

АНГИОАНАЛИЗ НЕЙРОДЕГЕНЕРАТИВНЫХ ЗАБОЛЕВАНИЙ СЕТЧАТКИ И ДИСКА ЗРИТЕЛЬНОГО НЕРВА (КЛИНИЧЕСКИЕ СЛУЧАИ)

Камилов Х. М.,¹ Касимова М. С.,² Хамраева Г. Х.,³ Турсунова Ф. А.⁴

¹Доктор медицинских наук, заведующий кафедрой Офтальмологии, профессор, Центр развития профессиональной квалификации медицинских работников.

²Доктор медицинских наук, профессор кафедры Офтальмологии, Центр развития профессиональной квалификации медицинских работников

³Доктор медицинских наук, ассистент кафедры Офтальмологии, Центр развития профессиональной квалификации медицинских работников

⁴Офтальмолог, клиника «U- clinic» и «CRYSTAL»

Аннотация. Актуальность. К нейродегенеративным заболеваниям диска зрительного нерва (ДЗН) и сетчатки относят демиелинизирующие заболевания, такие как рассеянный склероз, болезнь Девика, макулярная телеангиоэктазия, глаукома. **Цель.** Оценить состояние микрососудистого русла при нейродегенеративных заболеваниях сетчатки и диска зрительного нерва. **Материал и методы.** Для определения дифференциальных критериев нейродегенеративных заболеваний обследовано 2 больных. Первый больной диагнозом «Первичной открытоугольной глаукомой (ПОУГ) II А стадии». Второй пациент с диагнозом «Макулярная телеангиоэктазия II типа». **Выводы.** При макулярной телеангиоэктазии сосудистые изменения первично начинаются с макулярной зоны. А при глаукоматозных изменениях одновременное начало изменений сосудистой плотности макулярной зоны с РПК.

Ключевые слова: оптическая когерентная томография ангиография, глаукома, диск зрительного нерва, сетчатка, глаукоматозная оптическая нейропатия.

Для цитирования:

Камилов Х. М., Касимова М. С., Хамраева Г. Х., Турсунова Ф. А. Ангиоанализ нейродегенеративных заболеваний сетчатки и диска зрительного нерва (клинические случаи). — *Передовая Офтальмология*. — 2023; 1(1):78-82.

НЕЙРОДЕГЕНЕРАТИВ КАСАЛЛИКЛАРДАГИ КЎЗ ТЎР ПАРДАСИ ВА КЎРУВ НЕРВИ ДИСКИНИНГ МИКРОВАСКУЛЯР АНАЛИЗИ (КЛИНИК МИСОЛЛАР)

Камилов Х. М.,¹ Касимова М. С.,² Хамраева Г. Х.,³ Турсунова Ф. А.⁴

¹Тиббиёт фанлари доктори, Офтальмология кафедраси мудири, профессор, Тиббиёт ходимларининг касбий малакасини ривожлантириш маркази

²Тиббиёт фанлари доктори, Офтальмология кафедраси профессори, Тиббиёт ходимларининг касбий малакасини ривожлантириш маркази

³Тиббиёт фанлари доктори, Офтальмология кафедраси ассистенти, Тиббиёт ходимларининг касбий малакасини ривожлантириш маркази

⁴Офтальмолог, «U- clinic» ва «CRYSTAL» клиникалари

Аннотация. Долзарблиги. Кўз тўр пардаси ва кўрув нерви дискининг нейродегенератив касалликлари демиелинизация касалликлари тарқоқ склероз, Девик касаллиги, макуляр телеангиоэктазия, глаукома касалликлари киради. **Мақсади.** Нейродегенератив касалликларда тўр парда ва кўрув нерви дискининг микроваскуляр холатини баҳолаш. **Материал ва усуллар.** Нейродегенератив касалликлардаги дифференциал мезонларини аниқлаш учун 2 та бемор текширилди. Биринчи бемор «Бирламчи очиқ бурчакли глаукома (БОБГ) IIA босқич». Иккинчи бемор «Макуляр телеангиоэктазия II тип». **Хулоса.** Макуляр телеангиоэктазияда қон томир ўзгаришлари биринчи навбатда макула соҳасидан бошланади. Глаукомада эса РПК ва макуляр соҳаларида микроваскуляр ўзгаришлар бир вақтда бошланади.

Калит сўзлар: оптик когерент томография ангиография, глаукома, кўрувнерви, тўр парда, глаукоматоз оптик нейропатия.

Иқтибос учун:

Камилов Х. М., Касимова М. С., Хамраева Г. Х., Турсунова Ф. А. Нейродегенератив касалликлардаги кўз тўр пардаси ва кўрув нерви дискининг микроваскуляр анализи (клиник мисоллар). — *Передовая Офтальмология*. — 2023; 1(1):78-82.

ANGIO ANALYSIS OF NEURODEGENERATIVE DISEASES OF THE RETINA AND OPTIC DISK (A clinical cases)

Kamilov Kh.M.,¹ Kasimova M. S.,² Khamrayeva G.Kh.,³ Tursunova F. A.⁴

¹DSc, Head of Department of Ophthalmology, Professor, Center for the Development of Professional Qualifications of Medical Workers

²DSc, Professor of the Department of Ophthalmology, Center for the Development of Professional Qualifications of Medical Workers

³DSc, Assistant of the Department of Ophthalmology, Center for the Development of Professional Qualifications of Medical Workers

⁴Ophthalmologist, U-clinic and CRYSTAL

Abstract. Annotation. Neurodegenerative diseases of the optic nerve head (OND) and retina include demyelinating diseases such as multiple sclerosis, Devic's disease, macular telangiectasia, and glaucoma. **Purpose of this study.** To assess the state of the microvascular bed in neurodegenerative diseases of the retina and optic nerve head. **Material and methods.** To determine the differential criteria for neurodegenerative diseases, 2 patients were examined. The first patient was diagnosed with «Primary open-angle glaucoma (POAG) stage II A». The second patient was diagnosed with macular telangiectasia type II. **Conclusions.** In macular telangiectasia, vascular changes primarily begin in the macular zone. And with glaucomatous changes, the simultaneous onset of changes in the vascular density of the macular zone with RPC.

Key words: optical coherence tomography, angiography, glaucoma, optic disc, retina, glaucomatous optic neuropathy.

For citation:

Kamilov Kh.M., Kasimova M. S., Khamrayeva G.Kh., Tursunova F. A. Angio analysis of neurodegenerative diseases of the retina and optic disk (A clinical cases). — *Advanced Ophthalmology*. — 2023; 1(1):78-82.

Актуальность. К нейродегенеративным заболеваниям диска зрительного нерва (ДЗН) и сетчатки относят демиелинизирующие заболевания, такие как рассеянный склероз, болезнь Девика, макулярная телеангиоэктазия, глаукома и т.д. [2,3,4].

По мнению авторов, при глаукоме дегенерация нейроэлементов зрительного пути может происходить с помощью процесса вторичной трансинаптической нейродегенерации. В процессе апаптоза происходит непосредственный переход дегенеративного процесса с изменением клеток на интактные. По мнению N. Gupta et al. (2008), процесс трансинаптической дегенерации объединяет первичную глаукому с другими нейродегенеративными заболеваниями, при этом ключевым элементом их развития является аксонопатия [1].

Сосудистая теория объясняет возникновение ГОН снижением кровотока в головке зрительного нерва (ГЗН). Главная причина плохого кровоснабжения ГЗН — нарушение сосудистой регуляции, которое вызывает снижение перфузии сетчатки глаза и нарушение местной саморегуляции, что ведет к повышенной чувствительности зрительного нерва и колебанию уровня ВГД [7].

Макулярная телеангиэктазия (MacTel) — редкая патология сетчатки, характерным офтальмоскопическим признаком которой является дилатация капилляров макулярной зоны. Болезнь относится к нейродегенеративным заболеваниям и характеризуется поражением клеток Мюллера и сосудов, утратой клеток наружных и внутренних слоев

сетчатки. Это приводит к кистозным изменениям в фовеолярной области, что на поздних стадиях может привести к формированию разрыва [5].

L. A. Yannuzzi с соавторами, макулярных телеангиэктазий разделяют на 2 типа. 1-й тип (аневризмоподобные) характеризуется односторонним поражением с выраженной серозной и липидной экссудацией. 2-й тип (перифовеолярные) имеет двусторонний характер и сопровождается минимальной экссудацией [8,9,10,11,12].

ОКТ-ангиография открывает широкие возможности в изучении патогенеза широкого круга офтальмопатологии и активно применяется в диагностике и мониторинге заболеваний, ассоциированных с развитием изменений сосудов сетчатки и хориоидеи. Главными достоинствами метода являются неинвазивный характер, быстрота, безопасность, высокая точность и воспроизводимость, а также возможность раздельной визуализации поверхностного, глубокого капиллярных сплетений сетчатки и хориокапиллярного слоя.

Изучение состояния микрососудистого русла ДЗН и сетчатки при дегенеративных состояниях является важным в плане определения патогенеза, дифференциальной диагностики и дальнейшей ведения этих заболеваний.

Цель исследования. Оценить состояние микрососудистого русла при нейродегенеративных заболеваниях сетчатки и диска зрительного нерва.

Материал и методы. Для определения дифференциальных критериев нейродегенера-

тивных заболеваний обследовано 2 больных. Первый больной с диагнозом первичной открытоугольной глаукомой (ПОУГ) II A стадии. Второй пациент с диагнозом «Макулярная телеангиэктазия II типа».

Пациентам проводили визометрию, тонометрию, биомикроскопию, гониоскопию, офтальмоскопию с линзой Гольдмана, пороговую компьютерную периметрию (с оценкой показателей PSD и MD), а также обследование на оптическом когерентном томографе с функцией ангиографии (ОКТА) на аппарате REVO NX OPTOPOL (Польша).

Оценку поля зрения проводили с помощью компьютерного статического периметра (КП) Humphrey Carl Zeiss Meditec (Германия). Использовался пороговый тест central 30–2, который является стандартным при исследовании поля зрения при глаукоме. Оценивали состояние центрального поля зрения, индексы PSD (светочувствительность сетчатки) и MD (среднее отклонение светочувствительности сетчатки от нормы).

ОКТА позволило исследовать по отдельности ретинальные сосудистые комплексы, как поверхностный, включающий радиальное перипапиллярное капиллярное сплетение (плексус), состоящее из капилляров, параллельных аксонам слоя нервных волокон, и поверхностное сосудистое сплетение, снабжаемое центральной артерией сетчатки и состоящее из больших артерий, артериол, капилляров, венул и вен, расположенное по большей части в слое ганглиозных клеток сетчатки, так и глубокий сосудистый комплекс, состоящий из промежуточного сосудистого сплетения и глубокого сосудистого сплетения и локализованный в основном во внутреннем ядерном и наружном плексиформном слоях.

В режиме EnFace, используя соответствующие слои выделения, можно выделить для анализа по отдельности, соответственно, поверхностный (Superficial) или глубокий (Deep) сосудистый комплекс. Пациентам выполняли сканы сетчатки AngioRetina и HD Angio Retina размерами 4×4 мм и 6×6 мм и автоматической сегментацией на поверхностные и глубокие сосудистые комплексы — Superficial и Deep. Зоны параfoвеа и перифовеа подразделялись для анализа дополнительно на 4 квадранта: темпоральный, назальный, верхний и нижний.

Сканы AngioDisc размером 4,0×4,0 мм выполнялся в зоне ДЗН и перипапиллярной области. В режиме EnFace выделялся слой нервных волокон и анализировались расположенные в нем радиальные перипапиллярные капилляры (РПК) — радиальное перипапиллярное сплетение. Перипапиллярную область условно разделяли для анализа на 8 сегментов и 4 сектора. Проводилось измерение относительной плотности сосудов (RPC density, %) в зоне ДЗН (InsideDisc) [6].

Результаты и обсуждение. Первый клинический случай.

Больной О. А. 1979 года рождения, поступил с жалобами на ухудшение периферического зрения правого глаза. Острота зрения правого и левого глаза составляет 1.0/1.0. При измерении внутриглазного давления (ВГД) методом Гольдмана выявлено повышение её на правом глазу до 35.0 мм рт. ст. (без гипотензивных препаратов), на левом глазу 16.0 мм. рт.ст. При биомикроскопии передний отрезок обоих глаз без изменений. При биомикроскопии с линзой Гольдмана на глазном дне правого глаза ДЗН округлой формы, границы четкие, нейроретинальный пояс (НРП) бледновато-розового цвета, экскавация расширена и составляет 0.7 папиллодиаметра, выявлен сдвиг сосудистого пучка в носовую сторону, артерии сужены, вены нормального калибра, в макулярной зоне рефлекс сохранены. При биомикроскопии с линзой Гольдмана на глазном дне левого глаза ДЗН округлой формы, границы четкие, нейроретинальный пояс (НРП) бледно-розового цвета, экскавация 0.3 папиллодиаметра, сосудистый пучок центральный, артерии и вены нормального калибра, в макулярной зоне рефлекс сохранены.

Показатели компьютерной периметрии правого глаза: MD 3,21 дБ, PSD 2.69 дБ, то есть среднее и стандартное отклонение светочувствительности сетчатки незначительно повышено.

На ОКТ правого глаза макулярной зоны выявлено истончение толщины ганглиозных клеток больше в верхнем и в наружном сегменте. В верхнем сегменте она составляет 68.6 мкм, в нижнем сегменте 79.3 мкм, во внутреннем сегменте 82.5 мкм и в наружном сегменте 69.0 мкм. Толщина нейроретинального пояска составляет 0.92 мм², слой нервных волокон сетчатки (CHBC) истончена больше в верхнем сегменте. Толщина верхнего сегмента CHBC составила 64 мкм, нижнего сегмента 110 мкм, внутреннего сегмента 56 мкм, наружного сегмента 63 мкм.

При исследовании количественных и качественных показателей ОКТА выявлено снижение сосудистой плотности в макулярной зоне больше в верхнем и в наружном сегменте пара, перифовеа и составила в верхнем сегменте 33.05%, в нижнем сегменте 38.7%, во внутреннем сегменте 54.3% и в наружном сегменте 33.1%.

При изучении сосудистой плотности РПК выявлены колебания плотности сосудистых сплетений больше в верхнем сегменте. При этом плотность капилляров РПК верхнего сегмента составила 33.2%, нижнего сегмента 42.7% внутреннего сегмента 37.9% и наружного сегмента 39.6%.

На основании жалоб и инструментальных исследований больному был выставлен диагноз: «ОД ПОУГ IIA стадии».

Таким образом, выявлено изменение

параметров ОКТ и ОКТА при нормальных показателях остроты зрения и незначительных изменениях в поле зрения. По данным ОКТА у больного сегментарное изменение плотности сосудистых сплетений макулярной зоны совпадает с изменениями плотности РПК. У больного выявлено схожее сегментарное истончение параметров сетчатки и ДЗН как на ОКТ, так и на ОКТА.

Второй клинический случай. Больная Х.О. 1965 года рождения поступила с жалобами на переходящее снижение зрительных функций. Острота зрения правого и левого глаза составляет 0.8/0.7. При измерении внутриглазного давления (ВГД) методом Гольдмана на правом глазу 20.0 мм рт. ст, на левом глазу 21.0 мм.рт.ст. При биомикроскопии передний отрезок обоих глаз без изменений. При биомикроскопии с линзой Гольдмана на глазном дне правого глаза ДЗН округлой формы, границы четкие, нейроретинальный пояс (НРП) бледно-розового цвета, экскавация 0.4 папиллодиаметра, сосудистый пучок центральный, артерии нормального калибра, вены слегка расширены, в макулярной зоне рефлекс ослаблен. На глазном дне левого глаза ДЗН округлой формы, границы четкие, нейроретинальный пояс (НРП) бледно-розового цвета, экскавация 0.4 папиллодиаметра, сосудистый пучок центральный, артерии нормального калибра, вены расширены, в макулярной зоне рефлекс отсутствуют, наблюдается расширение перипапиллярных капилляров.

Показатели компьютерной периметрии правого глаза: MD 3,5дБ, PSD 2.51 дБ, то есть среднее и стандартное отклонение светочувствительности сетчатки незначительно повышено.

На ОКТ левого глаза в макулярной зоне выявлено истончение толщины ганглиозных клеток больше в нижнем сегменте. В верхнем сегменте она составляет 80.6 мкм, в нижнем сегменте 67.3 мкм, во внутреннем сегменте 79.5 мкм и в наружном сегменте 75.0 мкм. Толщина нейроретинального пояса составляет 1,12 мм², слой нервных волокон сетчатки (CHVC) без изменений. Толщина верхнего сегмента CHVC составила 117 мкм, нижнего сегмента 132 мкм, внутреннего сегмента 60.1 мкм, наружного сегмента 70,1 мкм.

ЛИТЕРАТУРА/REFERENCES

1. Газизова ИР, Загидуллина АШ. К вопросу о нейродегенерации при глаукоме. Современные проблемы науки и образования. 2013; 1. [Gazizova IR, Zagidullina ASH. To the question of neurodegeneration in glaucoma. Modern problems of science and education. 2013; 1. (In Russia)].
2. Камилов ХМ, Касимова МС, Хамраева ГХ. Дифференциально-диагностические критерии оптикомиелита Девика. Журнал бюллетень ассоциации врачей. 2019; 2:131–138. [Kamilov KhM, Kasimova MS, Khamrayeva GH. Differential diagnostic criteria for Devik's optomyelitis. Journal Bulletin of the Association of Physicians. 2019; 2:131–138. (In Russia)].

При исследовании количественных и качественных показателей на ОКТА выявлено снижение сосудистой плотности в макулярной зоне больше в верхнем и наружном сегменте пара, перифовеа и составила в верхнем сегменте 31,9%, в нижнем сегменте 36,7%, во внутреннем сегменте 36,7% и наружном сегменте 26,4%.

При изучении сосудистой плотности РПК не выявлены колебания плотности сосудистых сплетений. При этом плотность капилляров РПК верхнего сегмента составила 41,7%, нижнего сегмента 42,0% внутреннего сегмента 42,5% и наружного сегмента 40.1%.

На основании жалоб и инструментальных исследований больному был выставлен диагноз: «OS Макулярная телеангиоэктазия II го типа».

Выявлено изменение параметров ОКТ и ОКТА при незначительных изменениях остроты зрения и поле зрения. По данным ОКТА у больного сегментарное изменение плотности сосудистых сплетений макулярной зоны не совпадают с изменениями плотности РПК. Показатели толщины CHVC на ОКТ и показатели плотности РПК при ОКТА в пределах нормы, но в макулярной зоне плотность капиллярных сплетений значительно снижена.

Таким образом, при макулярной телеангиоэктазии сосудистые изменения первично начинаются с макулярной зоны. А при глаукоматозных изменениях одновременное начало изменений сосудистой плотности макулярной зоны с РПК.

Выводы.

1. У больного с глаукомой на ОКТА выявлено совпадение сегментарного изменения плотности сосудистых сплетений макулярной зоны с РПК. По структурным показателям ОКТ с ОКТА при глаукоме наблюдается схожее сегментарное истончение параметров сетчатки и ДЗН.

2. У больного с макулярной телеангиоэктазией сегментарные показатели ОКТ с показателями ОКТА не совпадают. На ОКТА при данной патологии выявлено сегментарное истончение плотности сосудистых сплетений макулярной зоны, а также резкое истончение РПК не выявляется.

4. Камилов ХМ, Касимова МС, Хамраева ГХ. Оптикомиелит Девика — клиника, диагностика и лечение (обзор литературы). Журнал теоретической и клинической медицины. 2019; 3:122–126. [Kamilov KhM, Kasimova MS, Khamrayeva GH. Devik's opticomyelitis — clinic, diagnosis and treatment (literature review). Journal of Theoretical and Clinical Medicine. 2019; 3:122–126. (In Russia)].
5. Минязева ЛА, Казакбаева. ГМ. Редкий случай макулярной телеангиэктазии 1-го типа у ребенка. Точка зрения. Восток — Запад. 2022;2: 72–76. Pointofview. East — West. 2022;2: 72–76. [Minyazeva LA, Kazakbaeva. GM. A rare case of macular telangiectasia type 1 in a child. Point of view. East — West. 2022;2:72–76. pointofview. East-West. 2022;2:72–76. (In Russia)].
6. Шеремет НЛ, Шмелькова МС, Андреева НА, Жоржоладзе НВ, Фомин АВ, Крылова ТД, Цыганкова ПГ. Особенности микрососудистых изменений сетчатки и зрительного нерва у пациентов с наследственной оптической нейропатией по данным оптической когерентной томографии-ангиографии. Вестник офтальмологии. 2020;136(4):171–182. [Sheremet NL, Shmelkova MS, Andreeva NA, Zhorzholadze NV, Fomin AV, Krylova TD, Tsygankova PG. Features of microvascular changes in the retina and optic nerve in patients with hereditary optic neuropathy according to optical coherence tomography-angiography. Bulletin of ophthalmology. 2020;136(4):171–182. (In Russia)].
7. Юсупов АФ, Махкамova ДК, Каюмова ММ, Мухамедова ДБ. Новый взгляд на терапию первичной открытоугольной глаукомы. Вестник экстренной медицины. 2021; 14(6). [Yusupov AF, Makhkamova DK, Kayumova MM, Mukhamedova DB. A new look at the therapy of primary open-angle glaucoma. Bulletin of emergency medicine. 2021; 14(6). (In Russia)].
8. Gass JD. Idiopathic juxtafoveolar retinal telangiectasis / J. D. Gass, R. T. Oyakawa // ArchOphthalmol. 1982; 100: 769–780.
9. Gass JD. Idiopathic juxtafoveolar retinal telangiectasis: update of classification and follow-up study / J. D. Gass, B. A. Blodi // Ophthalmology. 1993; 100: 1536–1546.
10. Tychibaeva Д. М. Longitudinal changes in the disability due to glaucoma in Uzbekistan // J.ophthalmol. (Ukraine). 2022;507.4:12–17. <http://doi.org/10.31288/oftalmolzh202241217>
11. Tychibaeva D. M., Rizayev J. A., Stozharova N. K. Longitudinal changes in the incidence of glaucoma in Uzbekistan. // J.ophthalmol.(Ukraine). 2021;4:43–7.]. <http://doi.org/10.31288/oftalmolzh202144347>
12. Yannuzzi LA. Idiopathic macular telangiectasia/L.A. Yannuzzi, AM. Bardal, KB. Freund et al. // Arch Ophthalmol. 2006; 124: 450–460.