



**РНИМУ**  
имени Н.И. ПИРОГОВА

ФГАОУ ВО РНИМУ им. Н.И. Пирогова Минздрава России

*Кафедра офтальмологии имени акад. А.П. Нестерова ЛФ*

**Заведующий кафедрой:**

профессор, д.м.н., академик РАЕН и РАМТ Егоров Евгений Алексеевич

**Преподаватель:** к.м.н., доцент Волобуева Татьяна Михайловна

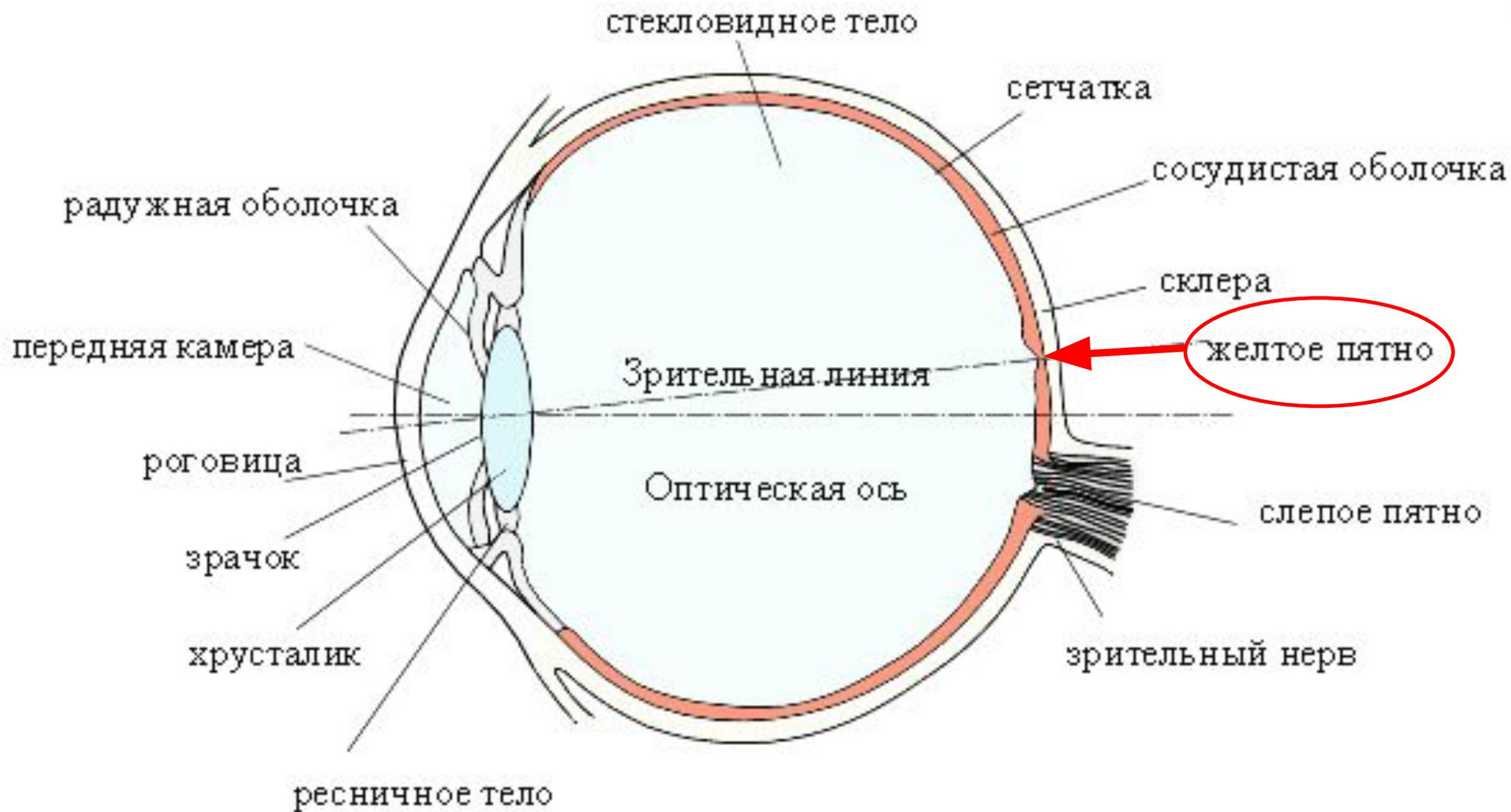
# **Макулодистрофии.**

# **Современные подходы к их лечению.**

подготовила: ординатор 1 года Академии постдипломного образования ФГБУ  
ФНКЦ ФМБА России

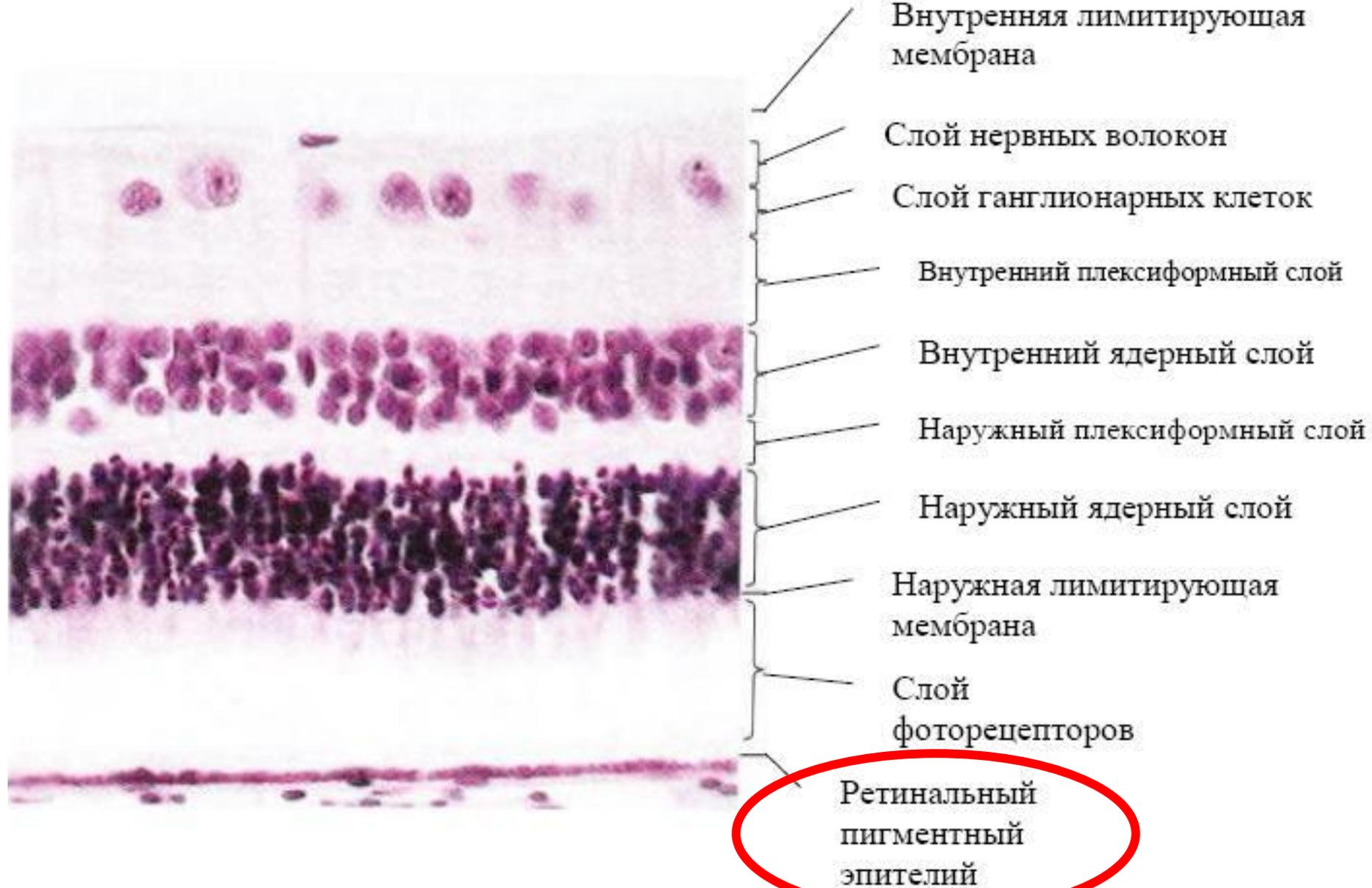
**Сморчкова Анна Станиславовна**

Москва – 2021 г.





# Строение сетчатки



# Макулодистрофии

```
graph TD; A[Макулодистрофии] --> B[Наследственные]; A --> C[Возрастная макулярная дегенерация]; B --> D[Тактика:]; C --> E[Тактика:];
```

## Наследственные

- имеют двустороннюю картину
- манифестируют в молодом возрасте

## Тактика:

- наблюдение
- приём офтальмонутрицевтиков
- генетическое исследование
- генная терапия (в разработке)

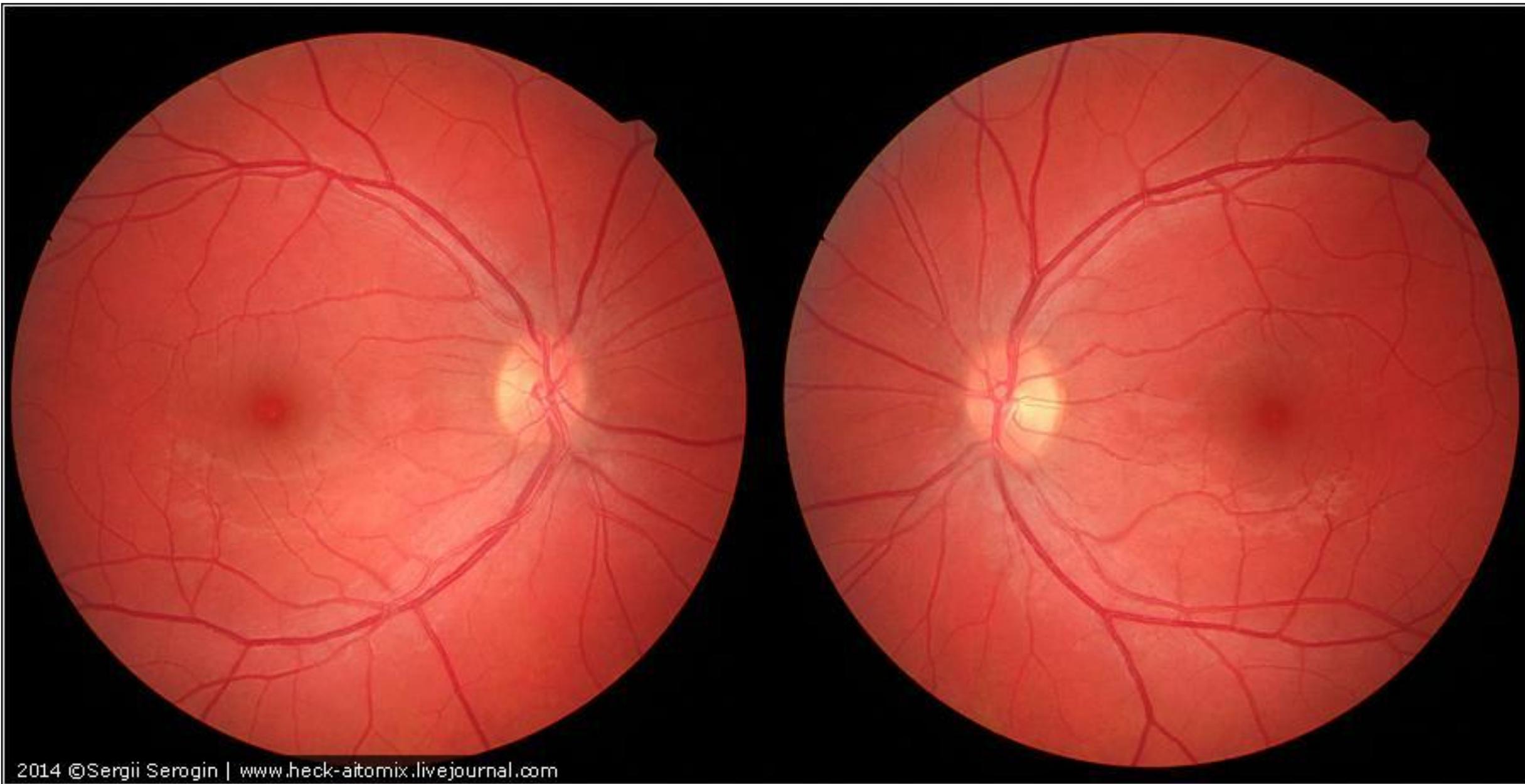
## Возрастная макулярная дегенерация

- сухая форма
- влажная форма

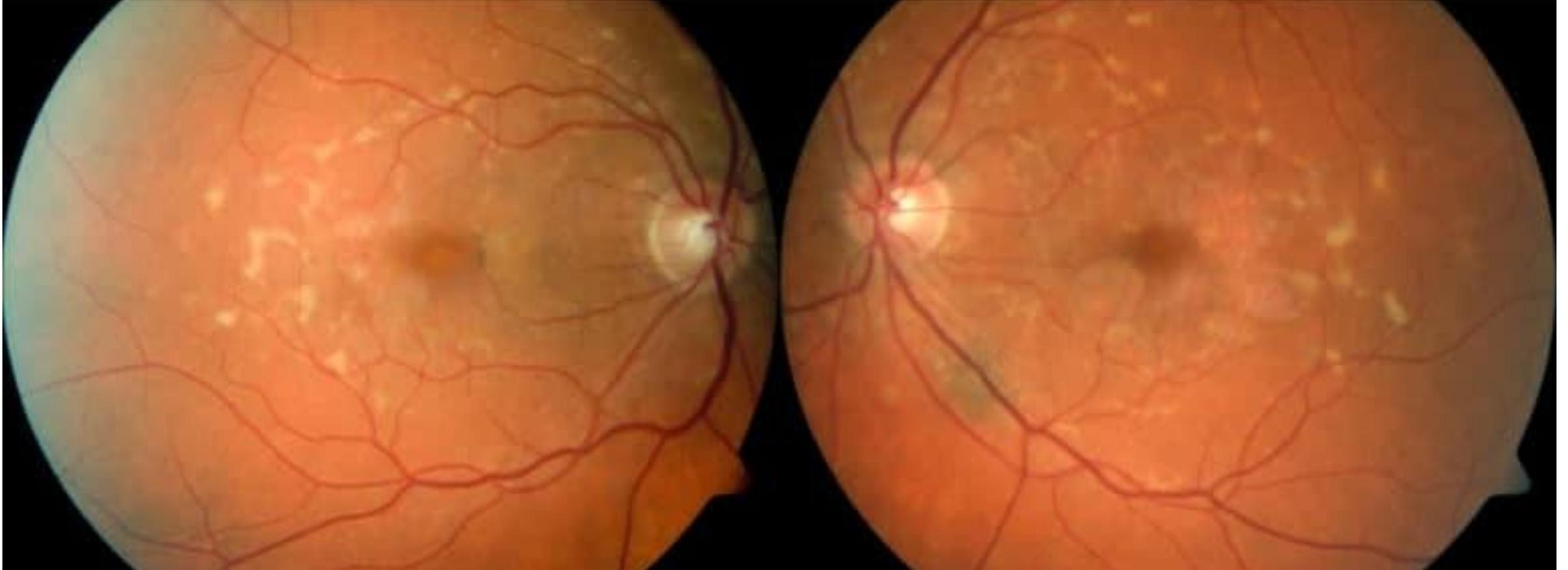
## Тактика:

- активное наблюдение + ОКТ
- ИВВ анти-VEGF препаратов (ВФ)
- приём офтальмонутрицевтиков (СФ)

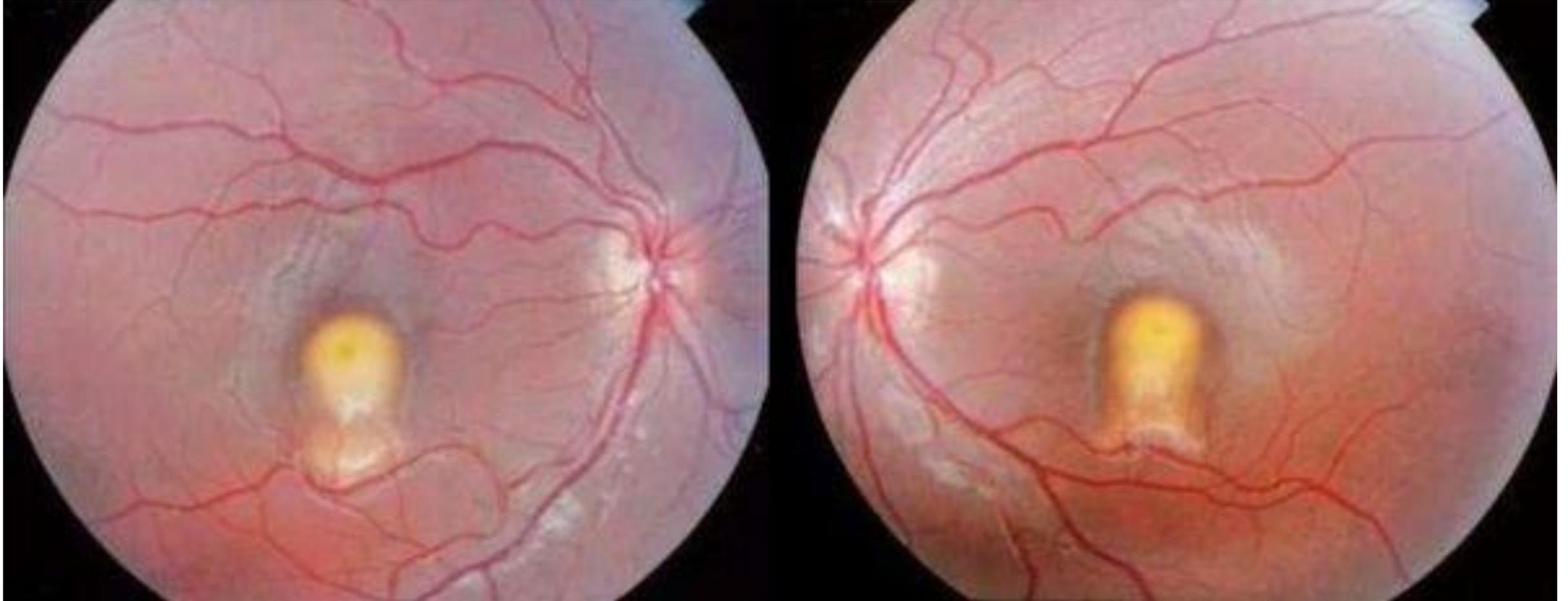
# Нормальная картина глазного дна



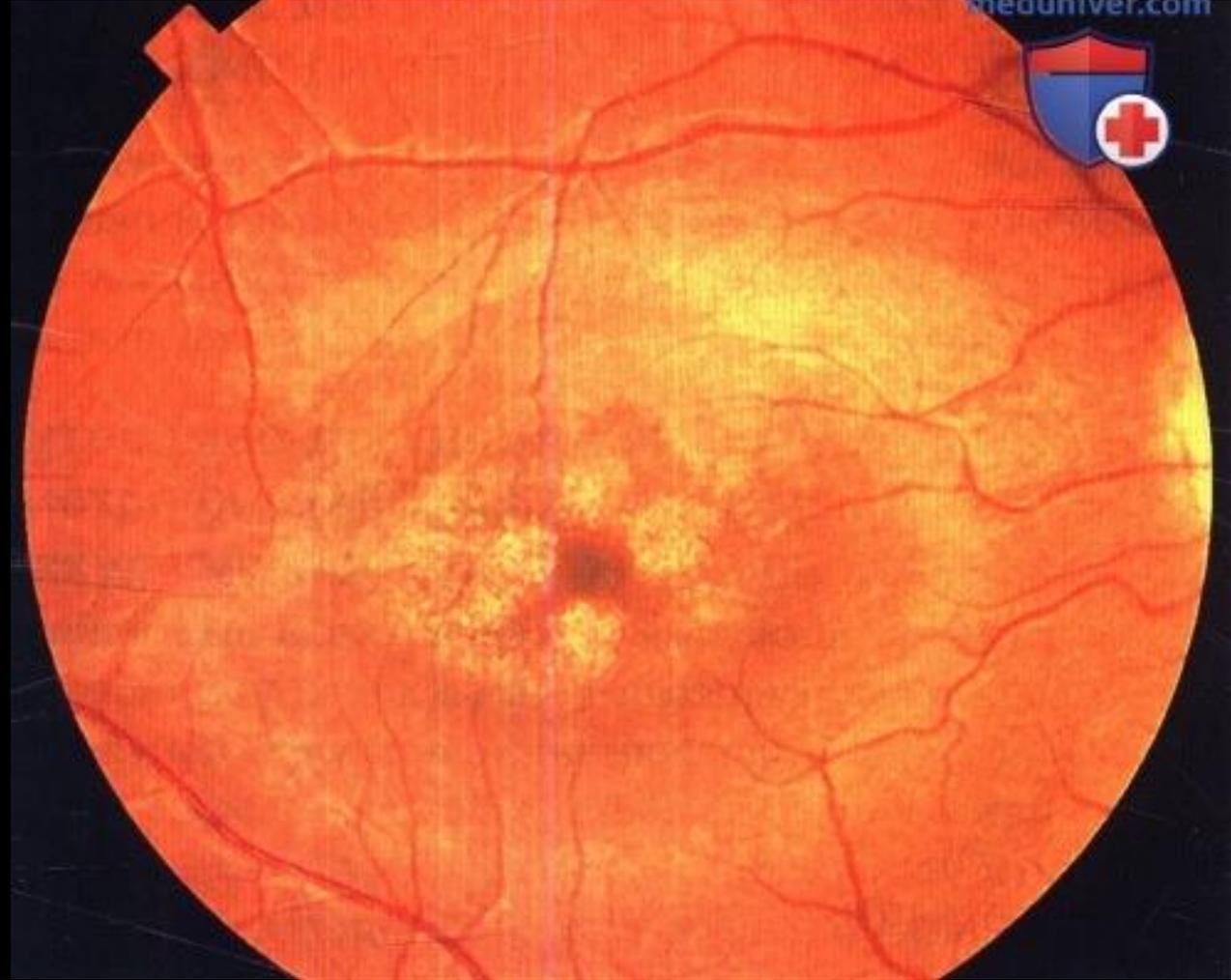
# Дистрофия Штаргардта



# Вителлиформная дистрофия Беста

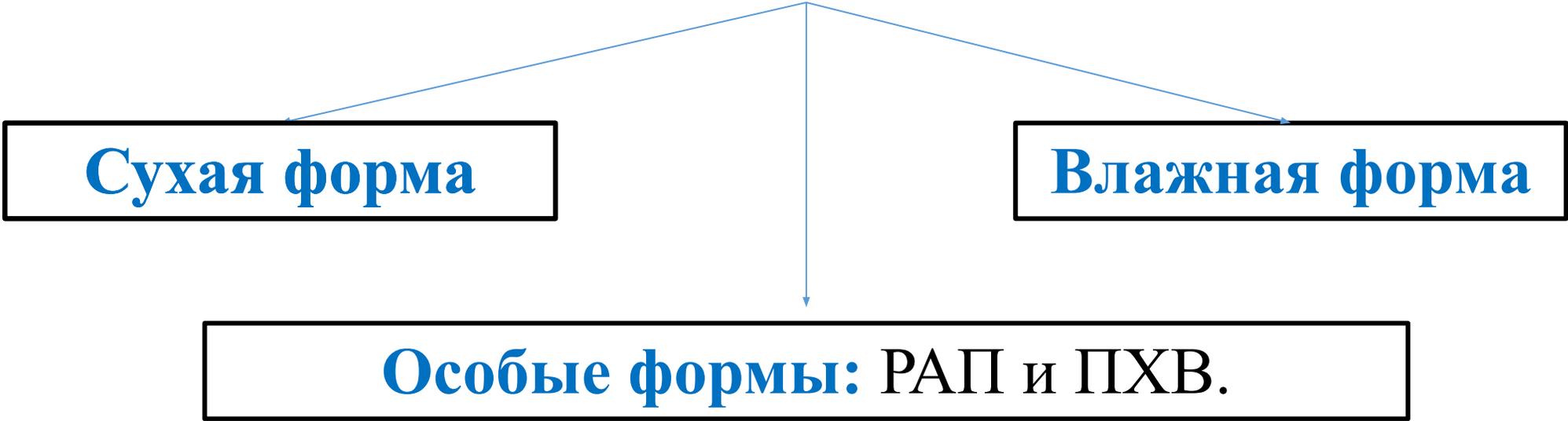


# Другие макулярные дистрофии



# Возрастная макулярная дегенерация (НЗ5.3)

- это хроническое прогрессирующее многофакторное заболевание, характеризующееся дегенеративным процессом в пигментном эпителии (ПЭ), мембране Бруха и хориокапиллярах центральной зоны глазного дна со вторичным поражением нейроэпителия (НЭ) и являющееся основной причиной потери центрального зрения среди людей старшей возрастной группы.



```
graph TD; A[Возрастная макулярная дегенерация (НЗ5.3)] --> B[Сухая форма]; A --> C[Влажная форма]; A --> D[Особые формы: РАП и ПХВ.];
```

**Сухая форма**

**Влажная форма**

**Особые формы: РАП и ПХВ.**

# Этиология и патогенез

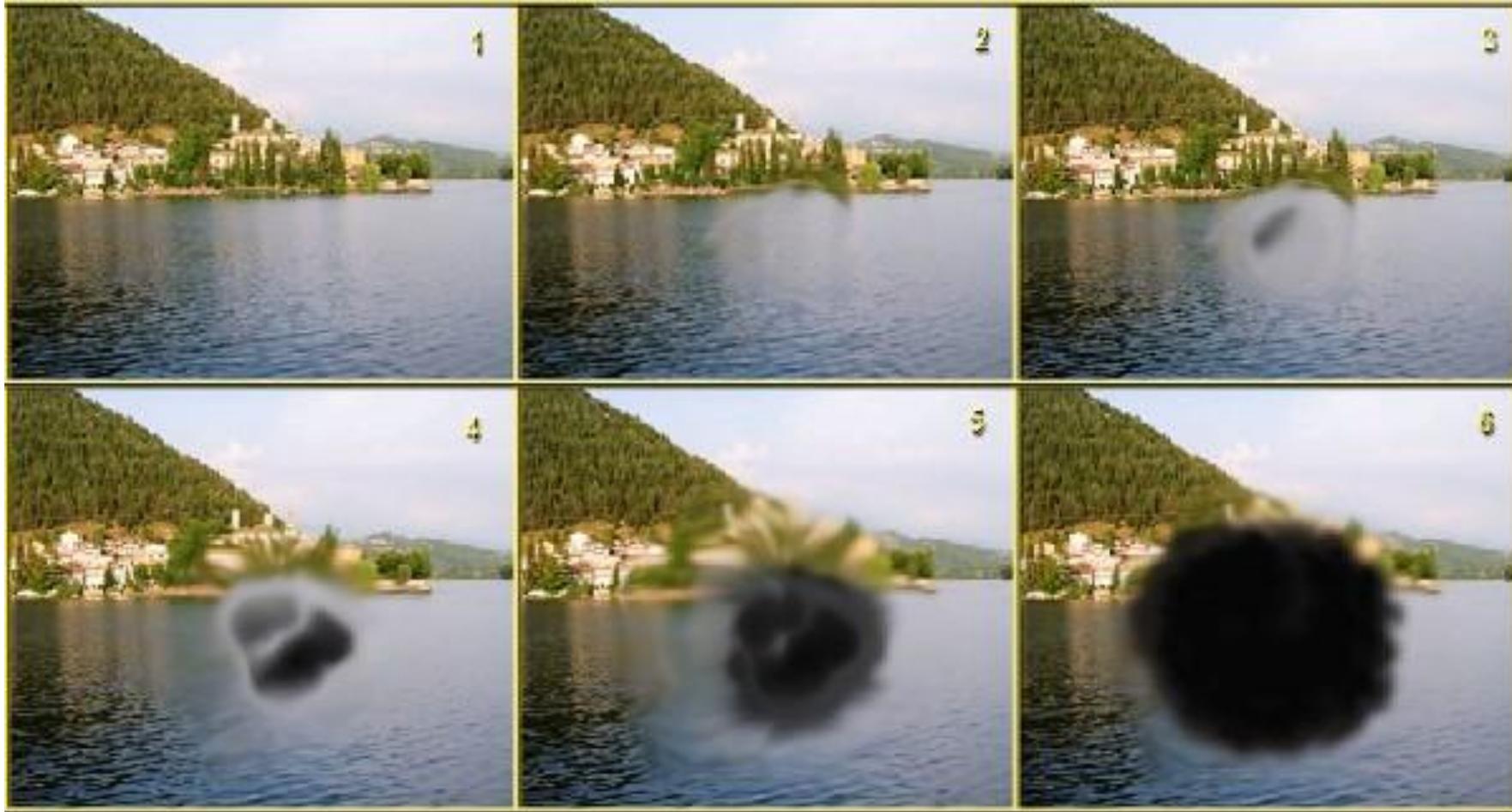
- снижение с возрастом оксикаротиноидов (который абсорбирует коротковолновую часть синего света и участвует в антиоксидантной защите) → активация ПОЛ → образование больших молекулярных цепочек, которые не распознаются ПЭС → отложения в виде друз.
- возрастное утолщение мембраны Бруха → снижение её проницаемости → снижение снабжения кислородом → гипоксия → увеличение продукции факторов факторов роста и матричных металлопротеиназ → дефекты в мембране Бруха и неоваскуляризация.

# Факторы риска

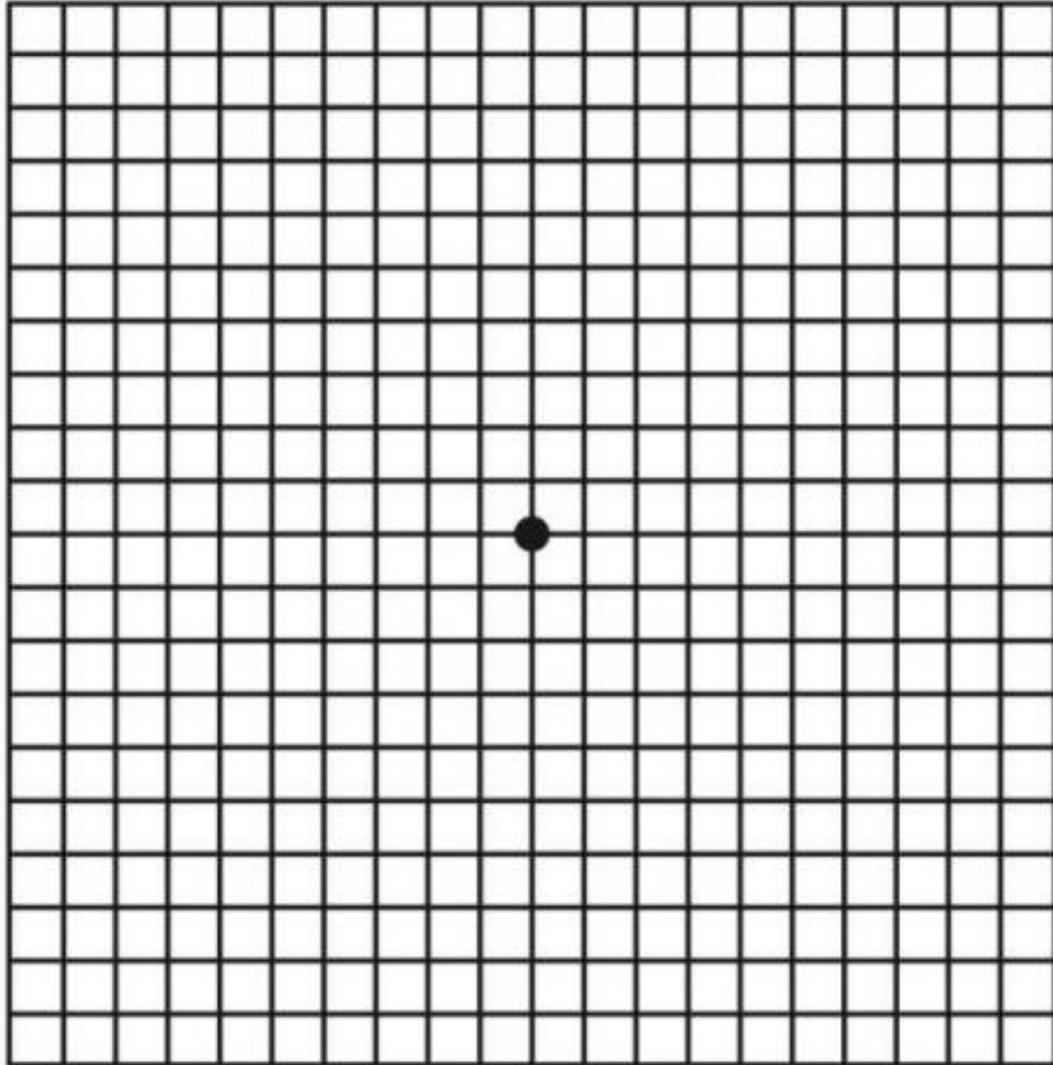
- основной – возраст!!! (50+)
- курение (удваивает риск возникновения)
- этнический фактор (чаще всего у европейцев)
- семейный анамнез
- артериальная гипертензия
- нарушения липидного обмена
- низкая концентрация антиоксидантов в сыворотке крови

# Диагностика

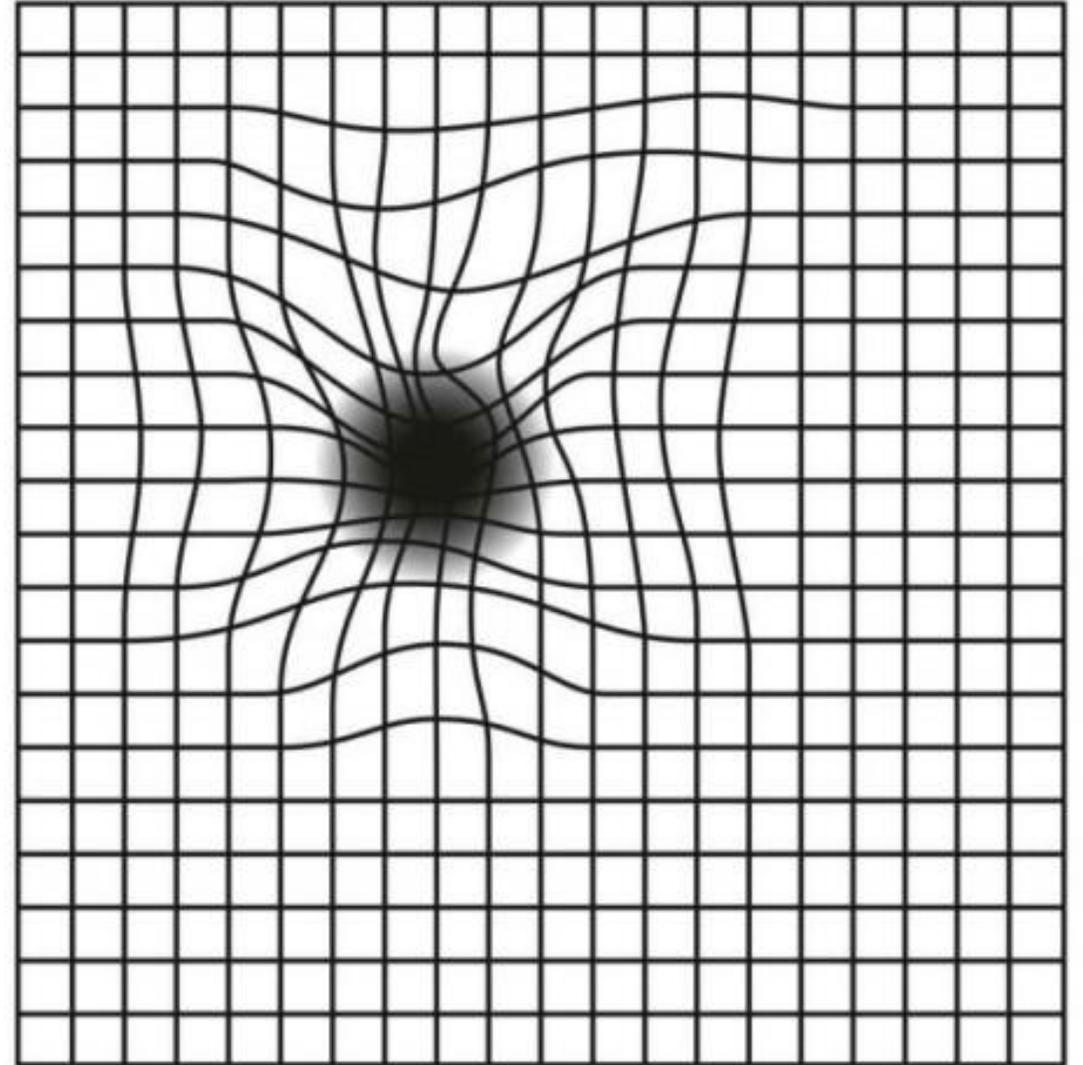
- **жалобы:** СФ – жалоб может не быть; ВФ – центральное неподвижное пятно, метаморфозии, невозможность читать мелкий текст, искривление линий.



# Тест Амслера



**НОРМА**

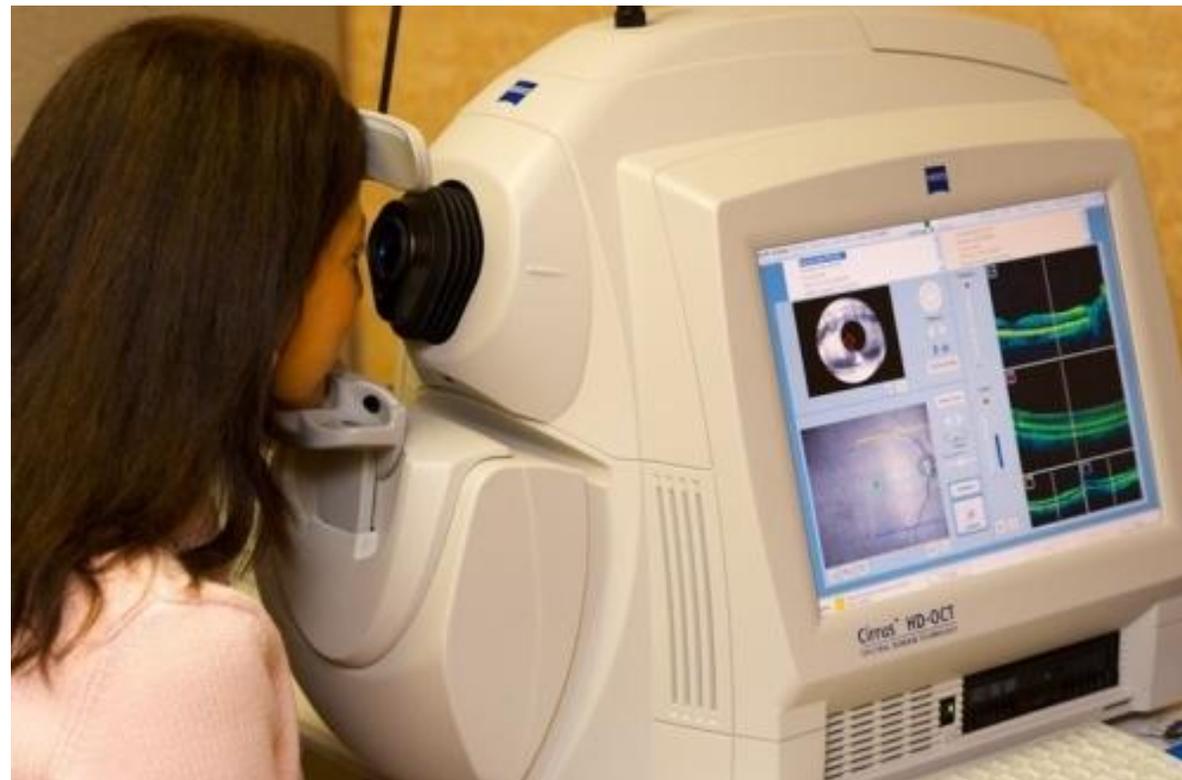


**МАКУЛОДИСТРОФИЯ**

# Диагностика



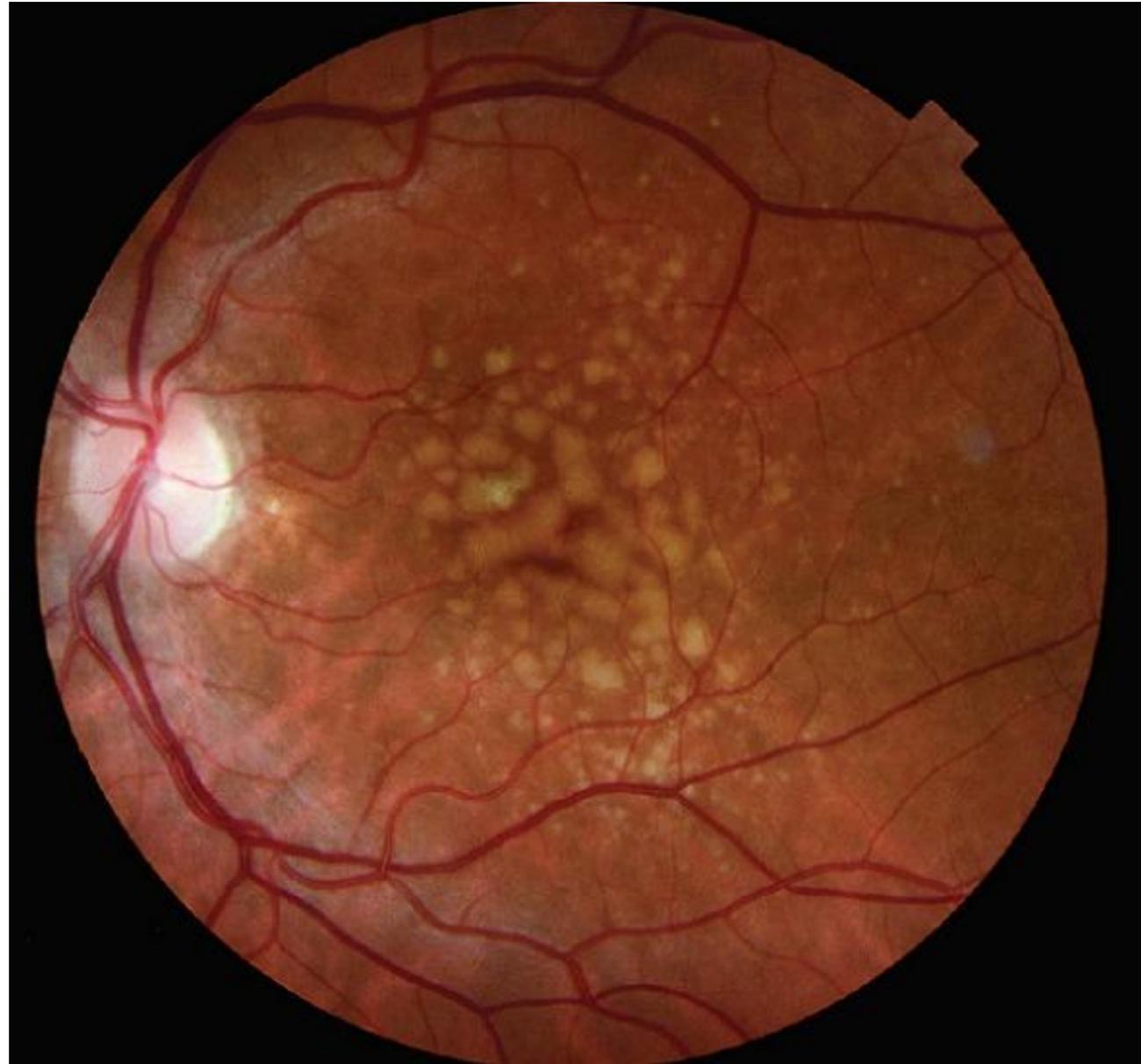
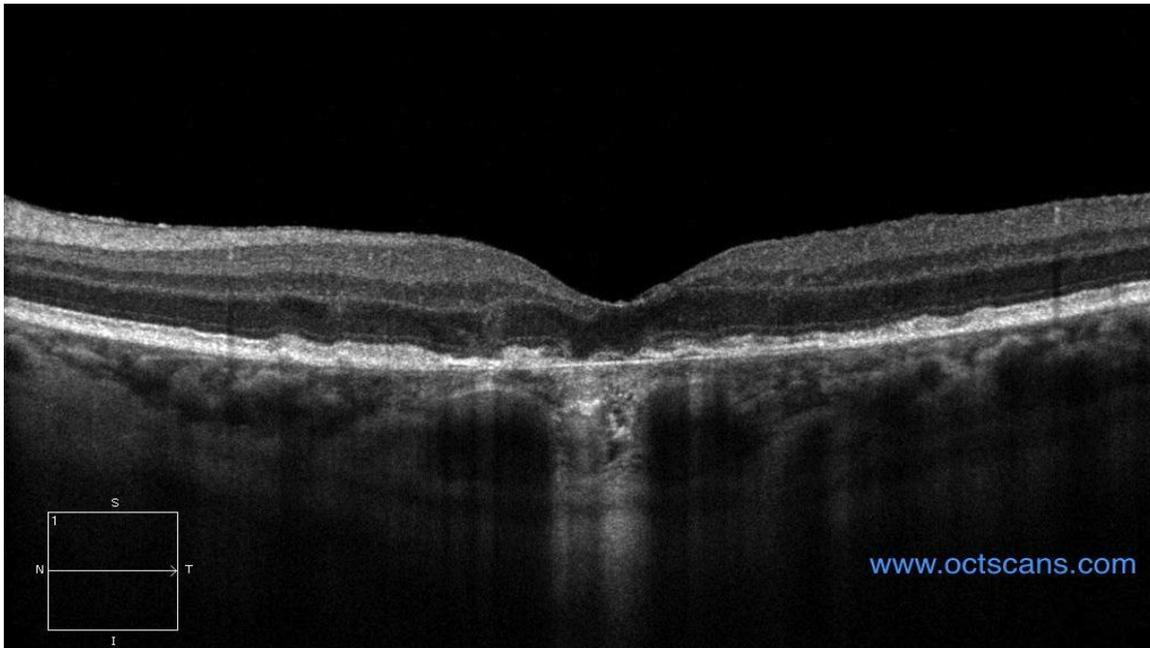
**Офтальмоскопия**

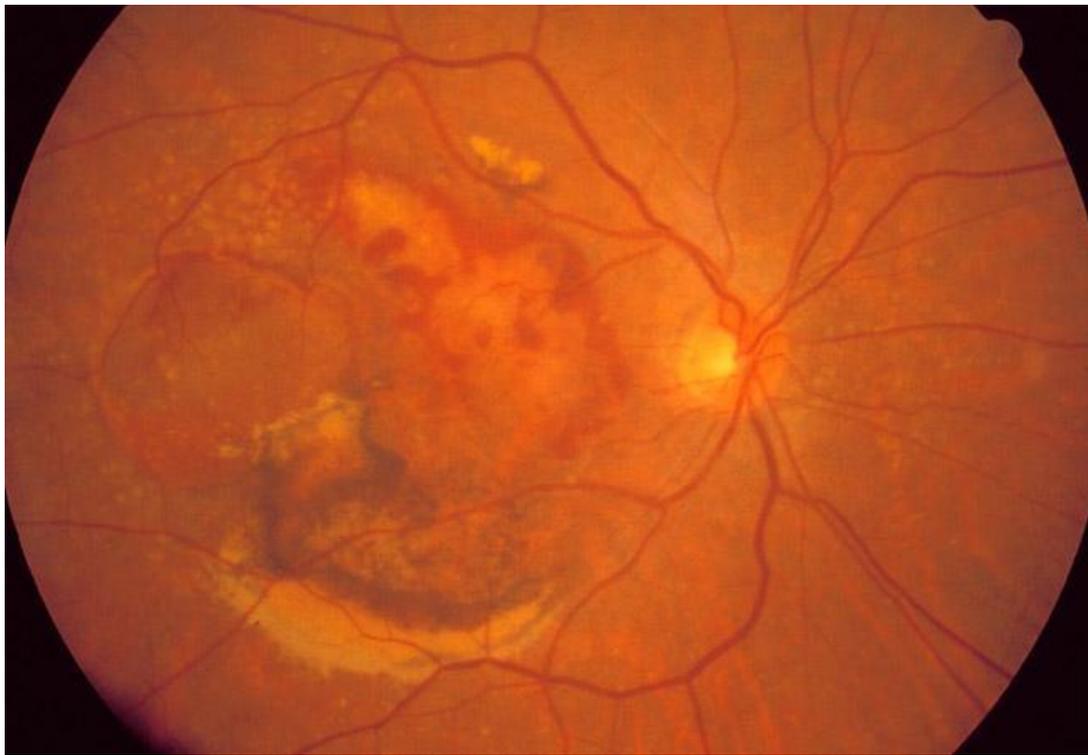


**Оптическая когерентная  
томография**

## «Сухая»:

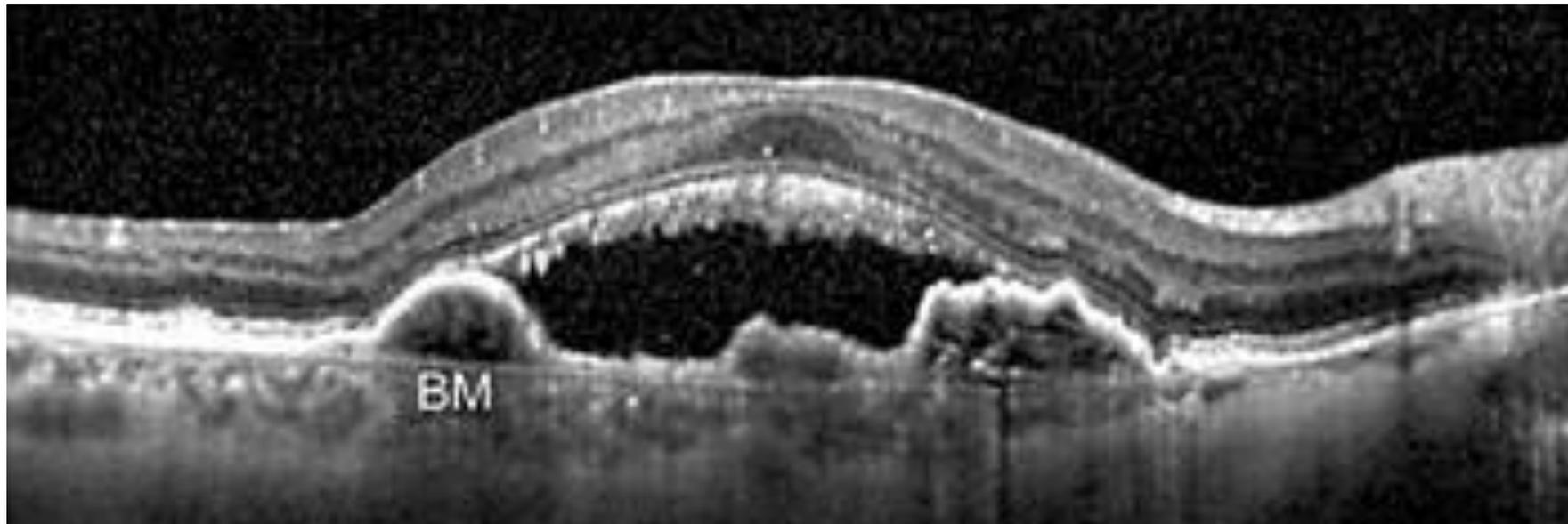
- дефекты пигментного эпителия;
- перераспределение пигмента;
- атрофия пигментного эпителия и хориокапиллярного слоя;
- друзы в макулярной зоне.



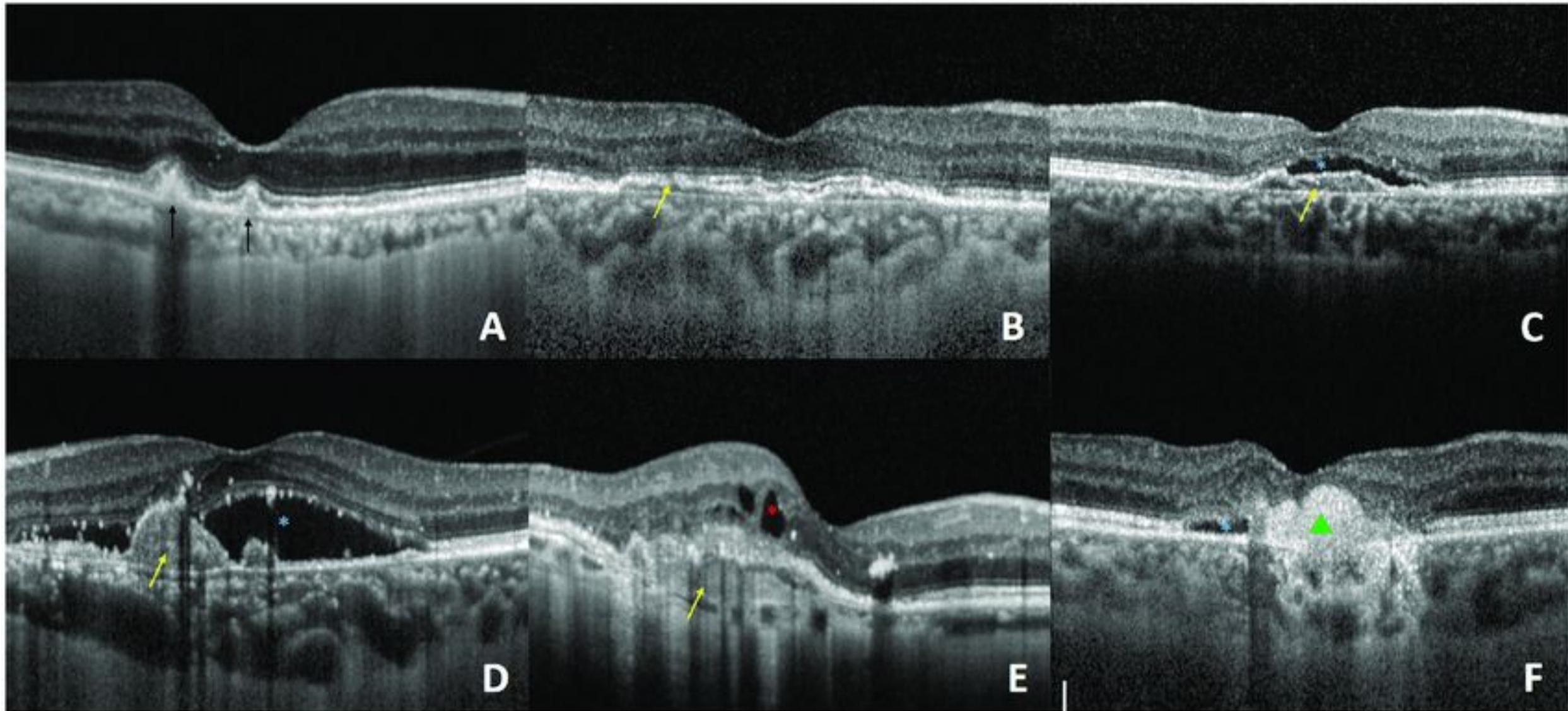


## «Влажная»:

- прорастание новообразованных сосудов в пространство между пигментным эпителием и сетчаткой;
- экссудативная отслойка пигментного эпителия и нейроэпителия сетчатки.



# Стадийность ВМД по ОКТ



# ОКТ-ангиография

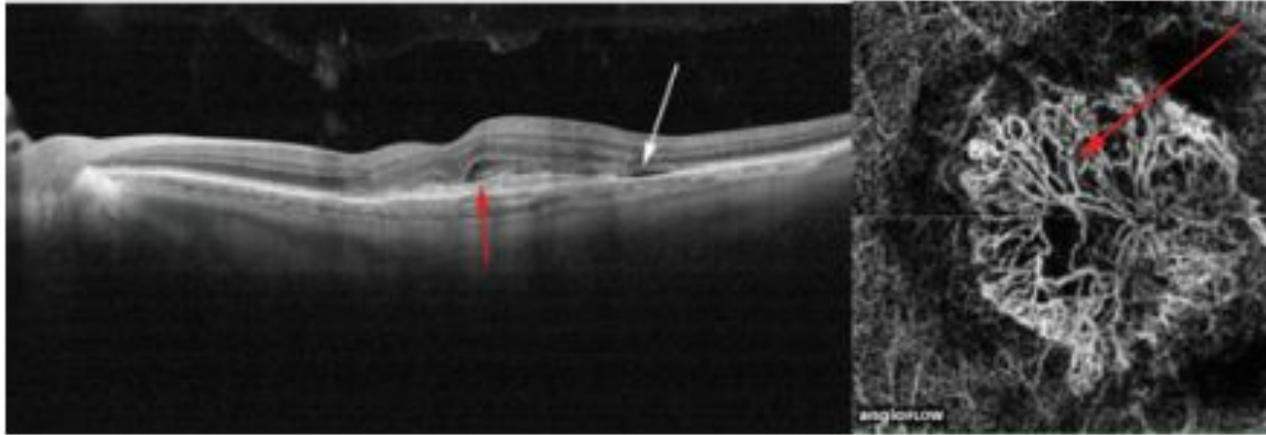


Рис. 4. ОКТА пациента с ВМД с «классической» неоваскулярной мембраной.

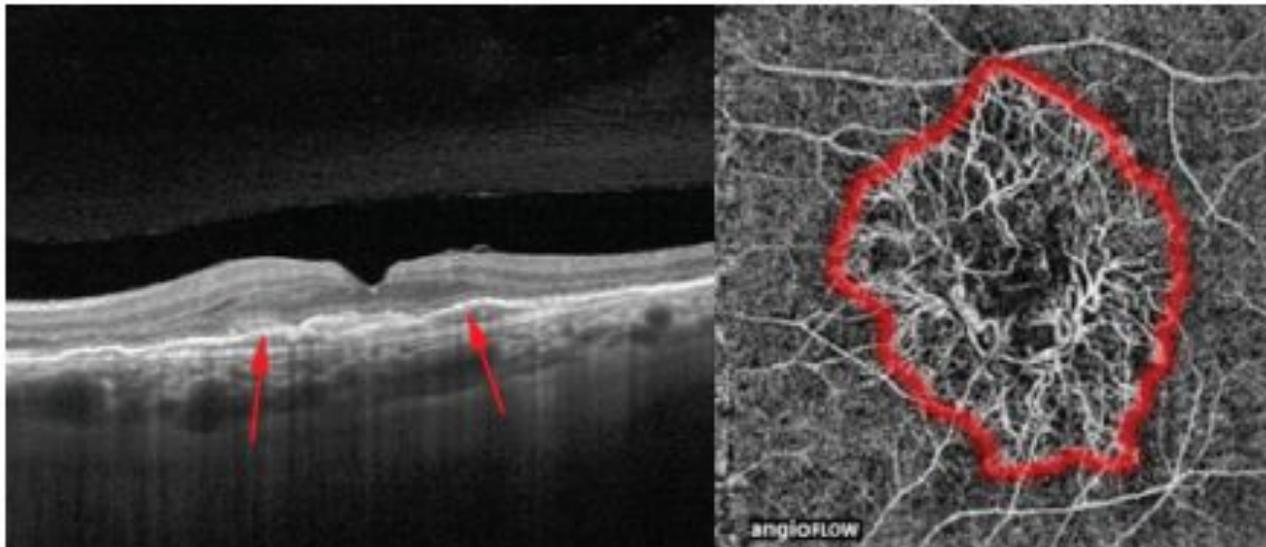
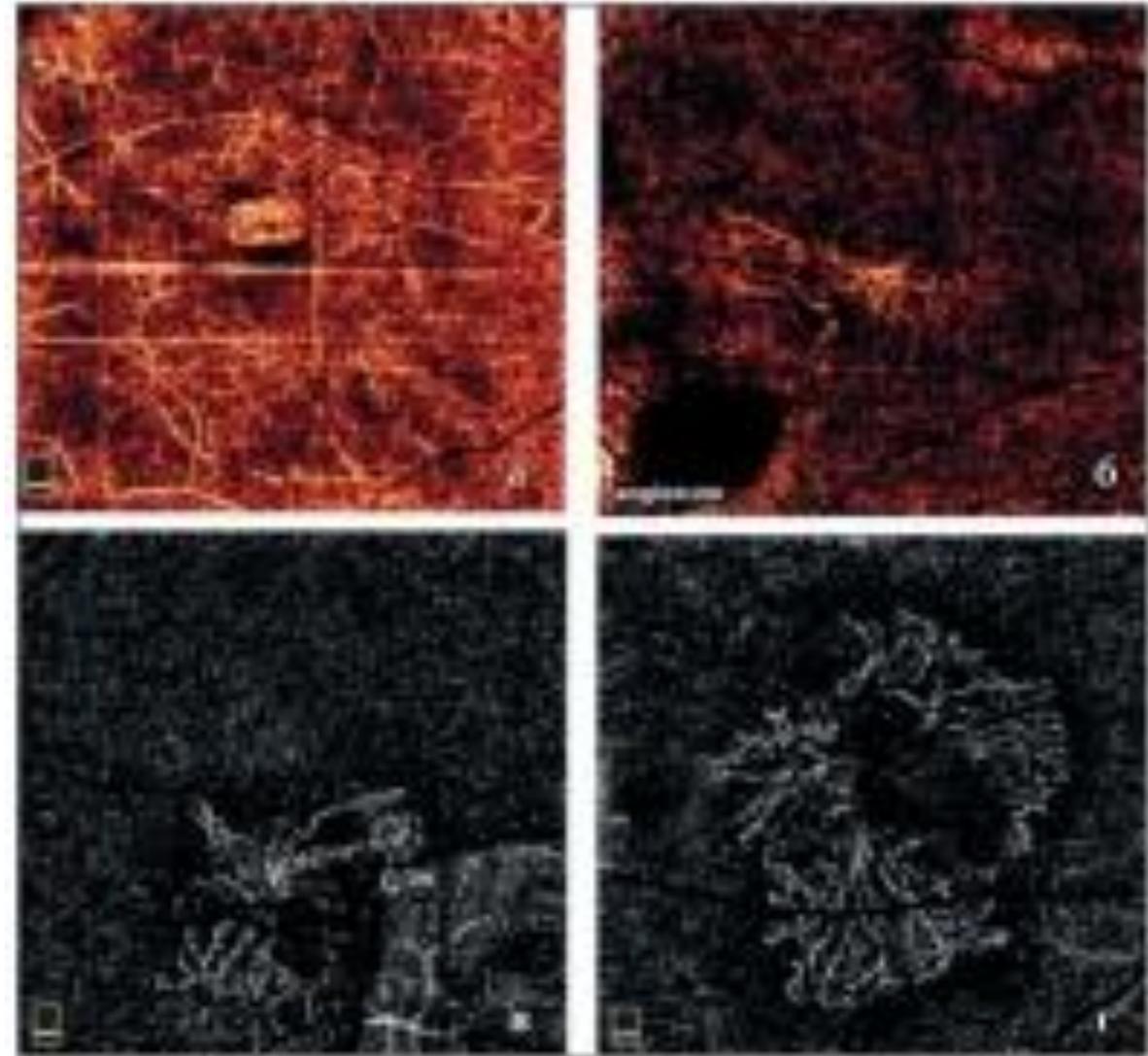
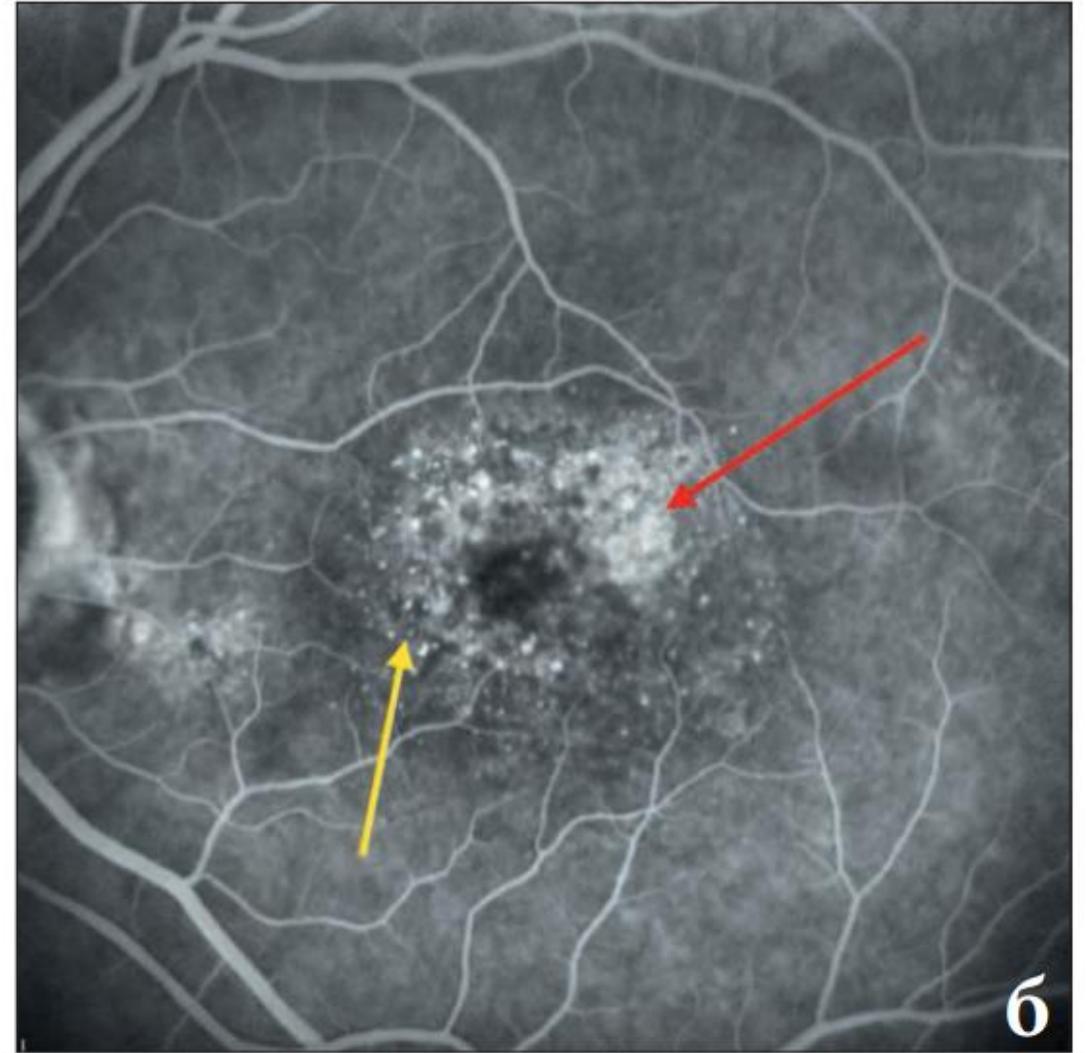
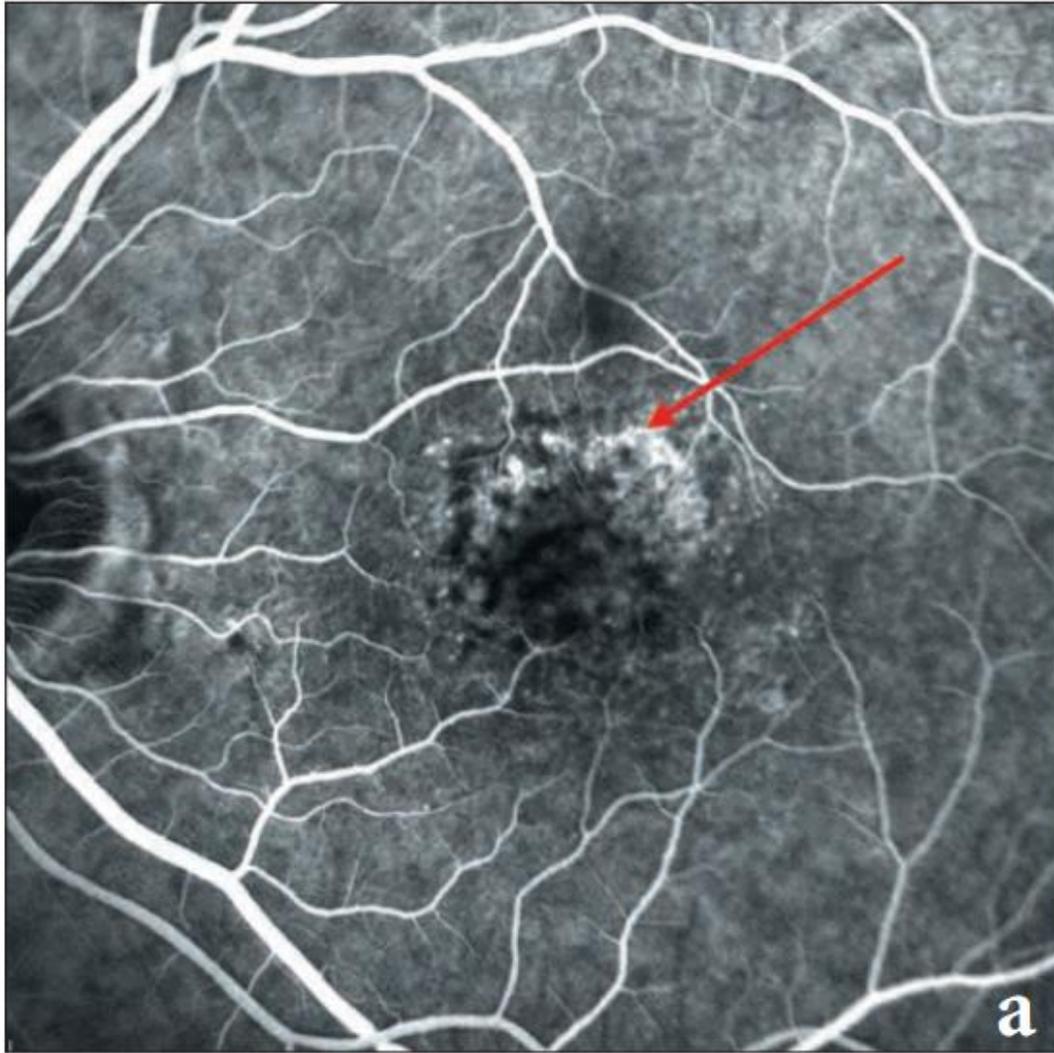


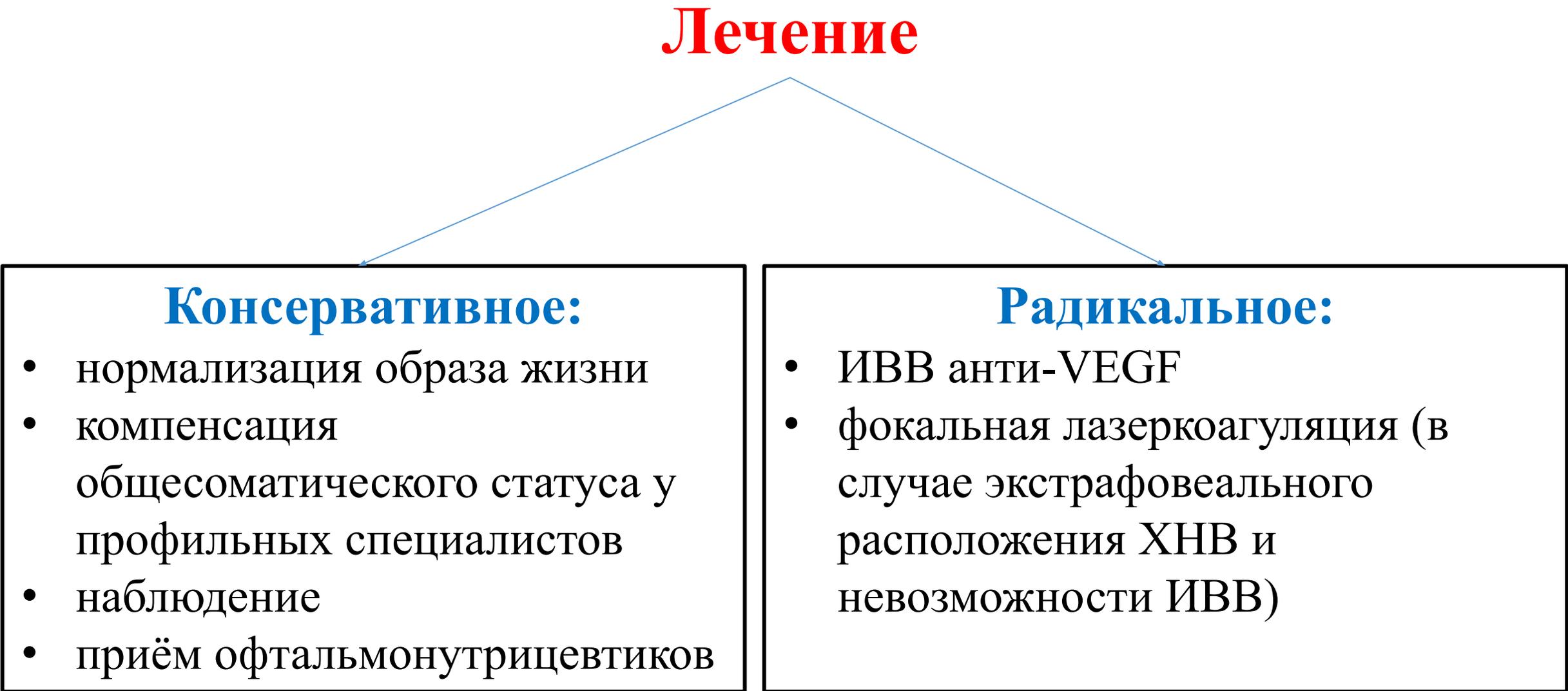
Рис. 5. ОКТА пациента с ВМД со «скрытой» неоваскулярной мембраной.

# Флюоресцентная ангиография (ФАГ)



**Рис. 7.3.** ВМД, осложненная ХНВ. ФАГ: а) ранняя фаза ФАГ – гиперфлюоресценция ХНВ (красная стрелка); б) поздняя фаза ФАГ – диффузная гиперфлюоресценция (красная стрелка) с появлением «булабочных головок» (pinpoints) (желтая стрелка)

# Лечение



## Консервативное:

- нормализация образа жизни
- компенсация общесоматического статуса у профильных специалистов
- наблюдение
- приём офтальмонутрицевтиков

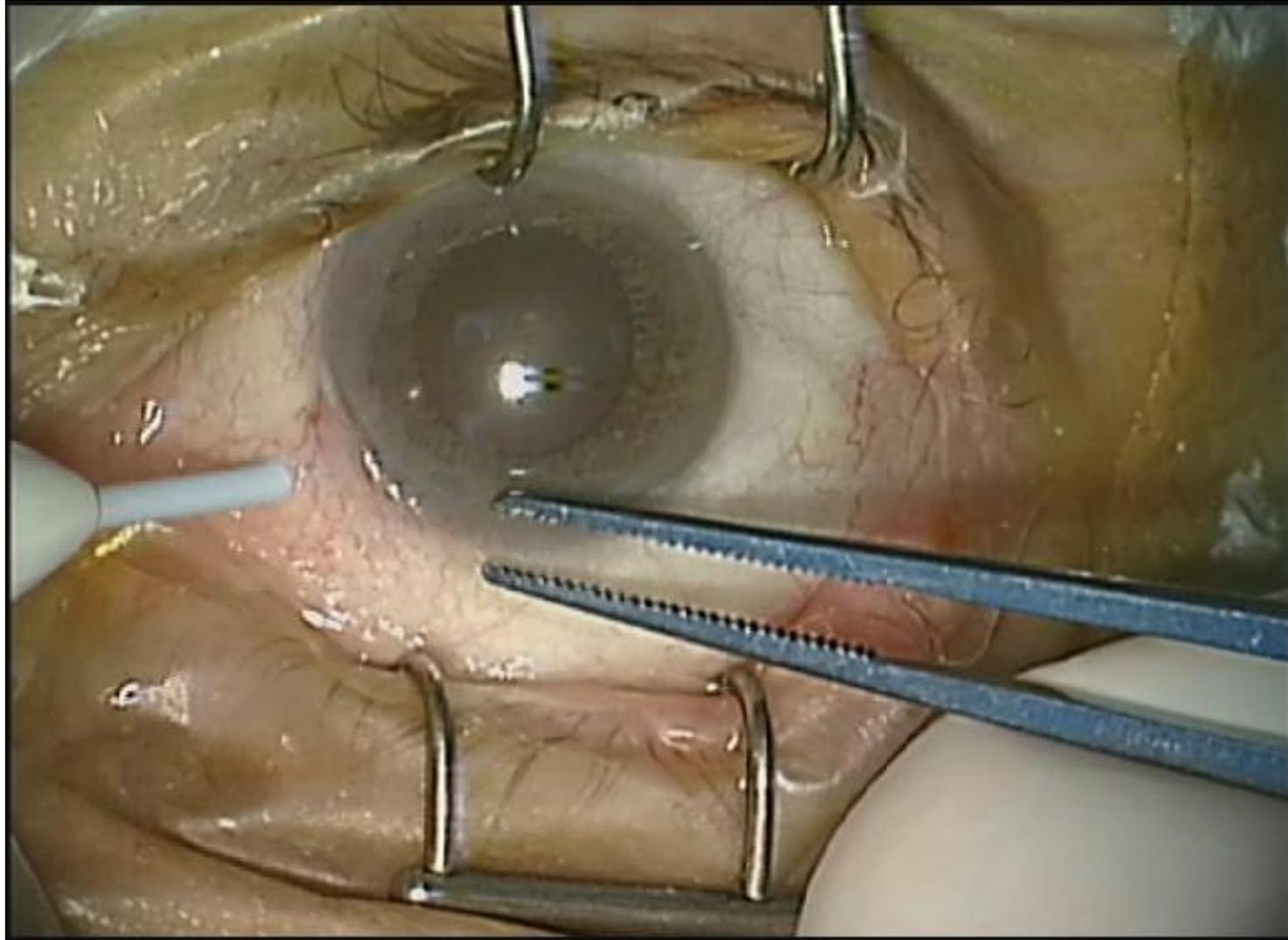
## Радикальное:

- ИВВ анти-VEGF
- фокальная лазеркоагуляция (в случае экстрафовеального расположения ХНВ и невозможности ИВВ)

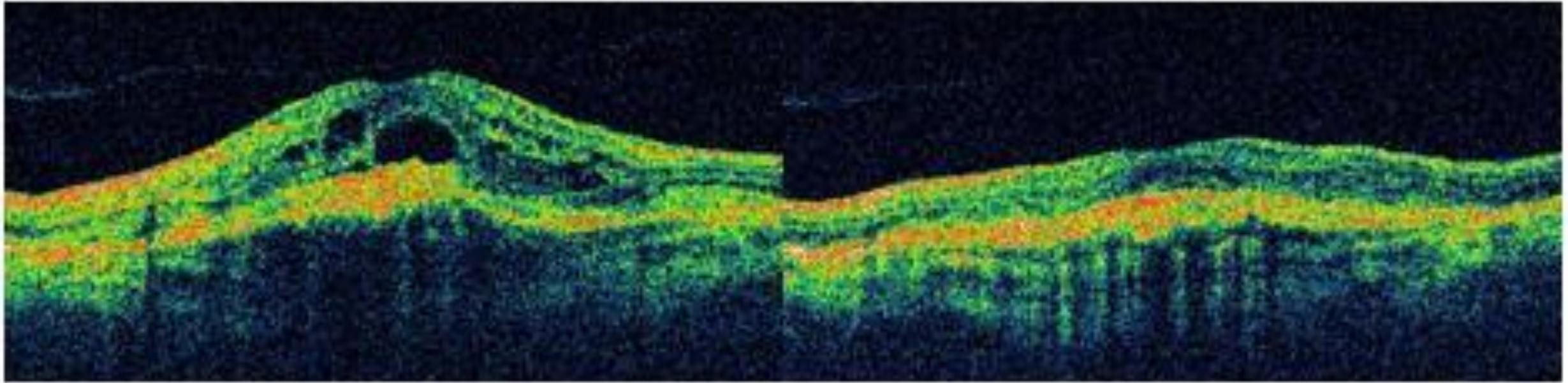
# Анти-VEGF препараты



# Интравитреальная инъекция



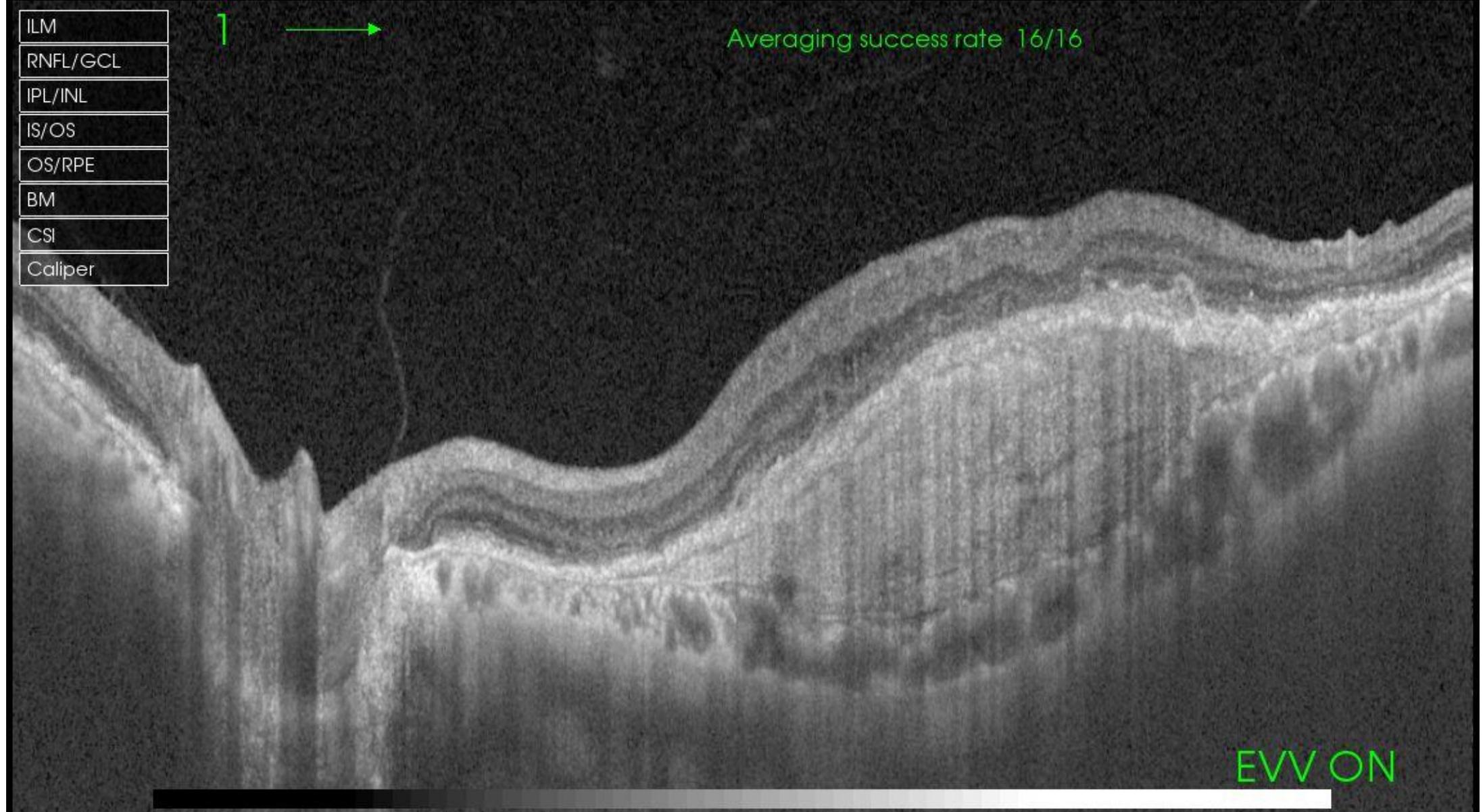
# Результаты антиангиогенной терапии



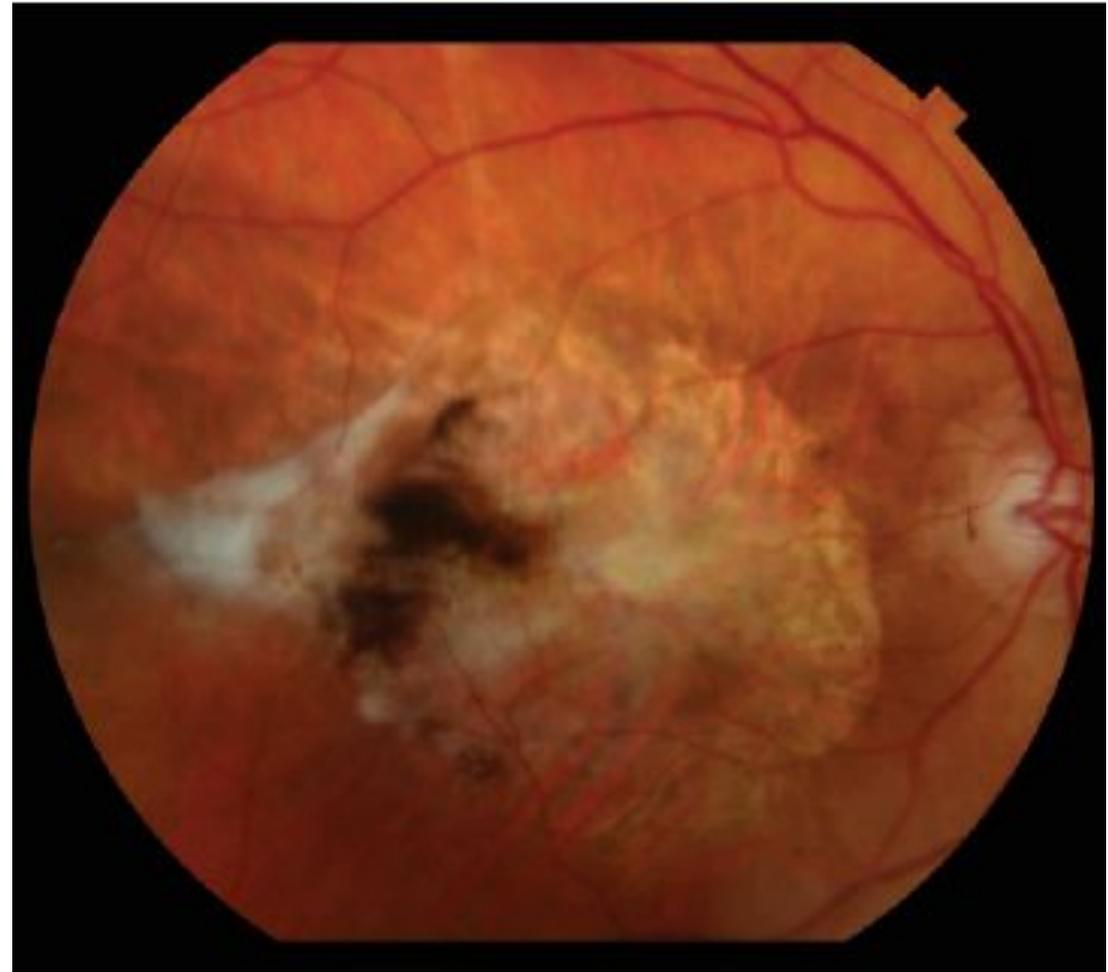
До лечения  $Vis = 0,15$

Через 4 мес. (3 ИВВЛ  $Vis = 0,35$ )

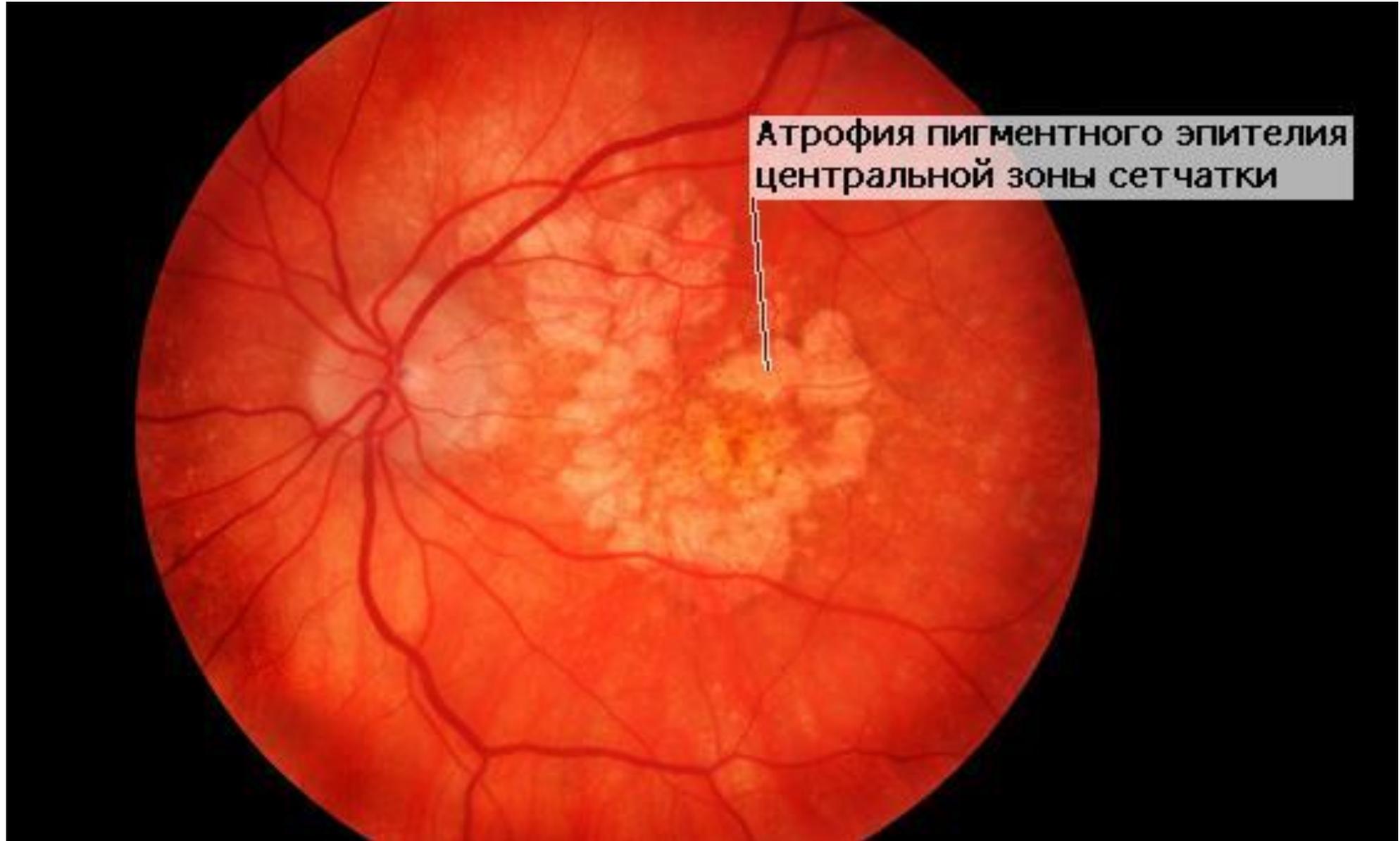
# Исходы ВМД при отсутствии лечения – рубец



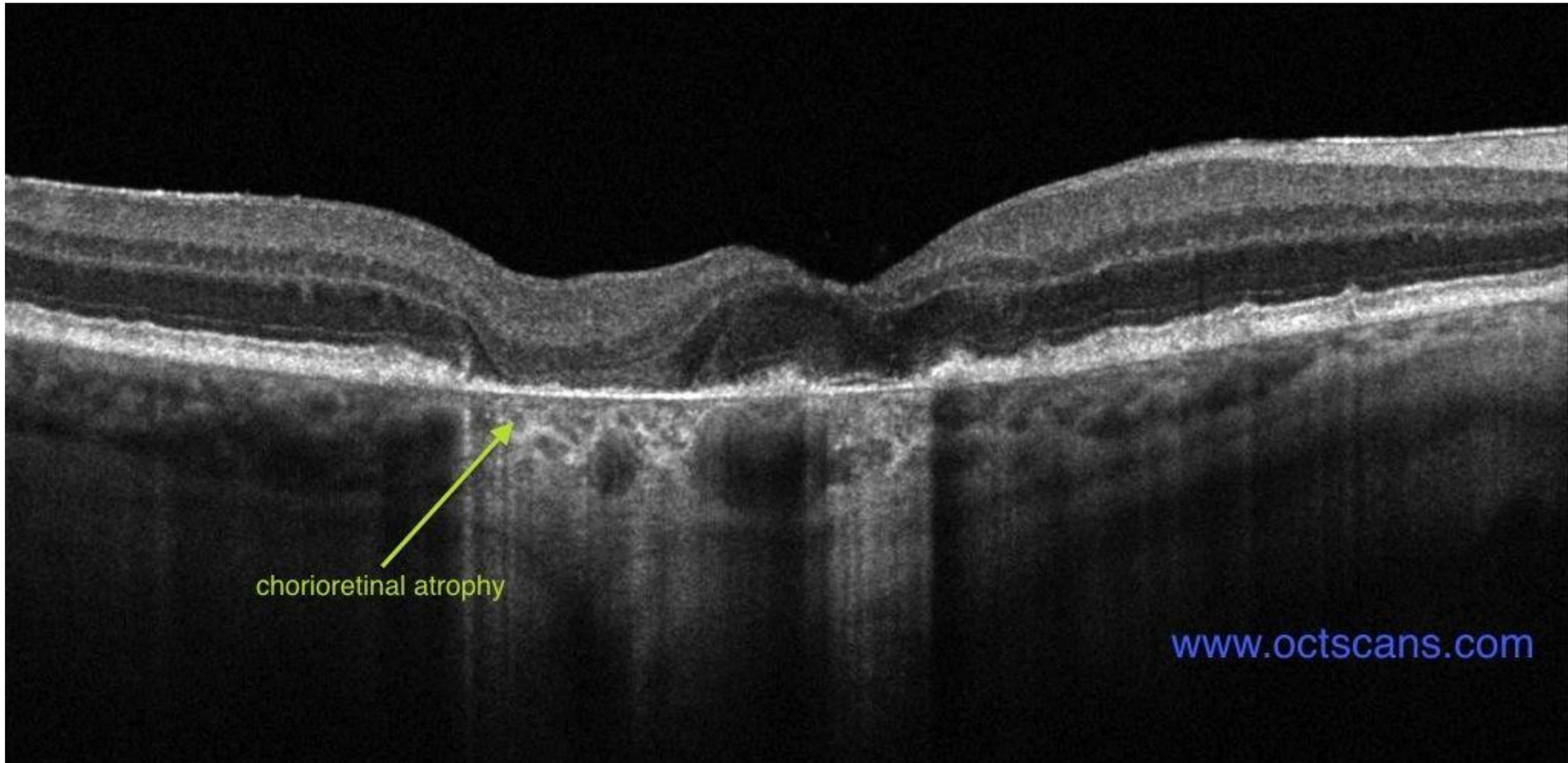
# Исходы ВМД при отсутствии лечения – рубец



# Исходы ВМД при отсутствии лечения - атрофия



# Исходы ВМД при отсутствии лечения - атрофия



# Пациентка П., 71 год

Обратилась осенью 2020 года с жалобами на появление неподвижного полупрозрачного пятна перед правым глазом.

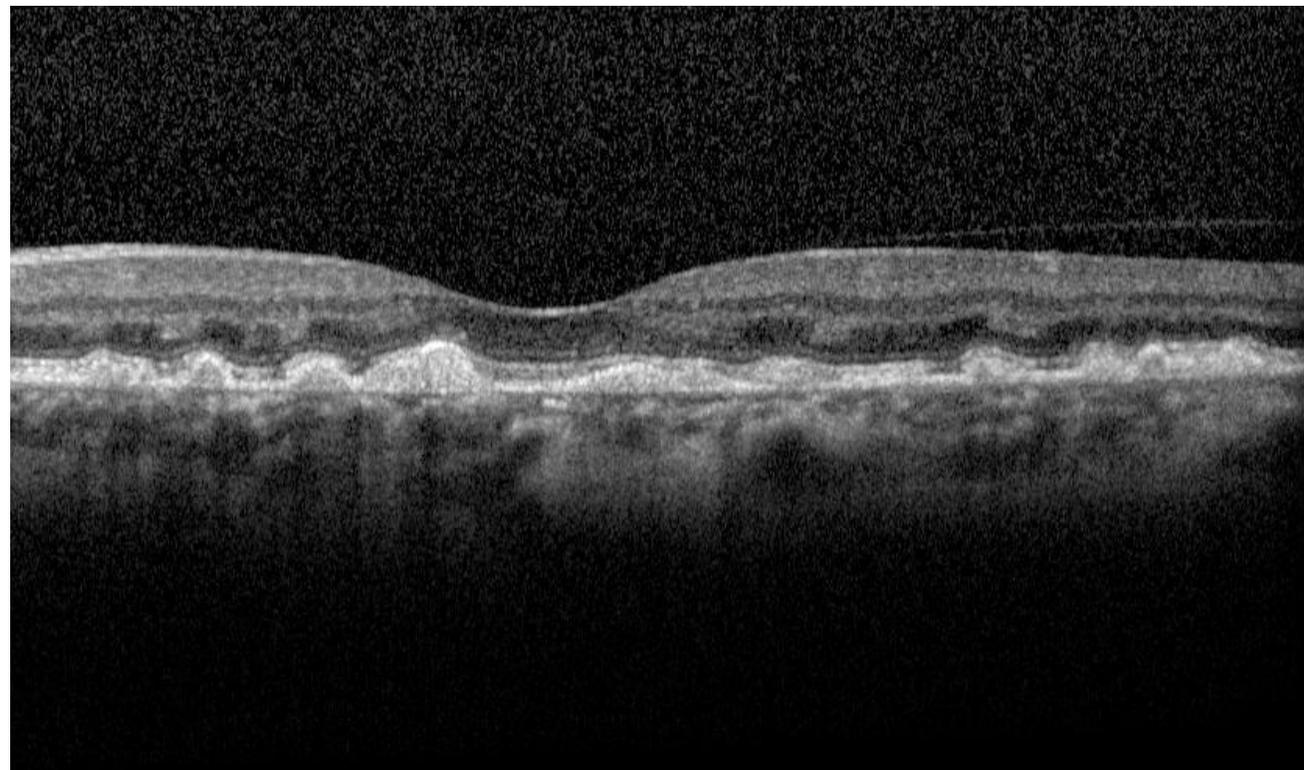
**Анамнез:** жалобы появились впервые, связывает с перенесённым COVID-19. Операция ФЭК+ИОЛ на оба глаза в 2017 году, травмы отрицает.

**Соматический статус:** ГБ 2 ст, II ст. Адаптирована к 130/95 мм.рт.ст. СД, БА, туберкулёз, ОНМК, ОИМ отрицает.

**Аллергоанамнез** не отягощён.

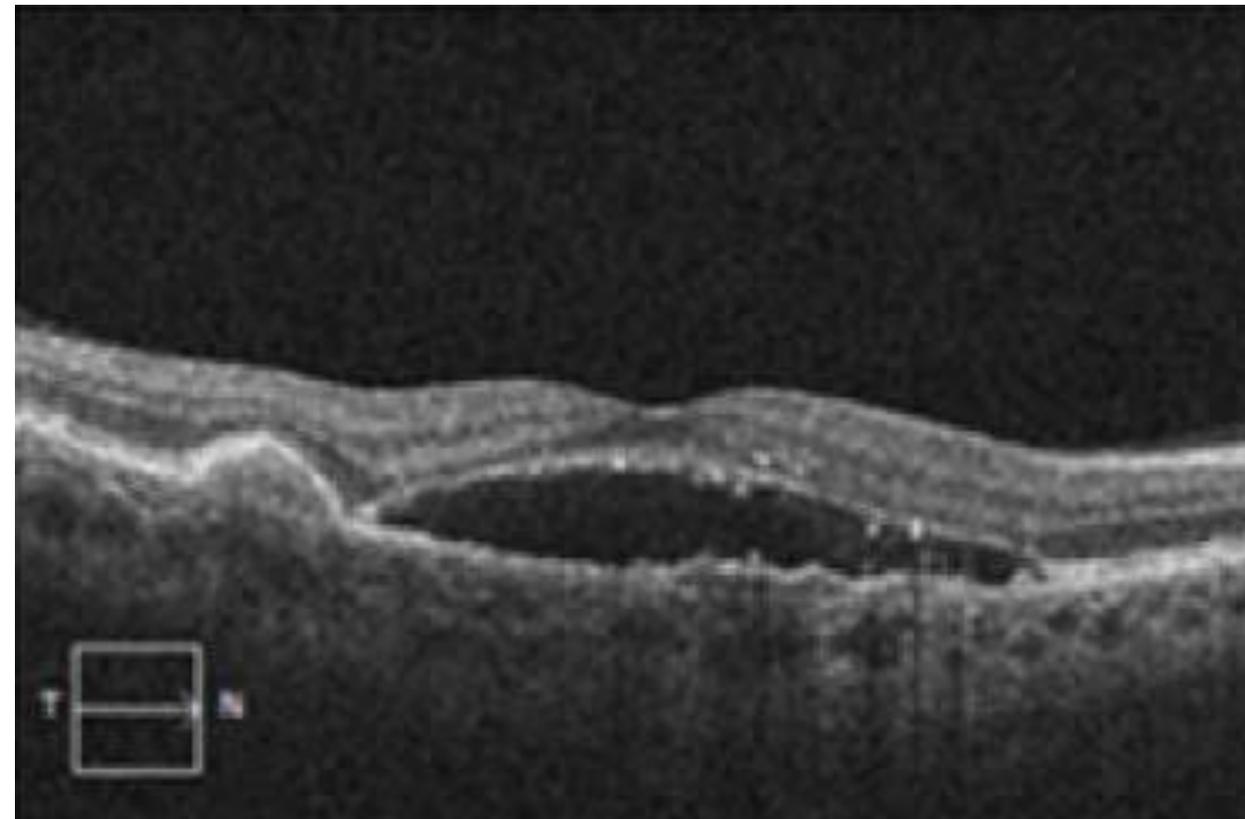
**Наследственность:** отягощена по глаукоме по материнской линии.

# Правый глаз



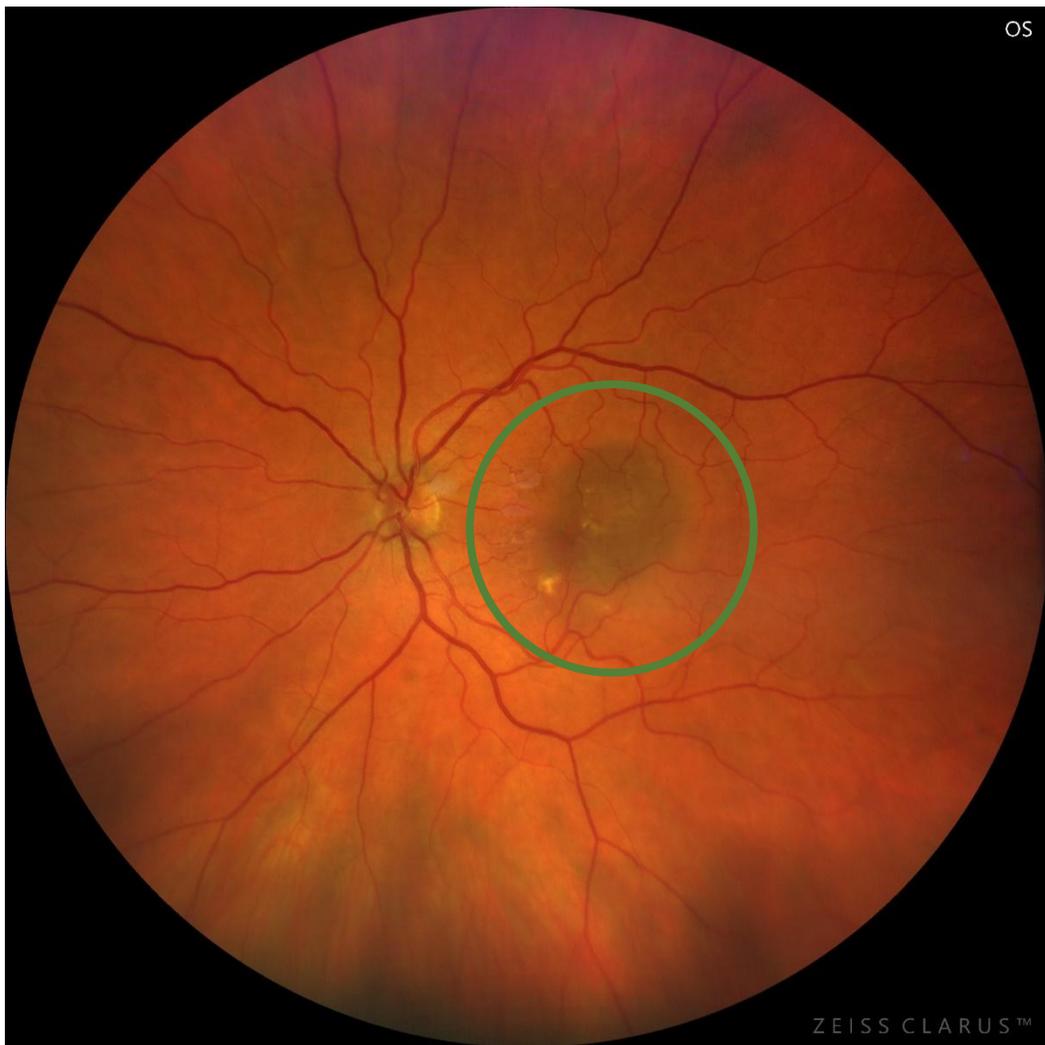
Острота зрения = 0,8 н/к  
ВГД в пределах нормы  
Осмотр: глаз спокоен, среды  
прозрачные

# Левый глаз

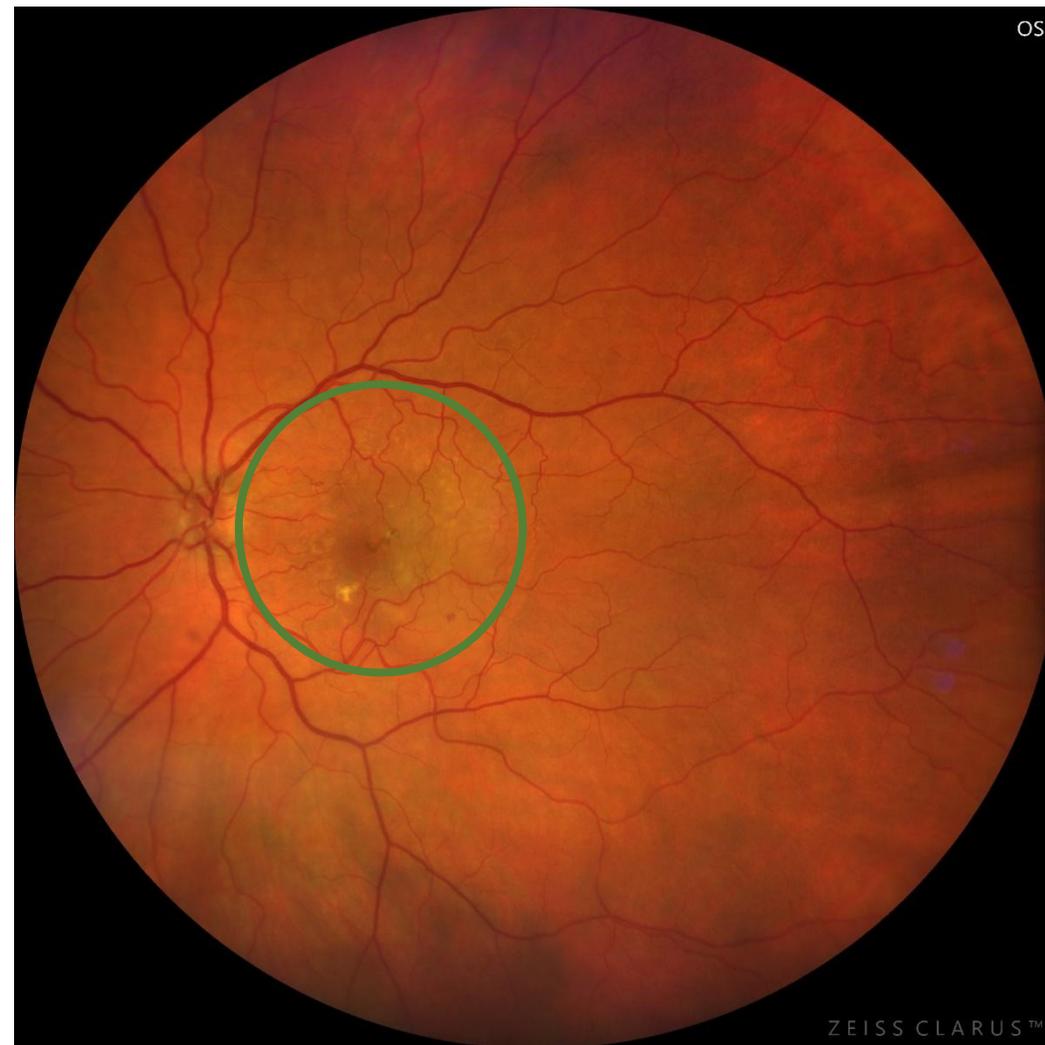


Острота зрения = 0,1 н/к  
ВГД в пределах нормы  
Осмотр: глаз спокоен, среды  
прозрачные

# После лечения (3 ИВВ Афлиберцепта в OS)

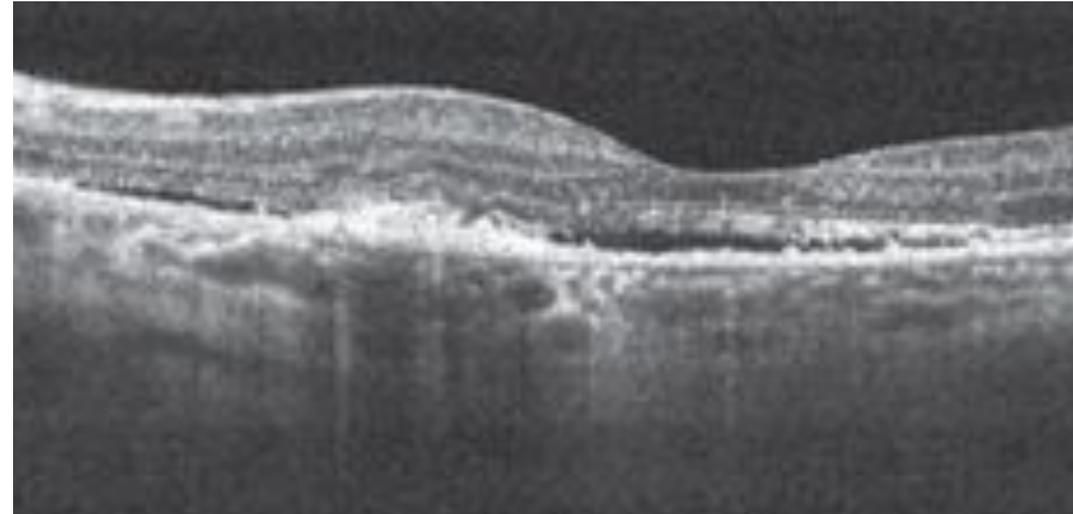
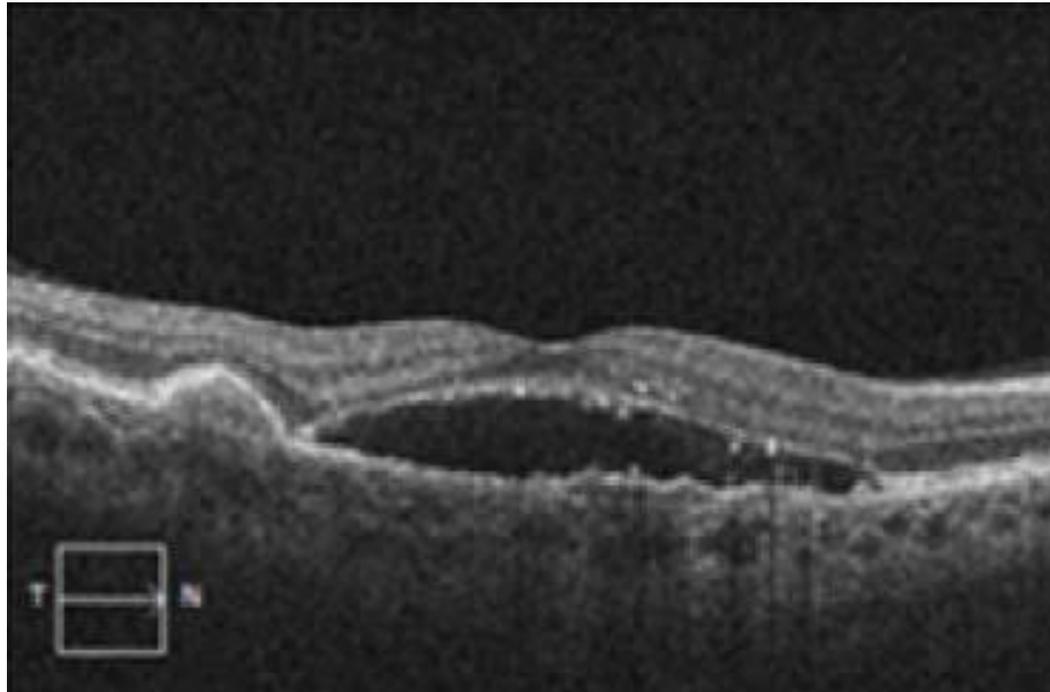


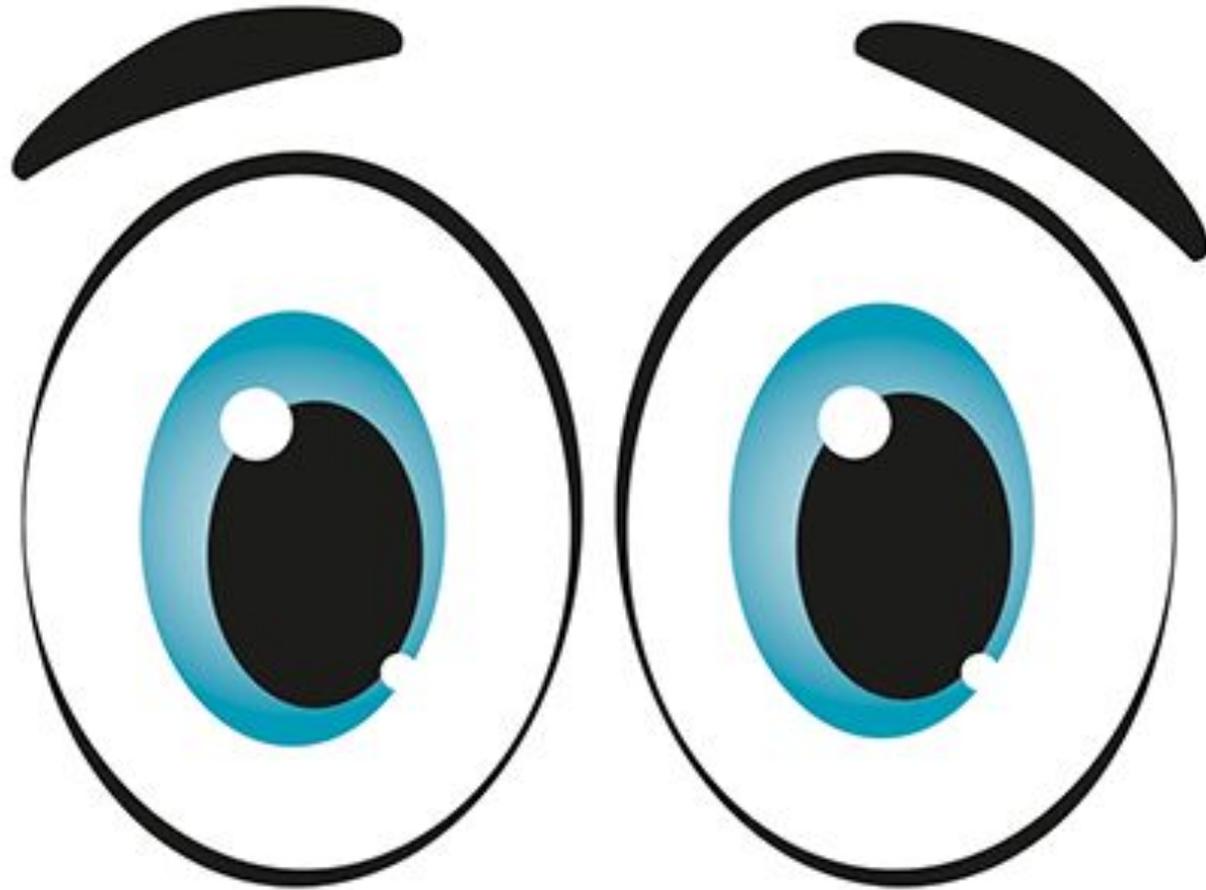
Острота зрения = 0,1 н/к



Острота зрения = 0,45 н/к

# После лечения (3 ИВВ Афлиберцепта в OS)





**Спасибо за внимание!**