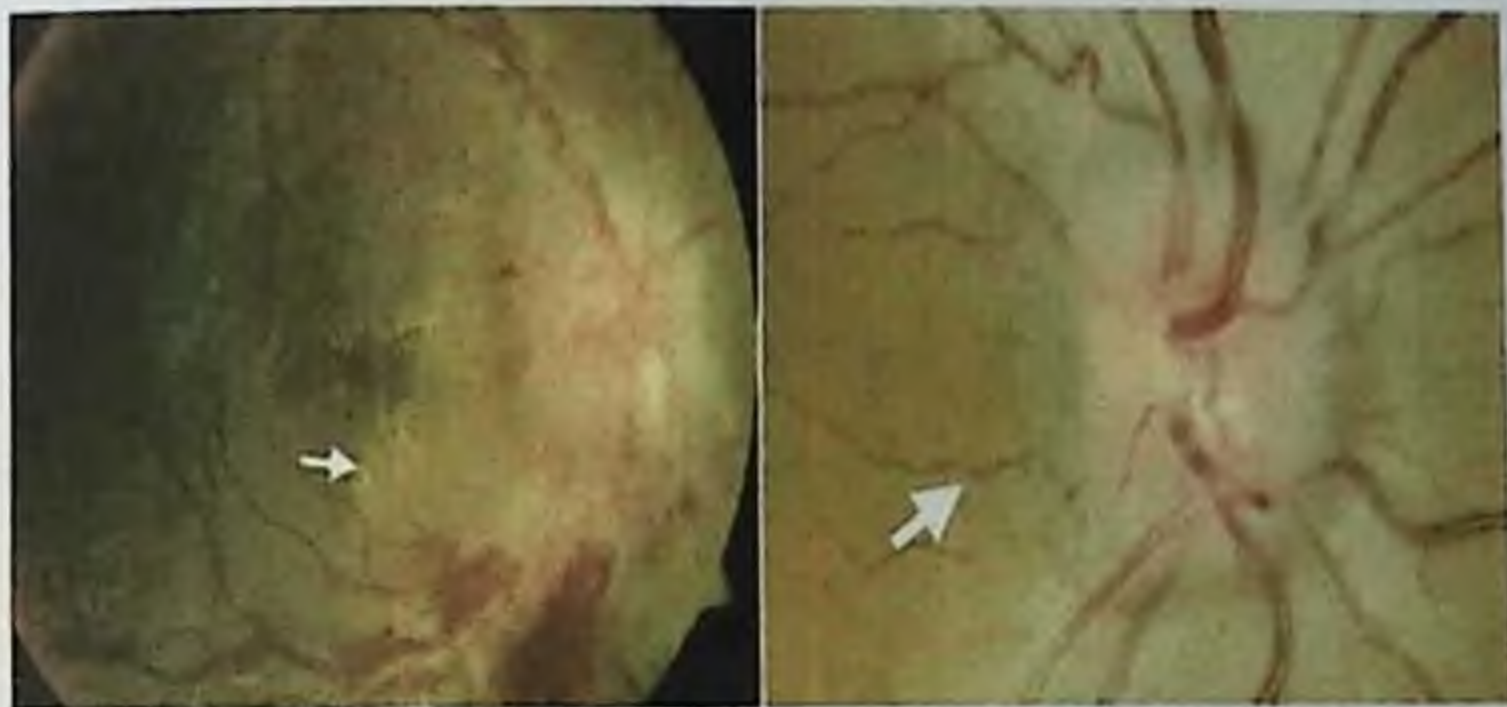
Офтальмологические – 1. Дисфункция зрительного нерва: стойкий застойный диск любой этиологии если процесс острый, тяжелый, выраженный и вызывает постоянную дисфункцию зрительного нерва или даже слепоту, 2. Снижение цветового зрения и сужение полей зрения на периметрии в средней периферии обычно является ранним показателем повреждения зрительного нерва. Процесс в основном является обратимым при снижении ВЧД, 3. На более поздних стадиях может быть потеря центрального зрения и необратимой двусторонней слепоты, 4. Острый тяжелый застойный диск, если остается не леченным, то может привести к внезапной тяжелой необратимой слепоте в течение нескольких дней, из-за вторичного инфаркта аксонов нервных волокон, менее тяжелая папилладема может постепенно приводить к потере полей зрения в течение недель или месяцев по следующим причинам:

- Макулярная дисфункция: 1. Серозная жидкость или твердые эксудаты в макулярной области или субретинальная жидкость под макулой, 2. Ретинальные или хориоидальные складки, пересекающие макулу (рис 4.17.),

- Окклюзия центральной ретинальной вены: происходит вследствие компрессии центральной ретинальной вены отечным диском,

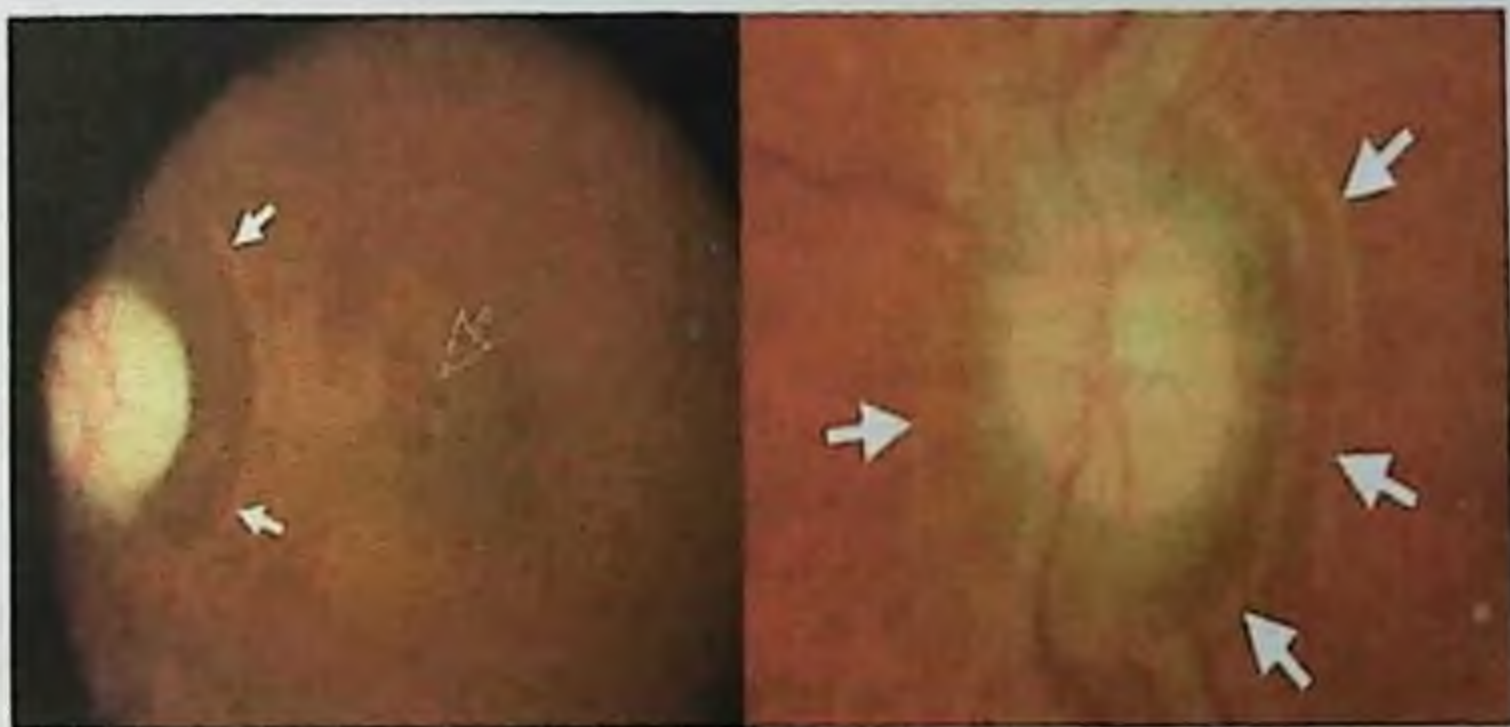
- Геморрагии: 1. Перипапиллярные геморрагии (часто штрихообразные), 2. в редких случаях может развиваться перипапиллярная хориоидальная неоваскулярная мембрана, 3.

Преретинальные ± витреальные геморрагии могут развиваться при внезапном подъеме ВЧД, что может привести к субарахноидальным кровоизлияниям (синдром Терсона) (рис 4.18.),



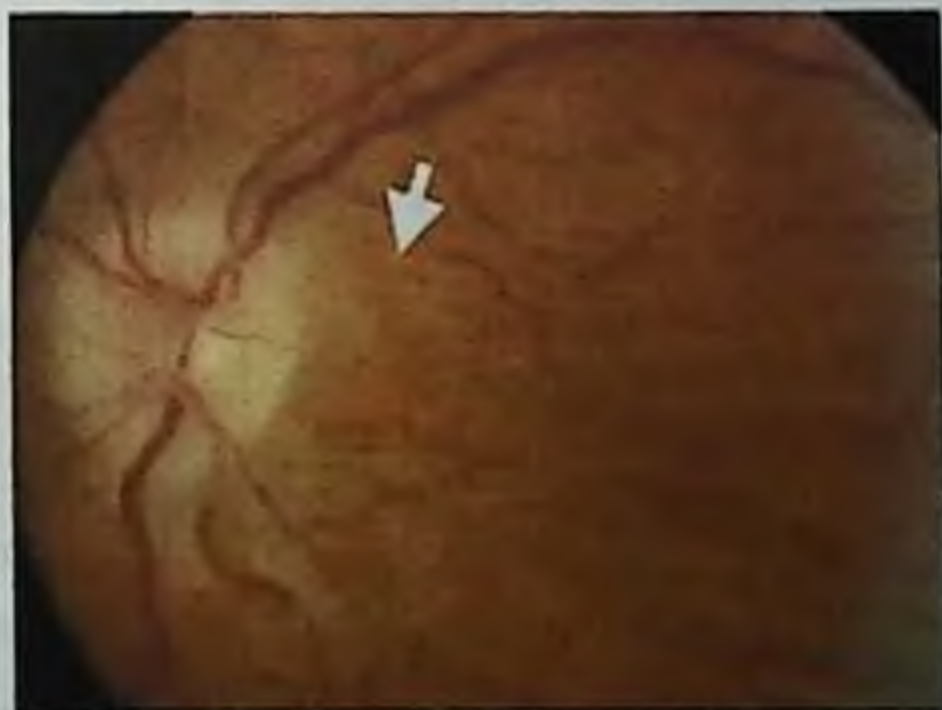
А)

Б)



В)

Г)



Д)

Рис 4.17. На данном рисунке предлены ретинальные аномалии связанные с застойным диском: А) Отечный диск, связанный с отеком макулы и липидными экссудатами (стрелка), Б) Круговые складки (стрелка), В) Картина глазного дна больного с идиопатической интракраниальной гипертензией, у которого тяжелое потеря зрения связана с

стучившейся патиллаздемой и макулярным отеком, а также с литидной звездой. Через год после фенестрации зрительного нерва, зрение улучшилось, но бледность диска зрительного нерва осталась, остаточная очертание жидкости (контрастная стрелка) и нарушение макулярного ретинального пигментного эпителия указан на рисунке В) и Г) Две линии очертания жидкости (указано стрелкой) находятся в стадии рассасывания при патиллаздеме, Д) Хориоидальные складки (стрелка) проходят через макулярную область.

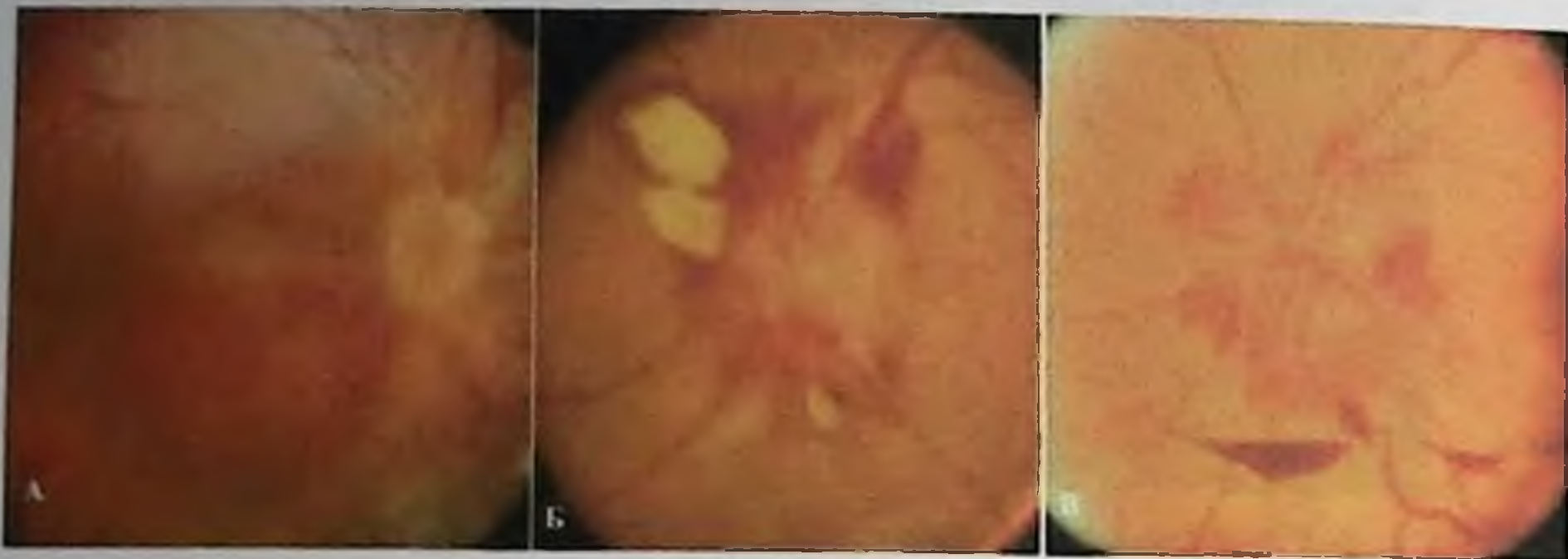


Рис. 4.18. На данном рисунке представлен примеры синдрома Терсона: А) Патиллаздема и субглатоидная лодкоподобная геморрагия, перекрывающая макулу у пациента с аневризматической субарахноидальной геморрагией. Изображение слегка размыто из-за мутности стекловидного тела. Б и В) Глазное дно двух пациентов с лимфатическим менингитом и повышенным внутричерепным давлением. Б) Патиллаздема с перипатиллярными геморрагиями, сопровождающиеся интревальными геморрагиями, некоторые из которых бледнеют по мере рассасывания (на 10 часах), В) Патиллаздема с перипатиллярными ретинальными геморрагиями, сопровождающиеся множественными субглатоидальными геморрагиями (в нижней части).

- Рефракционные изменения: у пациента с выраженным отечным диском может развиваться индуцированная гиперметропия (укорочения аксиальной длины глазного яблока), вследствие задержки цереброспинальной жидкости в оболочках зрительного нерва

4.3. Инструментальные и лабораторные методы исследования

4.3. Инструментальные и лабораторные методы исследования: 1. МРТ с контрастом и без для исключения интракраниальных крупных повреждений, геморрагий и гидроцефалии, 2. Для идентификации sinus thrombosis и тромбоз dual venous sinus проводят магнитнорезонансную венографию, 3. Как возможная причина повышения ВЧД может быть артериовенозная мальформация, которая определяется при МР ангиографии, 4. Если нейровизуализация в норме, то производят люмбальную пункцию для исключения воспалительной этиологии (менингит) повышения ВЧД. Определяют в основном уровень: глюкозы, протеинов, грам

отрицательную и положительную флору, цитологию, оппортунистическую инфекцию (криптококковый антиген). 5. Большую роль играет ОКТ диагностика зрительного нерва (рис 4.19.) и ультразвуковая оценка папиллаэдемы (рис 4.20.)

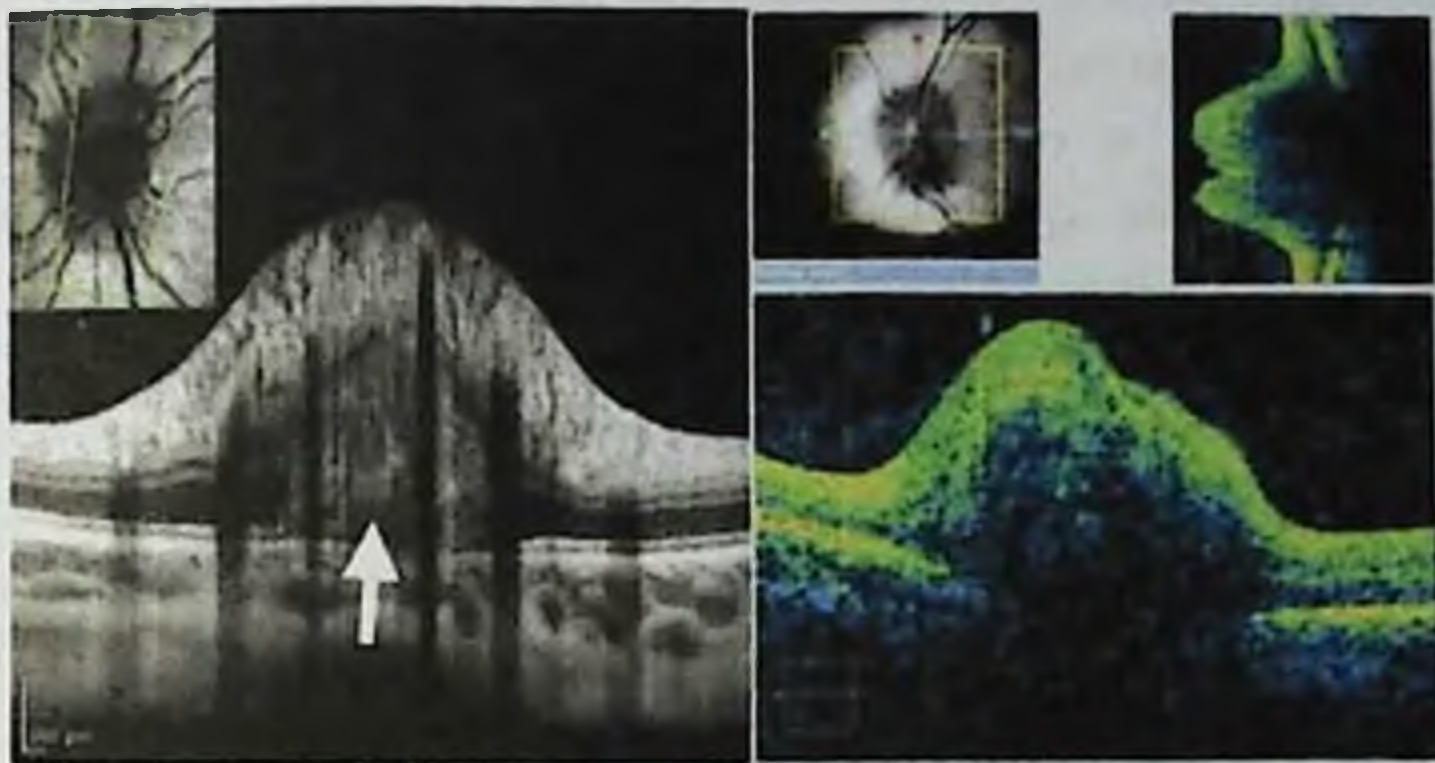


Рис. 4.19. На данном рисунке представлена: слева - псевдопапиллаэдема на спектральной ОКТ. В верхней левой части панели указана локализация перекрестных линий через ДЗН (зеленые линии со стрелкой), а на большой панели указаны друзы (стрелка), приподнимающие зрительный нерв. Справа – на пространственно-временной ОКТ наблюдается увеличение толщины слоя нервных волокон и площади нейроретинального пояса при папиллаэдеме.

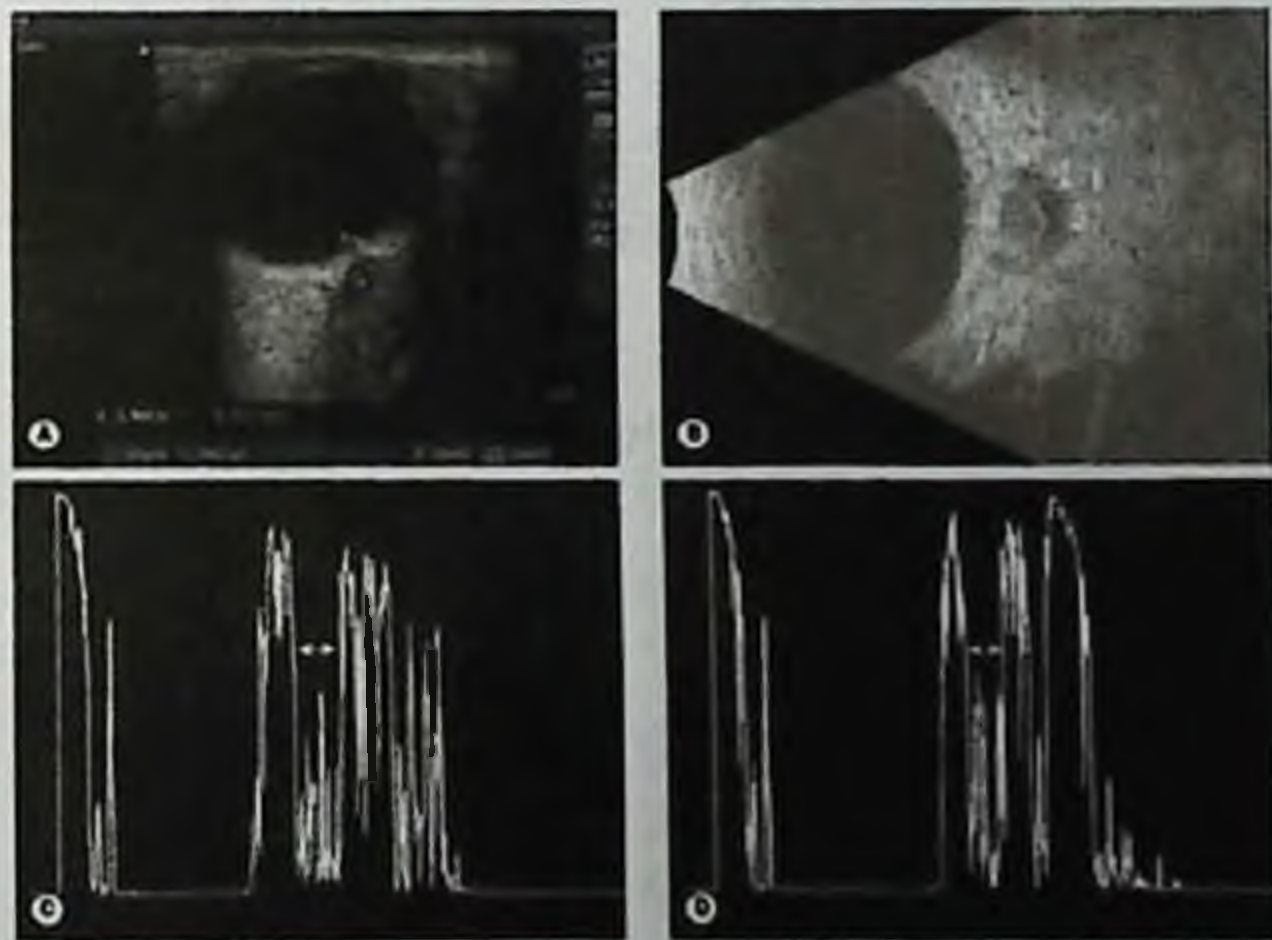


Рис. 4.20. На данном рисунке представлена ультразвуковое исследование: А) оболочка зрительного нерва в продольном направлении 0,71 см и в поперечном – 0,30 см в заднем полюсе глазного яблока, В) Поперечный В – скан, указывающий на полумесячный признак (головчатая стрелка), диаметр оболочки зрительного нерва измеряется в 3,0 мм позади глазного яблока (стрелка), С) А-скан в первичной позиции с диаметром ретробульбарного нерва – 4,8 мм, D) при боковом взгляде диаметр уменьшается до 3,5 мм – положительный 300 тест.

4.4. Лечение

4.4. Лечение: 1. Основная функция офтальмолога заключается в установлении диагноза и мониторингирование, включающее в себя контроль зрительных функций (острота зрения, поле зрения, цветоощущение, зрачковые реакции) и состояние диска зрительного нерва, 2. Лечение в основном этиотропное у специалистов, если имеется опухолевые образования в головном мозга, то вопрос о тактике лечения решает нейрохирург (производит в зависимости от стадии химио – или лучевую терапию, а также резекцию опухолевого процесса), 3. Потеря веса сторогая диета и даже бариатрическая хирургия строго рекомендуется особенно при Pseudotumor cerebri, 4. Для снижения ВЧД и связанных с ним симптомов используют ацетазоламид, фуросемид, дигоксин и аналгин, 5. При безуспешности проведенной терапии, приступают к декомпрессионным мероприятиям таким как нейрохирургические шунты (люмбоперитонеальные шунты (рис 4.21.) или стентирования поперечного дурального синуса), фенестрация оболочек зрительного нерва (в ретробульбарной части зрительного нерва производят отверстие, позволяя выходить цереброспинальной жидкости в глазную орбиту, где они и всасывается) (рис 4.22.),



Рис 4.21. На данном рисунке представлена исчезновение симптомов после люмбоперитонеального шунтирования при идиопатической внутричерепной гипертензии. (Верхняя иллюстрация до шунта, нижняя – после). Продемонстрирована двусторонний паралич 6-ой пары ЧМН, двусторонняя папилладема и дефекты поля зрения



Рис. 4.22. На данном рисунке представлены этапы операции при фенестрации оболочек правого зрительного нерва, страдающего идиопатической внутричерепной гипертензией. А) Белая стрелка указывает на кожу пациента между левым веком и носом и

указывает на нос пациента, отсепаровывают конъюнктиву и укладывают ее медиально (черная изогнутая стрелка), затем отсепаровывают медиальную прямую мышцу и берут ее на викриловый шов (тонкая прямая черная стрелка). Б) Глазное яблоко приподнимается кверху и латерально. Медиальный орбитальный ретрактор используется, чтобы приподнять медиальную прямую мышцу и медиальную орбитальную ткань по отношению к носу. Виден орбитальный жир (указана звездочкой). В) Жир тупо отсепаровывается ватным тонким апликатором до задней медиальной орбиты и оболочки зрительного нерва (стрелка). Цилиарные сосуды видны вокруг зрительного нерва. Г) Далее к оболочке преподносится микро витреоретинальное лезвие лопатообразной формы. Д) Ширина лезвия используется для создания щели в оболочке зрительного нерва откуда интракраниальная жидкость вытекает. Данный процесс повторяют трижды. Е) Изогнутый крючок для тенотомии проводят через одну сделанную щель к другой в пределах супрахноидального пространства. Легкими осторожными движениями разрушаются субарахноидальные спайки. Ж) После того как гемостаз достигнут, викриловым швом (изогнутая стрелка) позиционируют медиальную прямую мышцу (прямая стрелка). З) Мышцу закрывают конъюнктивой (указана звездочкой)

6. Стероиды противопоказаны, однако могут быть использованы при тяжелых случаях папилладемы, 7. Внутривенное вливание маннитола и люмбальные пункции обычно предотвращают тяжелые последствия папилладемы.

САМОКОНТРОЛЬ УСВОЕНИЯ ТЕМЫ

ВОПРОСЫ

1. Какие виды врожденных аномалий ДЗН связанных с размером вам известны?
2. При каком из врожденных аномалий ДЗН, наиболее часто может развиваться серозная отслойка сетчатки?
3. Перечислите основные базовые признаки дисфункции зрительного нерва?
4. Диск меловой бледности с четкими границами при какой оптиконеуропатии преимущественно встречается?
5. Какие отличительные особенности и виды дегенеративных оптико-нейропатий вам известны?
6. Назовите наиболее распространенную ишемическую оптиконеуропатию. В результате чего она возникает?
7. Какие патологические процессы приводят к развитию невритических оптиконеуропатий?
8. Какой механизм гибели ГКС лежит в основе развития ГОН, и какой пусковой фактор приводит к развитию патологического каскада биохимиче-ских реакций в ГКС?
9. Какие типы ГК содержит сетчатка?
10. Какой фактор играет основополагающую роль в процессе ремоделирования решетчатой пластинки и посредством чего он воздействует?

ТЕСТЫ

1. Встречаются скотомы всех видов, кроме:
А – ахроматических;
Б – физиологических;
В – относительных;
Г – положительных;
Д – центральных.
2. Для сетчатки характерны все функции, кроме:
А – остроты зрения;
Б – поля зрения;
В – бинокулярного зрения;
Г – цветового зрения;
Д – светоощущения.

3. Зрительные функции обеспечивают следующие нейтропителиальные клетки:
- А – палочки и колбочки;
 - Б – биполярные клетки;
 - В – ганглиозные клетки;
 - Г – правильно А и Б;
 - Д – правильно А и В.
4. Исследование цветоощущения можно проводить любым способом, кроме:
- А – таблиц Сивцева;
 - Б – таблиц Рабкина;
 - В – таблиц Юстовой;
 - Г – тестов Фарнsworthа;
 - Д – аномалоскопа.
5. Какие участки глазного дна дают физиологические скотомы?
- А – головка зрительного нерва и зубчатая линия;
 - Б – головка зрительного нерва и крупные сосуды;
 - В – головка зрительного нерва и желтое пятно;
 - Г – желтое пятно и крупные сосуды;
 - Д – желтое пятно и зубчатая линия.
6. Ксантопсия – это видение окружающих предметов в:
- А – желтом цвете;
 - Б – красном цвете;
 - В – зеленом цвете;
 - Г – синем цвете.
7. Кто первым выдвинул трехкомпонентную теорию цветоощущения?
- А – Ибн Сина;
 - Б – Кеплер;
 - В – М.В. Ломоносов;
 - Г – Т. Юнг;
 - Д – Г. Гельмгольц.
8. Наиболее высокая острота зрения в области центральной ямки сетчатки обусловлена тем, что:
- А – центральная ямка расположена почти по оси оптической системы глаза;

- Б – имеется максимальная концентрация колбочек;
В – каждая фовеолярная колбочка связана со своей ганглиозной клеткой;
Г – только Б и В;
Д – всем перечисленным.
9. Наиболее частым нарушением цветовосприятия является:
А – ахромазия;
Б – монохромазия;
В – дихромазия;
Г – аномальная трихромазия;
Д – трихромазия.
10. Наиболее частыми патологическими изменениями поля зрения являются:
А – очаговые дефекты – скотомы;
Б – концентрическое сужение полей зрения;
В – двустороннее выпадение половин поля зрения – гемианопсии;
Г – верно все перечисленное;
Д – верно А и Б.
11. О поражении зрительного тракта может говорить:
А – слепота одного глаза;
Б – биназальная гемианопсия;
В – центральная абсолютная скотома;
Г – гомонимная гемианопсия;
Д – битемпоральная гемианопсия.
12. Основной функцией зрительного анализатора, без которого не может быть всех остальных функций, является:
А – периферическое зрение;
Б – острота зрения;
В – цветоощущение;
Г – светоощущение;
Д – стереоскопическое зрение.
13. Особенностью сумеречного зрения является все перечисленное, кроме:
А – сужения полей зрения;
Б – бесцветности;
В – понижения остроты зрения;

Г – изменения яркости (светлоты) цветов;

Д – всего перечисленного.

14. Острота зрения у детей в 6 месяцев составляет:

А – тысячные доли единицы;

Б – 0,1 и выше;

В – 0,6 и выше;

Г – 0,8 и выше;

Д – 1,0 и выше.

15. Острота зрения у детей 5 лет составляет:

А – 0,1 и выше;

Б – 0,3 и выше;

В – 0,6 и выше;

Г – 0,8 и выше;

Д – 1,0 и выше.

16. Расставьте по порядку, начиная с самой широкой границы полей зрения на цвета:

А – синий, зеленый, красный;

Б – красный, синий, зеленый;

В – синий, красный, зеленый;

Г – зеленый, синий, красный;

Д – желтый, зеленый, красный.

17. Расстройства темновой адаптации (гемералопия) может встречаться при:

А – увеитах, пануевитах, высоких степенях миопии;

Б – воспалительных поражениях зрительного нерва;

В – недостатке или отсутствии в пище витамина «А», а также «В₂» и «С»;

Г – воспалительных и дегенеративных поражениях сетчатки;

Д – всем перечисленном.

18. Сохранность центральной зоны поля зрения при гомонимной гемианопсии говорит о поражении:

А – зрительного нерва;

Б – хиазмы;

В – зрительного тракта;

Г – лучистости Грассиоле;

Д – корковых отделов.

19. Темновую адаптацию следует проверять у людей при:

А – подозрении на пигментную абнотрофию сетчатки, приосложненной миопии высокой степени;

Б – авитаминозах, циррозе печени;

В – хориоидитах, отслойке сетчатки, застое диска зрительного нерва;

Г – профессиональном отборе шоферов, авиаторов, водителе поездов, при военной экспертизе;

Д – всем перечисленном.

20. У здорового взрослого человека нижняя граница поля зрения на белый цвет находится от точки фиксации в:

А – 45°;

Б – 55°;

В – 65-70°;

Г – 90°;

Д – 100°.

21. В случаях застойных дисков зрительных нервов ведущая роль принадлежит:

А – офтальмологу;

Б – хирургу;

В – невропатологу;

Г – нейрохирургу;

Д – терапевту.

22. Врожденные аномалии зрительного нерва подлежат:

А – активному хирургическому лечению;

Б – активной консервативной терапии;

В – комбинированному хирургическому и консервативному лечению;

Г – лазерному лечению;

Д – лечению не подлежат.

23. Для застойного диска зрительного нерва нехарактерно:

А – увеличение и грибовидное выпячивание диска в стекловидное тело;

Б – нечеткость границ диска;

В – снижение зрительных функций;

Г – наличие перипапиллярного отека;

Д – кровоизлияния в сетчатку в перипапиллярной зоне.

24. Для офтальмоскопической картины неврита зрительного нерва характерно все, кроме:
- А – гиперемии диска;
 - Б – наличия экссудата в воронке диска;
 - В – ступенчатости границ диска;
 - Г – расширения артерий и извитости вен;
 - Д – наличия фиброзных тяжей от диска к периферии сетчатки.
25. Для ретробульбарного неврита нехарактерно:
- А – гиперемия диска;
 - Б – быстрое снижение остроты зрения;
 - В – наличие центральных и парацентральных скотом;
 - Г – боли в глазнице при движении глаза;
 - Д – расстройство цветоощущения.
26. Застойные диски зрительных нервов характеризуются:
- А – отеком ткани диска, ступенчатостью его границ;
 - Б – выстоянием диска;
 - В – расширением вен сетчатки;
 - Г – кровоизлияниями;
 - Д – всем перечисленным.
27. Застойный диск зрительного нерва является признаком:
- А – воспаления зрительного нерва;
 - Б – повышения внутричерепного давления;
 - В – ретробульбарной опухоли;
 - Г – повышения внутриглазного давления;
 - Д – опухоли диска зрительного нерва.
28. К аномалиям развития зрительного нерва относят:
- А – колобому диска;
 - Б – гипоплазию зрительного нерва;
 - В – миелиновые волокна;
 - Г – псевдоневрит;
 - Д – все перечисленное верно.
29. Кровоизлияния при неврите зрительного нерва локализуются:
- А – по всему глазному дну;
 - Б – в макулярной области;
 - В – на диске или около него;

Г – на периферии глазного дна;

Д – все перечисленное верно.

30. Лечение ретробульбарного неврита в острый период заболевания включает:

А – сосудистую терапию;

Б – противовоспалительную терапию;

В – хирургические мероприятия;

Г – лазеротерапию;

Д – все перечисленное.

31. Не бывает атрофии зрительных нервов:

А – первичной;

Б – вторичной;

В – наследственной;

Г – рефрактогенной;

Д – простой.

32. Невриты зрительных нервов характеризуются:

А – резким снижением зрения;

Б – гиперемией диска зрительного нерва;

В – отеком диска зрительного нерва;

Г – всем перечисленным;

Д – только А и В.

33. Острые нарушения артериального кровообращения в зрительном нерве могут быть вызваны:

А – спазмом;

Б – эмболией;

В – тромбозом;

Г – всем перечисленным;

Д – только А и В.

34. Пациент 25 лет жалуется на боль за правым глазом, появляющуюся при движениях глаза, ухудшение зрения ОД. Около 2 недель назад перенес грипп с высокой температурой. При осмотре: острота зрения правого глаза 0,5, не корригируется, границы полей зрения на белый, красный и зеленый цвета концентрически сужены, в центральных отделах поля определяется отрицательная скотома, размеры слепого пятна 18x13 мм. Глаз спокоен, оптические среды прозрачны. Диск зрительного нерва ярко-красный, диаметр его увеличен, границы ступеваны, диск выступает в стекловидное тело,

вены сетчатки расширены, извиты, вдоль сосудов определяются точечные и полосчатые кровоизлияния. При каких (каком) заболеваниях (заболевании) возможна описанная выше офтальмоскопическая картина:

1. Острое нарушение кровообращения в центральной артерии сетчатки

2. Застойный диск зрительного нерва
3. Гипертоническая нейроретинопатия
4. Неврит зрительного нерва

Варианты ответов:

А – если правильная комбинация ответов 1,2,3.

Б – если правильная комбинация ответов 1,3.

В – если правильная комбинация ответов 2,4.

Г – если верен только 4-й ответ.

Д – если правильны все ответы (1,2,3,4).

35. Передняя ишемическая оптическая нейропатия связана с нарушением кровообращения в:

- А – заднем участке зрительного нерва;
- Б – внутренней сонной артерии;
- В – задних коротких цилиарных артериях;
- Г – передних ресничных артериях;
- Д – центральной артерии сетчатки.

36. При невритах зрительного нерва зрение:

- А – не изменяется;
- Б – снижается незначительно и медленно;
- В – снижается незначительно и быстро;
- Г – снижается значительно и быстро;
- Д – любой из перечисленных вариантов.

37. При неврите зрительного нерва цвет диска:

- А – не меняется;
- Б – гиперемирован;
- В – бледный;
- Г – восковидный;
- Д – серый.

38. Причиной развития застойных дисков зрительных нервов может быть:

- А – опухоли и опухолеподобные заболевания мозга;
- Б – кисты мозга;

В – воспалительные процессы;

Г – травма мозга;

Д – все перечисленное.

39. Причиной развития невритов зрительных нервов являются:

А – вирусы;

Б – микробная флора;

В – токсины;

Г – аллергия;

Д – различные сочетания всех перечисленных факторов.

40. Человеческий глаз различает электромагнитные волны световой части спектра длиной:

А – от 196 до 360 нм;

Б – от 296 до 560 нм;

В – от 396 до 760 нм;

Г – от 496 до 760 нм;

Д – от 596 до 960 нм.

СИТУАЦИОННЫЕ ЗАДАЧИ

1. Больная П., 8-ми лет, жалуется на резкое снижение зрения правого глаза, небольшие боли при движении глазного яблока. Жалобы появились накануне вечером. Только что перенесла грипп, лечилась дома. Объективно. Острота зрения правого глаза = 0,08 (не корр.). Правый глаз спокоен, при надавливании на него отмечается легкая болезненность в глубине орбиты. Оптические среды прозрачные. Глазное дно: диск зрительного нерва бледно-розовый, границы четкие, физиологическая экскавация. Ход и калибр сосудов не изменен. Макулярная область и периферия сетчатки без патологии. В поле зрения – центральная скотома. TOD = 20 мм рт.ст. Острота зрения левого глаза = 1,0. Глаз здоров. Диагноз? Лечебные мероприятия?

2. У ребенка Я., 4-х лет, в течение нескольких месяцев резко снизилось зрение левого глаза. Родители обратили внимание на широкий «светящийся» зрачок этого глаза. Боли ребенка не беспокоят. При осмотре объективно. Острота зрения правого глаза = 1,0. Глаз здоров. Острота зрения левого глаза = $1/\infty$ p.l.inc. Придаточный аппарат глаза не изменен. Глаз спокойный. Передний отрезок без видимых изменений. Зрачок круглый, расширен, на свет практически не реагирует. Оптические среды прозрачные. Офтальмоскопически на глазном дне видно проминирующее желтовато-золотистое бугристое образование. Предположительный диагноз? Дополнительные исследования? Лечение?

3. Больная Б., 11-ти лет, жалуется на низкое зрение обоих глаз. Плохо видит с рождения. Очками не пользуется – не подходят. Объективно. Острота зрения обоих глаз = 0,2 (не корр.). Придаточный аппарат глаз в норме. Глазные яблоки спокойные. Передние отрезки без видимой патологии. Оптические среды прозрачные. На глазном дне диски зрительных нервов бледноваты, несколько уменьшены в размерах. Другой патологии не видно. Толчкообразные горизонтальные качательные движения глаз. Диагноз? Дополнительные исследования? Лечение?

4. Больная А., 23 год, поступила в клинику с жалобами на резкое снижение зрения правого глаза, наступившее через 8 дней после ОРВИ. Объективно: острота зрения правого глаза 0,02 не корректируется. Глазное дно: ДЗН гиперемирован, границы его ступшеваны, сливаются с сетчаткой, сосуды извиты, полнокровны, в

сетчатке вокруг диска несколько штрихообразных кровоизлияний. Область желтого пятна не изменена, периферия сетчатки без патологии. ВГД = 20 мм.рт.ст.

1. Поставьте диагноз.
2. Назначьте лечение.
3. Профилактика данного заболевания.

5. Больной Ж., 29 лет, обратился к офтальмологу с жалобами на слепоту правого глаза, которую обнаружил случайно 3 дня назад. Около года назад перенес черепно-мозговую травму в автокатастрофе. Объективно: острота зрения правого глаза-0 (амавроз). Зрачок округлой формы, прямая реакция на свет отсутствует, содружественная – сохранена, живая. При закрытом парном глазе – справа максимальный мидриаз. Глазное дно: ДЗН голубовато-белого цвета, границы очень четкие, сосуды резко сужены, сетчатка не изменена.

1. Поставить диагноз.
2. Определить тактику врача-офтальмолога.
3. Профилактика данного заболевания.

6. Больная Ш. 50 лет, направлена окулисту невропатологом с жалобами на небольшое снижение зрения, головные боли, иногда с рвотой, которые беспокоят её последние 2-3 месяца. При осмотре: острота зрения обоих глаз 0,6 не корригируется. Глазное дно обоих глаз: ДЗН розово-серого цвета, увеличены в размере, проминируют в стекловидное тело, границы их ступенчаты; артерии сужены, вены расширены, резко извиты; сетчатка вокруг диска отечна. На остальном протяжении сетчатка не изменена. ВГД обоих глаз = 20 мм.рт.ст.

1. Диагноз.
2. Определить тактику офтальмолога.
3. Профилактика.

7. Больной Ц., 67-ми лет, обратился к окулисту с жалобами на понижение зрения левого глаза. Острота зрения обоих глаз = 1,0. Глаза спокойные. Передние отрезки без видимых изменений. Незначительная деструкция пигментной каймы зрачка левого глаза. Оптические среды прозрачные. На глазном дне слева имеется сдвиг сосудистого пучка в носовую сторону и экскавация зрительного нерва. При периметрии слева имеется сужение поля зрения в верхне-носовом квадранте. Возможный диагноз? Дополнительные исследования? Лечение?

8. Больная Б., 55-ти лет, обратилась к окулисту с жалобами на периодические боли в обоих глазах, появление тумана и радужных кругов при взгляде на источник света, особенно при наклонах головы. Впервые подобные ощущения заметила 1,5 года назад, но в последние месяцы они стали более частыми. Объективно: острота зрения правого глаза = $0,3 \text{ sph} + 1,5^D = 0,5$; TOD = 35 мм рт.ст.; острота зрения левого глаза = $0,7 \text{ sph} + 1,0 = 1,0$; TOS = 34 мм рт. ст. Глаза спокойные, имеется расширение передних цилиарных сосудов. Передняя камера мелкая. Радужка субатрофична. Зрачок 4 мм, круглый, вяло реагирует на свет. Рефлекс с глазного дна розовый. Справа имеется краевая экскавация с перегибом сосудов по краю диска, слева – сдвиг сосудистого пучка в носовую сторону. Макулярная зона и периферия сетчатки без патологии. Поле зрения правого глаза сужено в верхненосовом квадранте до 25° , слева – в пределах нормы. Диагноз? Лечебные мероприятия?

9. Пациент 23 лет жалуется на появившиеся накануне боли при движении глазного яблока, туман перед правым глазом. При обследовании выявлено снижение остроты зрения правого глаза до 0,3 и снижение чувствительности в центральной зоне при проведении периметрии (АСКП —30-2). Данные офтальмоскопического исследования глазного дна и ОКТ — без патологических изменений и не имеют отличий от левого глаза. Какой диагноз вы поставите, и какие еще обследования обязательны в данном случае?

10. Пациент 62 лет жалуется на снижение зрения на левом глазу, туман. Жалобы появились неожиданно, за сутки до обращения. В анамнезе — гипертоническая болезнь. Острота зрения левого глаза 0,09. При периметрии выявлена горизонтальная нижняя скотома. Офтальмоскопически — диффузный отек ДЗН, больше выраженный в верхней половине со штрихообразными кровоизлияниями вокруг; ДЗН небольших размеров, с нечеткими контурами, гиперемирован. При проведении ОКТ — отек ДЗН, больше выраженный в верхнем отделе (217 мкм), в нижнем отделе — 180 мкм, в носовом — 174 мкм, в височном — 179 мкм. Диагноз? Дополнительные обследования?

СПИСОК ИСПОЛЬЗОВАННОЙ ЛИТЕРАТУРЫ

1. Джек Дж. Кански, Станислав А. Милевски, Бертил Э.Дамато, Воган Тэннер. Заболевание глазного дна, 2009
2. Grant T.Liu, Nicholas J. Volpe., Steven L. Galletta. Neuro-ophthalmology. Diagnosis and management, 2019
3. Wolters Kluwer, Lippincott Williams and Wilkins. Color atlas and synopsis of clinical ophthalmology. Wills Eye Institute. Neuro-ophthalmology. Second edition, 2012
4. Anthony Pane, Neil R Miller, Michael Burdon. The neuro-ophthalmology Survival guide. Second edition, 2018
5. Louis B. Cantor, Christopher J. Rapuano, George A. Neuro-ophthalmology. Basic and clinical science course, 2014-2015
6. John F. Salmon. Kanski's Clinical Ophthalmology A systematic Approach, 2020

**Сандов Темур Толибович, Бектурдиев Шавкат,
Кадирова Азиза Маратовна, Хамидуллаев Фирдавс Фаридович**

“Офтальмология”

**ЗАБОЛЕВАНИЯ ДИСКА
ЗРИТЕЛЬНОГО НЕРВА**

Учебное пособие

Номер удостоверения: 166-640

Издательство "САМАРКАНД"

Ответственный редактор — Дилдора ТУРДИЕВА

Корректор — Олим РАХИМОВ

Технический редактор — Акмал КЕЛДИЯРОВ

Дизайн и верстка — Зарина НУСРАТУЛЛАЕВА

Дизайнер — Даврон НУРУЛЛАЕВ

Отпечатано в типографии "SARVAR MEHROJ BARAKA" 140100.

г. Самарканд, ул. Мирзо Улугбек, 17.

Подписано в печать 06.10..2021/ Протокол 2

Формат 60x84^{1/16}. Гарнитура "Times New Roman". усл. печ. л. 6,74

Тираж: 200 экз. Заказ № 116/2022

Тел/факс: +998 93 199-82-72. e-mail: sarvarmehrojbaraka@gmail.com

