

РОЛЬ ФУНКЦИОНАЛЬНЫХ МЕТОДОВ ОБСЛЕДОВАНИЯ В ДИАГНОСТИКЕ АХРОМАТОПСИИ У ДЕТЕЙ

к.м.н. И.Е. Хаценко
доцент А.Р. Тумасян
врач Е.А. Маслова
ординатор О.А. Выскварка



Москва 2015

Фотопигменты сетчатки в норме

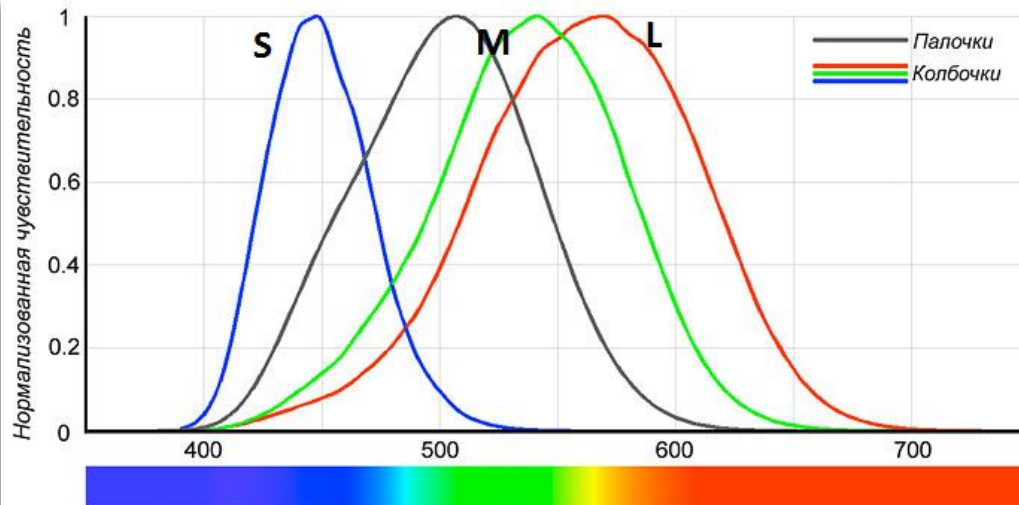
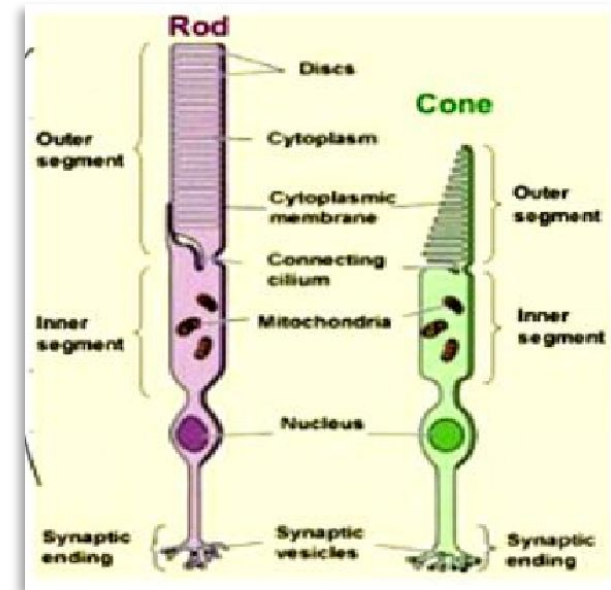
Палочки – родопсин

Колбочки – опсин

S- колбочки – *S*-опсин

M – колбочки – *M* – опсин

L – колбочки – *L* -опсин



**Ахроматопсия – полная колбочковая
дисфункция, цветовая слепота –
палочковый монохроматизм.**

В трех видах колбочек содержится РОДОПСИН

**Неполная ахроматопсия –
монохроматизм
синих колбочек.**

*Из трех видов колбочек
функционируют только синие - S-ОПСИН.
В красных и*




– РОДОПСИН.

Обследовано 10 детей (20 глаз)

у всех однотипные жалобы

- Нистагм с 2-3 месяцев жизни
- Светобоязнь с первых месяцев жизни
- Улучшение зрения в сумерках (в сумерках ребенок «оживает»)
- Нарушение цветового зрения



□ Возраст пациентов находился в диапазоне 4,5 - 10 лет.

□ Направляющий диагноз:

Нистагм + частичная атрофия зрительных нервов (ЧАЗН) или колбочковая дистрофия

□ По этому поводу все дети неоднократно получали курсы нейротрофического лечения (включая ирригационную терапию, подсадку аллопланта) в других лечебных

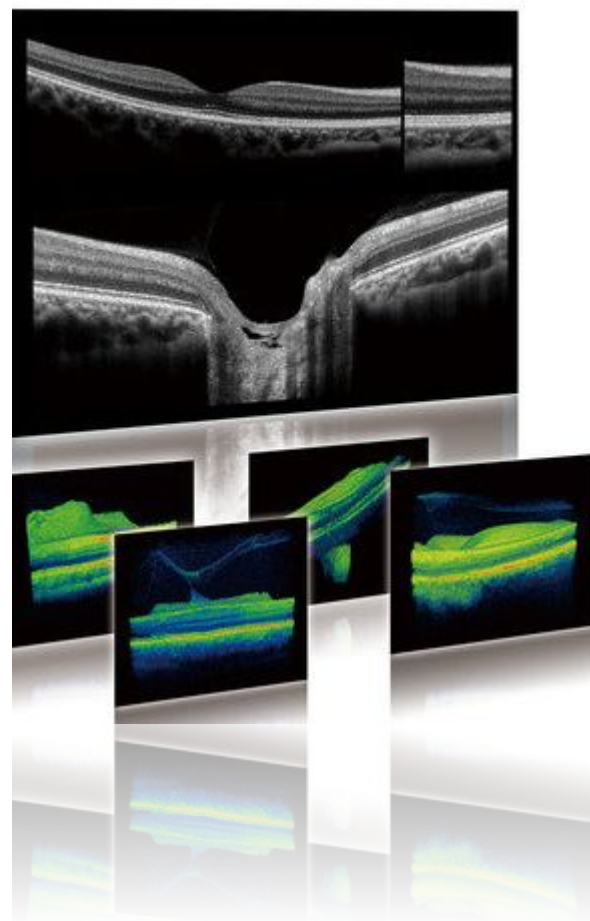
Методы обследования

1. Визометрия
2. Скиаскопия, авторефрактометрия на мидриазе
3. Офтальмоскопия, фотографирование глазного дна на фундус-камере
4. Исследование цветового зрения по таблицам Е.Н. Юстовой

5. Регистрация ПЗВП и ЭРГ



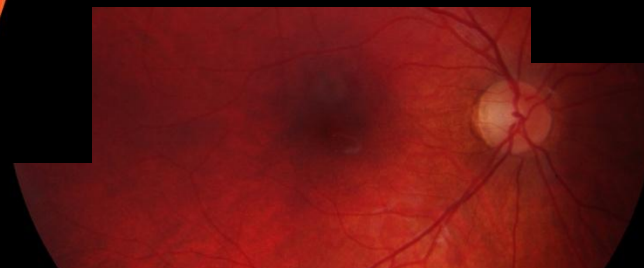
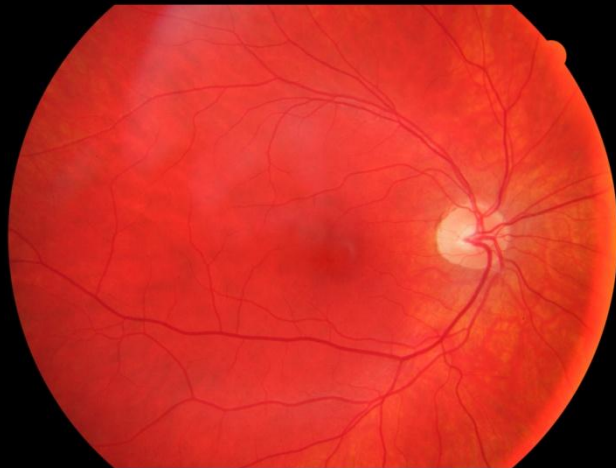
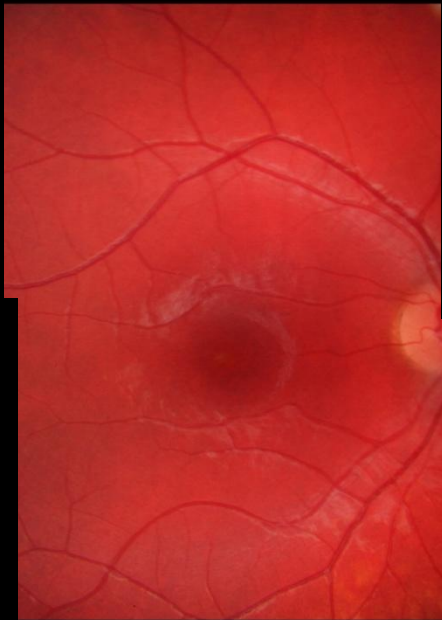
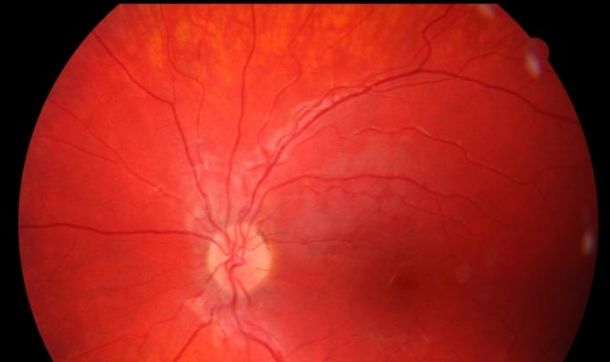
6. ОКТ высокого разрешения



Результаты исследований

1. Бинокулярная острота зрения не превышала 0,1-0,2
2. В 70 % случаев простой и сложный миопический астигматизм
в 30 % - простой и сложный гиперметропический астигматизм

Нормальная картина глазного дна при ахроматопсии



Нарушения цветоощущения

- Протанопия
- Дейтеродефицит III ст., дейтеранопия
- Тританодефицит I-II ст.

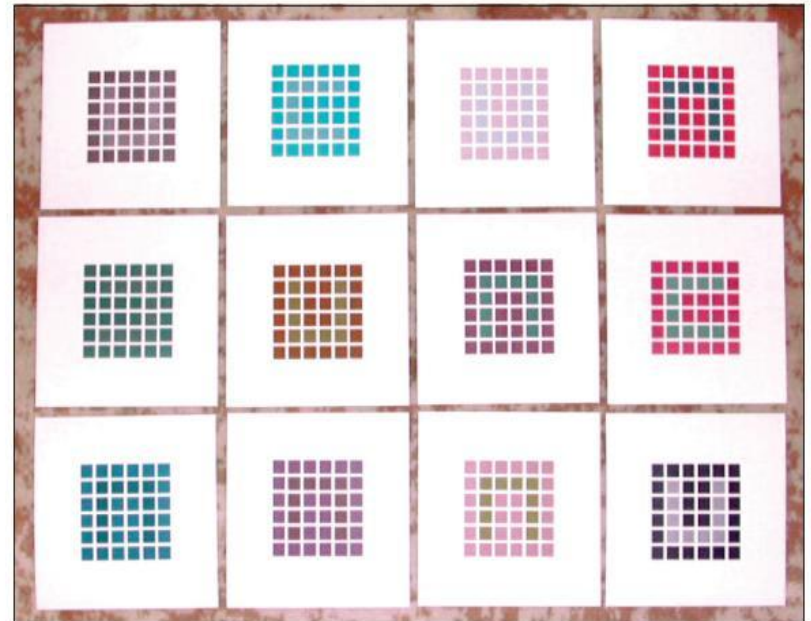


Рис. 3. Пороговые таблицы Юстовой

Данные ЗВП у детей с ахроматопсией

Отсутствие потенциалов на ШП

Сохранность потенциалов на ГП

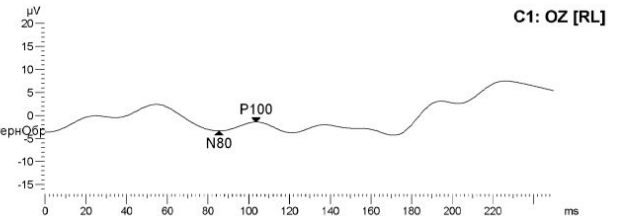
Морозовская ДКБ, Глазная поликлиника г.Москва, ул. Мытная 24, (т.8-499-236-55-96)		TOMEY EP-1000 Версия 3.0.0	
Измерено:	22.06.2015 13:33:55		Программа: ЗВПстимуляцПЗ (22.06.2015)
Пациент:	02112008		Оператор: кмн Хаценкой.Е. (89165620840) 19" TFT (S931c) in 80cm distance

1. Шаг: Паттерн 60 мин

Изм. уров: $\pm 100 \mu\text{V}$
Образцовая частота: 500 Hz (505 μs)
Изм. фильтр: 1 Hz - 40 Hz

Полосно-заграб. фильтр: 500 Hz
Сопротивление: $\rightarrow 1 \text{ k}\Omega$ ($\leftarrow 1 \text{ k}\Omega$)
Стимулятор: Внеш. ЭЛТ/Checkboard/Паттерн
Паттерн: 48pix/21x21/1.01°
Внеш. свет: 1 Lux
Средн./Помех.: 25° / 4

Маркер N80: 85.3ms -3.3 μV
Маркер P100: 103.5ms 2.0 μV

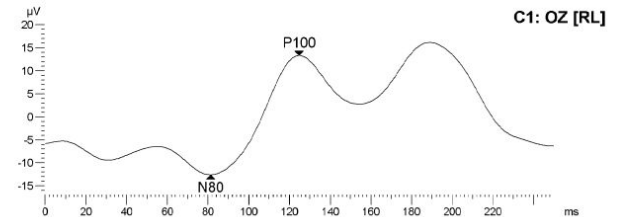


4. Шаг: ГП

Изм. уров: $\pm 100 \mu\text{V}$
Образцовая частота: 500 Hz (505 μs)
Изм. фильтр: 1 Hz - 40 Hz

Полосно-заграб. фильтр: 500 Hz
Сопротивление: $\rightarrow 1 \text{ k}\Omega$ ($\leftarrow 1 \text{ k}\Omega$)
Стимулятор: Внеш. ЭЛТ/Вспышка
Внеш. свет: 0 Lux
Средн./Помех.: 48° / 4

Маркер N80: 81.3ms -12.6 μV
Маркер P100: 124.7ms 25.9 μV

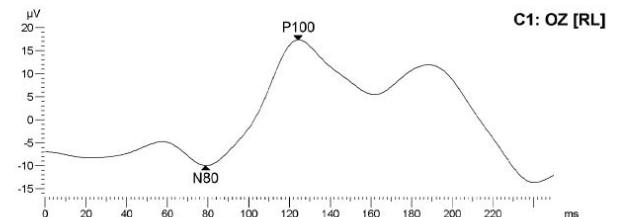


8. Шаг: ГП

Изм. уров: $\pm 100 \mu\text{V}$
Образцовая частота: 500 Hz (505 μs)
Изм. фильтр: 1 Hz - 40 Hz

Полосно-заграб. фильтр: 500 Hz
Сопротивление: $\rightarrow 1 \text{ k}\Omega$ ($\leftarrow 1 \text{ k}\Omega$)
Стимулятор: Внеш. ЭЛТ/Вспышка
Внеш. свет: 1 Lux
Средн./Помех.: 55° / 4

Маркер N80: 78.8ms -9.9 μV
Маркер P100: 124.2ms 27.3 μV



Данные ЭРГ у детей с ахроматопсией

Сохранность палочкового ответа

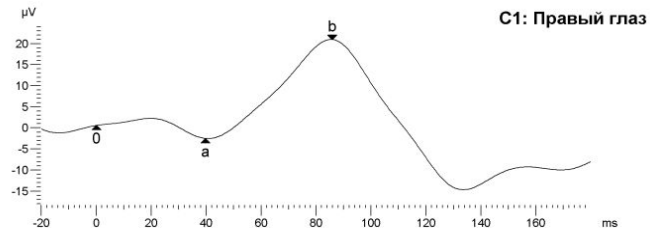
Снижение амплитуды b-волны максимальной ЭРГ в два раза

Отсутствие колбочковой и ритмической ЭРГ

Морозовская ДКБ, Глазная поликлиника г.Москва, ул. Мятная 24, (т.8-499-236-55-96)		 EP-1000 Версия 3.0.0
Измерено: 22.06.2015 13:45:47	Программа: ERG стандарт (17.10.2013)	
Пациент:	Оператор: кмн Хаценкой.Е. (89165620840)	
Ключ: 02112008		

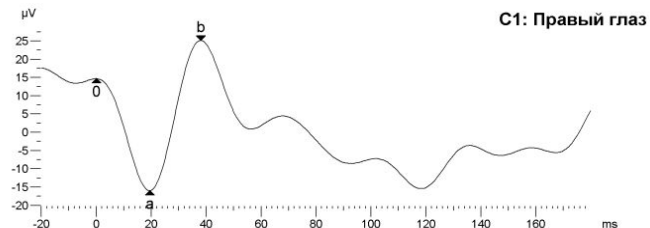
1. Шаг: палочковый отв

Изм. уров: $\pm 200 \mu V$
 Образцовая частота: 500 Hz (500 μs)
 Изм. фильтр: 1 Hz - 40 Hz
 Полосно-заграб. фильтр: темный
 Фон: темный
 Стимулятор: int LED 2.5cd/m² белый
 Средн./Помех: 8* / 5
 Маркер 0: 0.0ms 0.6 μV
 Маркер a: 39.8ms 3.1 μV
 Маркер b: 85.9ms 23.5 μV



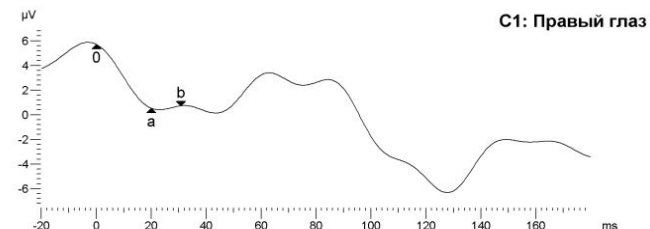
2. Шаг: Макс. отв

Изм. уров: $\pm 400 \mu V$
 Образцовая частота: 500 Hz (500 μs)
 Изм. фильтр: 1 Hz - 40 Hz
 Полосно-заграб. фильтр: темный
 Фон: темный
 Стимулятор: int LED 2cd/m² белый
 Средн./Помех: 1* / 0
 Маркер 0: 0.0ms 14.7 μV
 Маркер a: 19.5ms 30.7 μV
 Маркер b: 38.0ms 41.1 μV



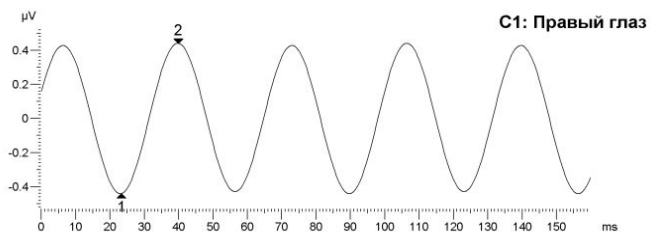
4. Шаг: Колбочк. ответ

Изм. уров: $\pm 200 \mu V$
 Образцовая частота: 500 Hz (500 μs)
 Изм. фильтр: 1 Hz - 40 Hz
 Полосно-заграб. фильтр: темный
 Фон: темный
 Стимулятор: int LED 2.5cd/m² белый
 Средн./Помех: 9* / 1
 Маркер 0: 0.0ms 5.7 μV
 Маркер a: 20.0ms 5.2 μV
 Маркер b: 30.8ms 0.2 μV



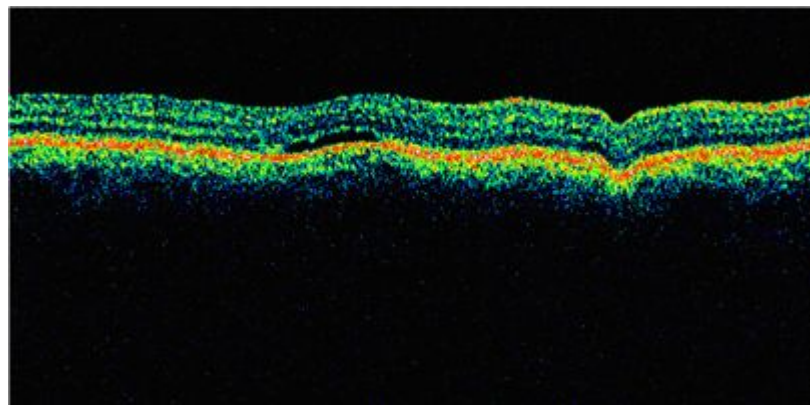
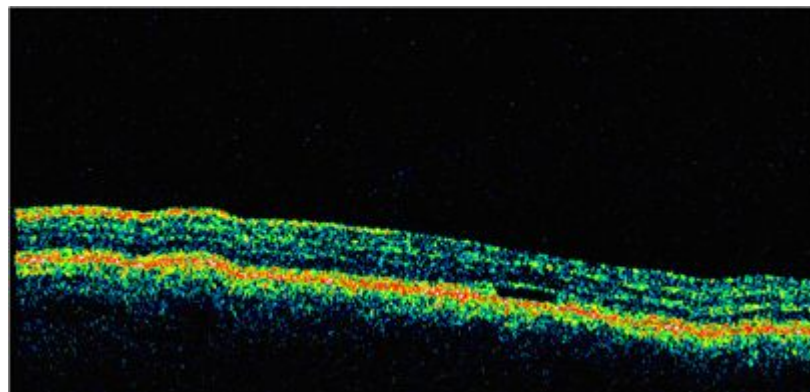
5. Шаг: 30Гц ритм red

Изм. уров: $\pm 100 \mu V$
 Образцовая частота: 30 Hz (505 μs)
 DSP фильтр: Band 19 - 37 Hz
 Полосно-заграб. фильтр: темный
 Фон: 20cd/m² белый
 Стимулятор: int LED 2cd/m² красный
 Средн./Помех: 79* / 0
 Маркер 1: 23.3ms -0.4 μV
 Маркер 2: 39.9ms 0.9 μV

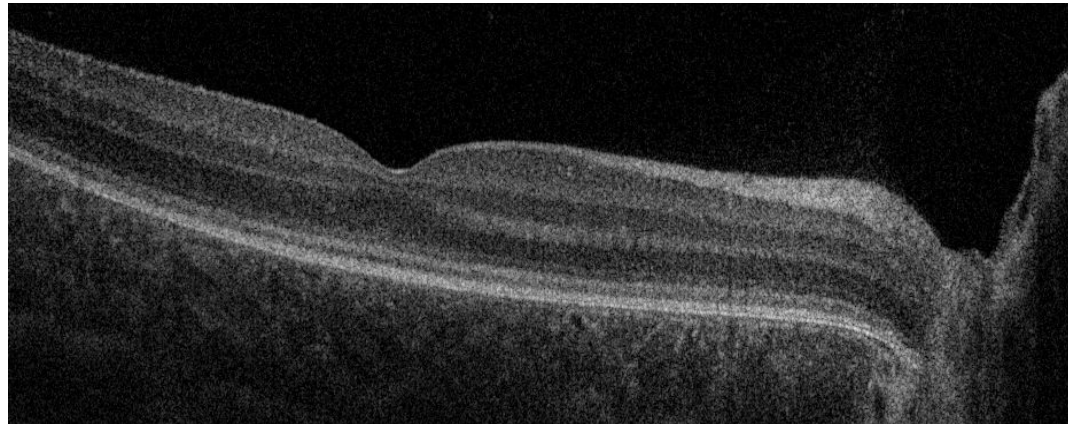


Данные ОКТ (STRATUS 3000)(Зольникова И.В. и соавт. 2011г) :

- Отсутствие фовеального углубления
- Значительное увеличение толщины центральной сетчатки
- В слое наружных сегментов фоторецепторов визуализировалась полая киста, похожая на отслойку нейроэпителия



Морфометрическая топография центральной сетчатки при ахромазии у детей



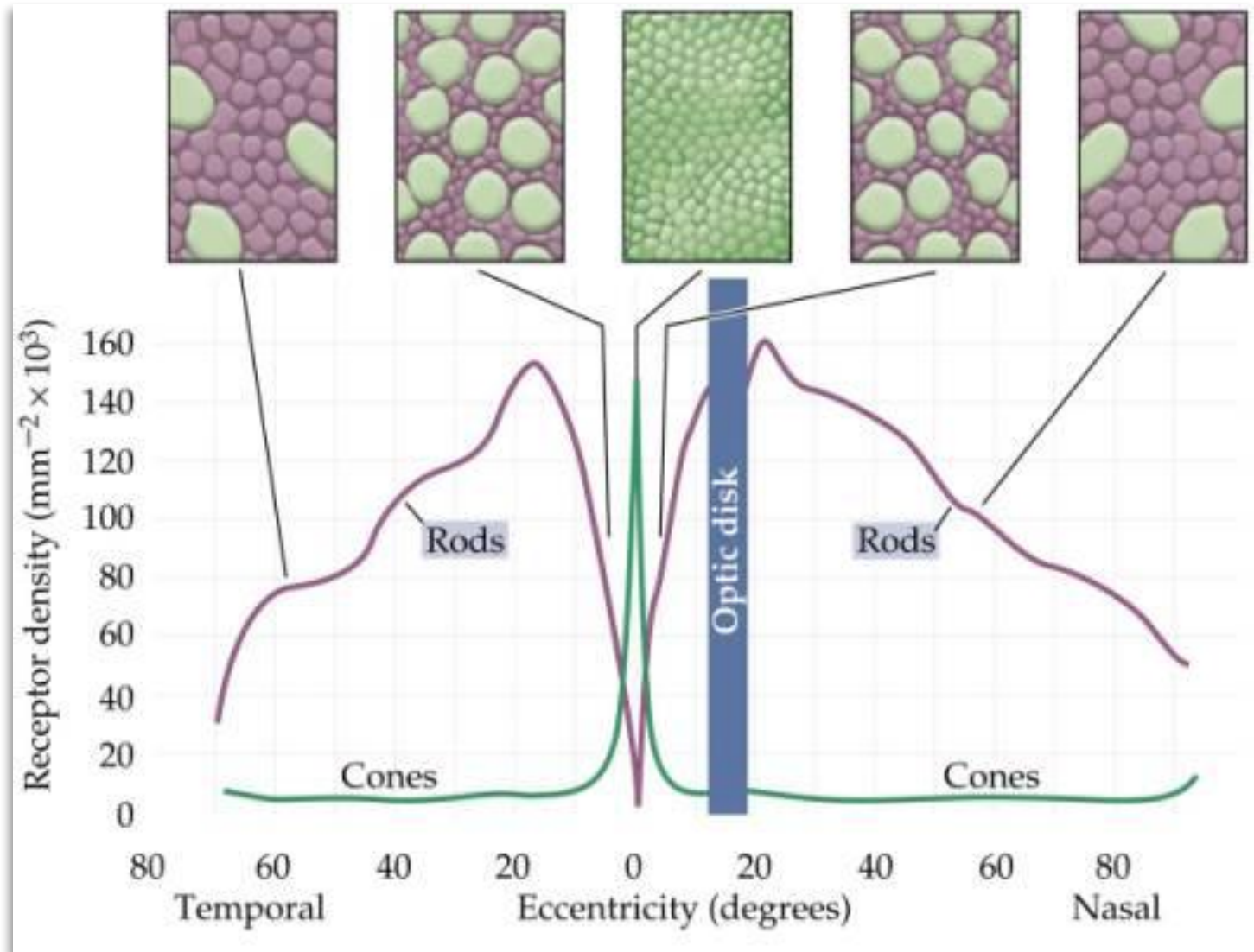
При неполной ахромазии сохранность третьей высокорекфлексивной полосы. Толщина сетчатки в



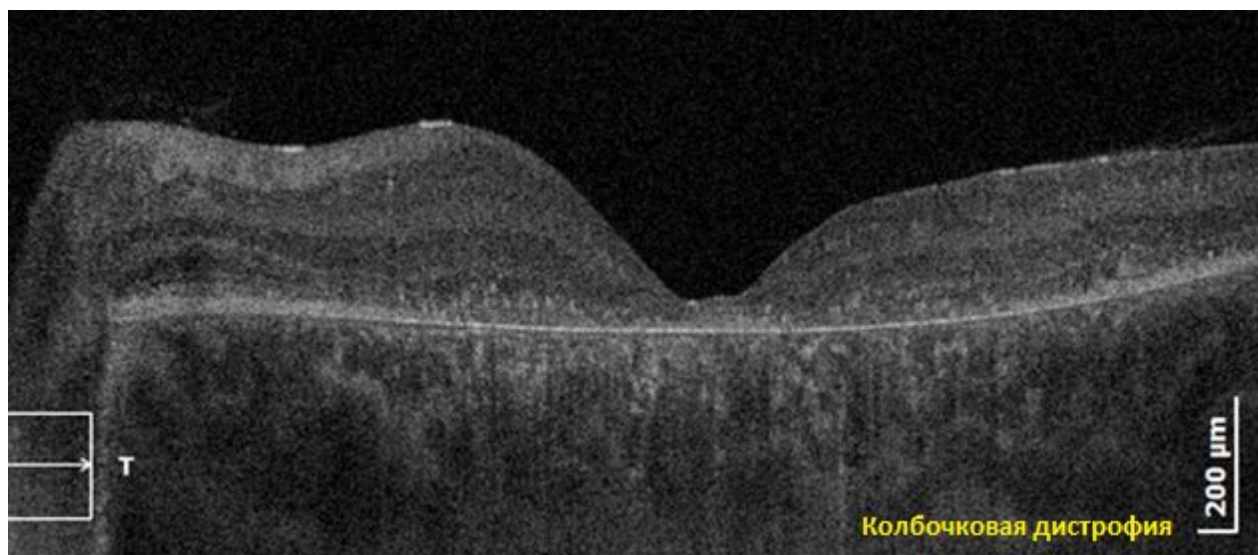
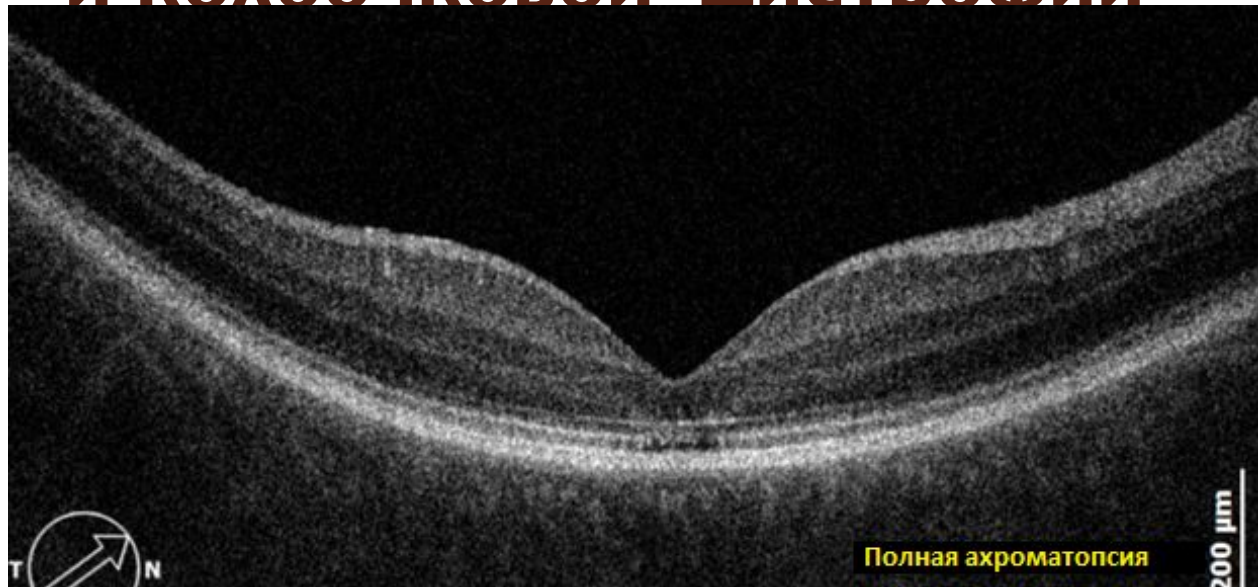
При полной ахромазии определялось прерывание третьей высокорекфлексивной полосы в фовеа.

Толщина сетчатки в фовеа 76 ± 23 мкм

Плотность фоторецепторов сетчатки в норме



Морфометрическая топография центральной сетчатки при ахроматопсии и колбочковой дистрофии



ВЫВОДЫ:

1. Симптомокомплексом ахроматопсии являются низкая острота зрения с нистагмом, улучшение зрения в сумерках, нарушение цветоощущения.
2. Для уточнения диагноза ахроматопсии необходимо проведение ЭРГ, ВП, ОКТ высокого разрешения.
3. Характерным признаком полной ахроматопсии является прерывистость третьей высокорекфлексивной полосы в фовеа.

**« *Diagnosis bona - curatio bona* » –
Хороший диагноз - хорошее
лечение**



**Спасибо за
внимание**

