

ВИТЕЛЛИФОРМНАЯ МАКУЛЯРНАЯ ДИСТРОФИЯ БЕСТА — РЕДКАЯ ПАТОЛОГИЯ, ДИАГНОСТИРОВАННАЯ ПОСЛЕ УСПЕШНОЙ ХИРУРГИИ КАТАРАКТЫ (КЛИНИЧЕСКИЙ СЛУЧАЙ)

В. С. Стебнев — ФГБОУ ВО «Самарский ГМУ» Минздрава России, профессор кафедры глазных болезней, доцент, доктор медицинских наук; **С. Д. Стебнев** — ФГБОУ ВО «Самарский ГМУ» Минздрава России, профессор кафедры глазных болезней, директор клиники «Хирургия глаза», доктор медицинских наук; **Н. И. Складчикова** — клиника «Хирургия глаза», врач-офтальмолог, кандидат медицинских наук; **Т. Ю. Ващенко** — клиника «Хирургия глаза», врач-офтальмолог, кандидат медицинских наук.

BEST VITELLIFORM MACULAR DYSTROPHY IS A RARE PATHOLOGY DIAGNOSED AFTER SUCCESSFUL CATARACT SURGERY (CLINICAL CASE)

V. S. Stebnev — Samara State Medical University, Professor of Department of Eye Diseases, Associate Professor, DSc; **S. D. Stebnev** — Samara State Medical University, Professor of Department of Eye Diseases; Director of Clinic "Eye Surgery", DSc; **N. I. Skladchikova** — Clinic "Eye Surgery", Ophthalmologist, PhD; **T. Yu. Vashchenko** — Clinic "Eye Surgery", Ophthalmologist, PhD.

Дата поступления — 01.04.2021 г.

Дата принятия в печать — 26.05.2021 г.

Стебнев В. С., Стебнев С. Д., Складчикова Н. И., Ващенко Т. Ю. Вителлиформная макулярная дистрофия Беста — редкая патология, диагностированная после успешной хирургии катаракты (клинический случай). Саратовский научно-медицинский журнал 2021; 17 (2): 378–380.

Цель: описание редкой патологии макулярной области — вителлиформной макулярной дистрофии Беста (ВМДБ), диагностированной у взрослого пациента после успешной двусторонней хирургии катаракты с имплантацией интраокулярной линзы. Проведенное в условиях полученной оптической доступности клиническое обследование и ОКТ-экспертиза позволили диагностировать на обоих глазах в проекции фовеа округлой формы гомогенный монофокальный очаг желтоватого цвета («яичный желток»), а по результатам оптической когерентной томографии (ОКТ) — проминирующий конусовидный гиперрефлективный вителлиформный материал, распространяющийся от разрушенного и атрофированного пигментного эпителия сетчатки и мембраны Бруха к фоторецепторному слою сетчатки. Описанный клинический случай показывает, что одной из редких причин низкой остроты зрения у взрослого пациента может являться ВМДБ — заболевание, требующее динамического наблюдения, и в первую очередь ОКТ-контроля.

Ключевые слова: вителлиформная макулярная дистрофия Беста, оптическая когерентная томография, хирургия катаракты.

Stebnev VS, Stebnev SD, Skladchikova NI, Vashchenko TYu. Best vitelliform macular dystrophy is a rare pathology diagnosed after successful cataract surgery (clinical case). *Saratov Journal of Medical Scientific Research* 2021; 17 (2): 378–380.

Purpose: to describe a rare pathology of the macular area — Best vitelliform macular dystrophy (BVMD), diagnosed in an adult patient after successful bilateral cataract surgery with intraocular lens implantation. The clinical examination and OCT examination made it possible to diagnose a homogeneous monofocal focus of yellowish color ("egg yolk") in both eyes in the projection of a rounded fovea. On OCT of both eyes, a smoothed foveolar contour was diagnosed, the cause of which was a projecting cone-shaped hyperreflective vitelliform material spreading from the destroyed and atrophied retinal pigment epithelium and Bruch membrane to the photoreceptor layer of the retina. The described clinical case shows that one of the rare causes of low visual acuity in an adult patient may be BVMD — a disease that requires dynamic monitoring and, first of all, OCT control.

Key words: Best vitelliform macular dystrophy, optical coherence tomography, cataract surgery.

Введение. Вителлиформная макулярная дистрофия Беста (ВМДБ) — редкое двустороннее медленно прогрессирующее заболевание с аутосомно-доминантным типом наследования [1]. Заболевание впервые описано в 1905 г. Ф. Бестом (F. Best) при обследовании родственников одной семьи; у взрослого населения впервые описано Дж. Гассом (J. Gass) в 1974 г. Офтальмоскопически заболевание характеризуется наличием округлых локальных очагов желтоватого цвета в субретинальном пространстве фовеолярной области [2]. Для мультимодальной диагностики ВМДБ могут использоваться: флуоресцентная ангиография, электроокулография, аутофлуоресценция, сканирующая лазерная офтальмоскопия, генетические исследования. Но чаще диагностика базируется на неинвазивном перспективном методе — оптической когерентной томографии (ОКТ) [3].

Цель: описание редкой патологии макулярной области — вителлиформной макулярной дистрофии Беста (ВМДБ), диагностированной у взрослого пациента после успешной двусторонней хирургии катаракты с имплантацией интраокулярной линзы.

От пациента получено письменное информированное согласие на лечение и на публикацию данных из истории болезни.

Описание клинического случая. Пациент Н. 69 лет поступил в клинику «Хирургия глаза» с диагнозом «незрелая возрастная катаракта обоих глаз».

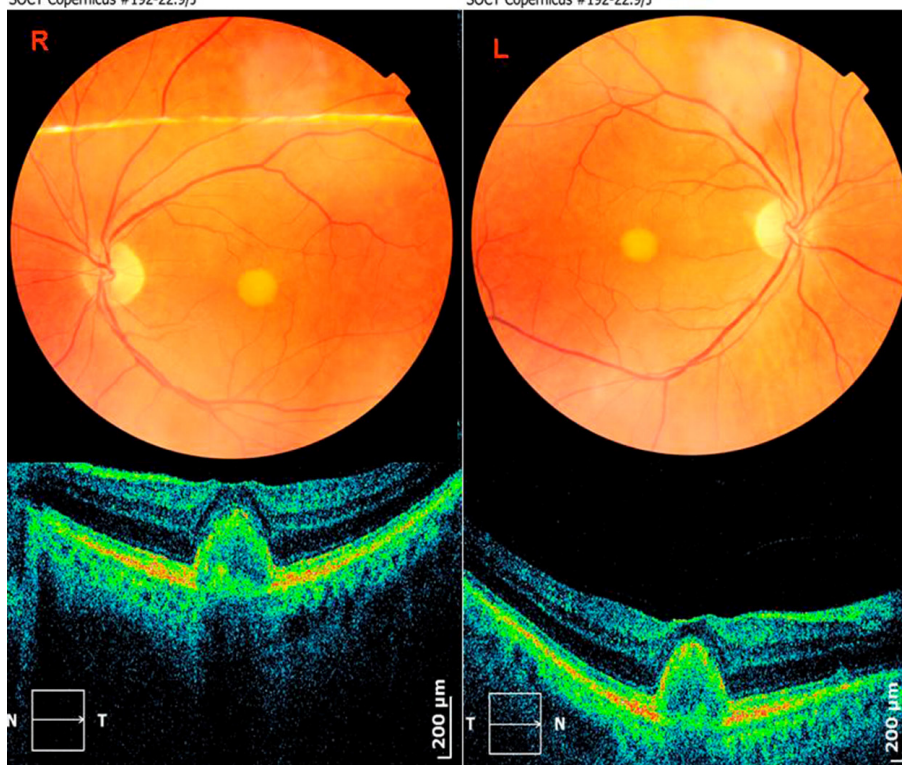
При обследовании пациента: острота зрения обоих глаз 0,1 н/к. Выполнены: полное предоперационное обследование и расчет интраокулярной линзы (ИОЛ) на диагностической системе VERION. 09.11.2020 и 16.11.2020 амбулаторно выполнена стандартная факоэмульсификация соответственно правого и левого глаза с имплантацией монофокальных ИОЛ ULTRASERT 20,0 и 20,5 дптр. Операции выполнены в условиях 3D-визуализации (NGENUITY) на хирургической системе CONSTELLATION (Alcon). Операции прошли без осложнений. На следующий день после операции: острота зрения OD=0,4 н/к, OS=0,3 н/к. Осмотр через 7 дней показал такие же значения остроты зрения.

23.11.2020 пациенту выполнена офтальмоскопия переднего и заднего отделов глаз, осмотр глазного дна линзой Гольдмана. Периферические границы полей зрения без патологии. При компьютерной ста-

Ответственный автор — Стебнев Вадим Сергеевич
Тел.: +7 (919) 8099647
E-mail: vision63@yandex.ru

N J.G. (Ref: Dob: 20-Oct-50)
Examination date: 23-Nov-20 2:56:02 PM
SOCT Copernicus #192-22.9/J

N J.G. (Ref: Dob: 20-Oct-50)
Examination date: 23-Nov-20 2:54:11 PM
SOCT Copernicus #192-22.9/J



Фотография глазного дна и результаты оптической когерентной томографии пациента Н. 69 лет с вителлиформной дистрофией Беста, диагностированной после хирургии катаракты

тической периметрии выявлена относительная центральная скотома.

Офтальмоскопически симметрично на обоих глазах в проекции фовеа обнаружен округлой формы слегка проминирующий гомогенный монофокальный очаг желтоватого цвета («яичный желток») с четкими контурами размером до $\frac{2}{3}$ диаметра диска. Других патологических изменений на глазном дне не определялось.

На ОКТ обоих глаз диагностирован сглаженный фовеолярный контур, причиной которого являлся проминирующий конусовидный гиперрефлективный вителлиформный материал, распространяющийся от разрушенного и атрофированного пигментного эпителия сетчатки и мембраны Бруха к фоторецепторному слою сетчатки. Признаков витреомакулярной тракции и эпимакулярного фиброза не выявлено. На вершине гиперрефлективного конуса в нейроэпителии определялись гипорефлективные кистовидные полости, истончение и дезорганизация нейросенсорной сетчатки. Наружные слои сетчатки частично сохранены на правом глазу: просматриваются наружная пограничная мембрана, эллипсоидный и интердигитативный слои; на левом глазу имеются более выраженные разрушения наружного фоторецепторного сегмента, слои которого разрушены и не дифференцируются. Данные фоторегистрации и ОКТ сетчатки представлены на рисунке.

Пациенту назначены симптоматическая терапия и динамическое наблюдение.

Обсуждение клинического случая. Нами описана у взрослого пациента ВМДБ, которую относят к «паттерн-дистрофиям». Заболевание характеризуется скоплением гиперрефлективного вителлиформного материала между пигментным эпителием

и слоем фоторецепторов. Заболевание с одинаковой частотой поражает мужчин и женщин, встречается в 3–4 случаях на 100 000 населения, имеет медленное стадийное течение и редко приводит к полной слепоте. На поздних стадиях развития может вызвать осложнения, приводящие к значительной потере зрения, такие как формирование субретинальной неоваскулярной мембраны с последующими отечно-геморрагическими проявлениями, рубцовое поражение макулы, реже — сквозные макулярные разрывы и отслойка сетчатки.

ВМДБ — заболевание с аутосомно-доминантным типом наследования и связано с мутациями в генах BEST1 и PRPH2, что блокирует мембранный белок «bestrophin-1», нарушая тем самым ионный транспорт в ретиальном пигментном эпителии, регуляцию фагоцитоза и лизосомальную функцию. В результате этого в сетчатке происходит накопление липофусциноподобного вещества [2].

Учитывая, что вителлиформные поражения макулярной области у взрослых пациентов представляют собой достаточно большую группу гетерогенных заболеваний, современная диагностика требует мультимодального диагностического подхода к ним. Ведущая роль в постановке правильного диагноза, безусловно, принадлежит ОКТ и ангио-ОКТ [5]. Этот метод лежит и в основе современной классификации ВМДБ, в которой обозначены следующие стадии: 1) превителлиформная, 2) вителлиформная, 3) псевдогипопион, 4) вителлируптивная/яичница-болтуня, 5) атрофическая/рубцовая [6].

Пациент нами оставлен под наблюдением, так как специфического эффективного лечения ВМДБ в настоящее время не существует, возможно лишь консервативное симптоматическое лечение, на-

правленное на сохранение зрительных функций пациента. При экссудативной хориоидальной неоваскуляризации целесообразно использование анти-VEGF-терапии. Но наиболее перспективным направлением лечения ВМДБ считается развитие генной терапии [7].

Заключение. Описанный клинический случай демонстрирует очень редкую патологию макулярной области — вителлиформную макулярную дистрофию Беста, выявленную у взрослого пациента после успешной хирургии катаракты. Заболевание требует мультимодального диагностического подхода, динамического наблюдения за пациентом с ОКТ-контролем.

Конфликт интересов отсутствует.

References (Литература)

1. Tsang S, Sharma T. Best vitelliform macular dystrophy. *Adv Exp Med Biol* 2018; 1085: 79–90.
2. Matsko NV, Gatsu MV, Grigorieva NN. Vitelliform changes of the macular region occurring in adult patients. *Ophthalmology Journal* 2019; 12 (4): 73–86. Russian (Мацко Н.В., Гацу М.В., Григорьева Н.Н. Вителлиформные изменения макулярной области, встречающиеся у взрослых пациентов. *Офтальмологические ведомости* 2019; 12 (4): 73–86).

3. Mirshahi A, Lashay A, Masoumi A, et al. Optical coherence tomography angiography in Best vitelliform macular dystrophy. *J Curr Ophthalmol* 2019; 31 (4): 442–5.

4. Gass J. A clinicopathologic study of a peculiar foveomacular dystrophy. *Trans Am Ophthalmol Soc* 1974; 72: 139–56.

5. Guro MU, Boriskina LN. Modern methods of diagnosis of Best's disease and adult vitelliform macular dystrophy. *Current Problems of Ophthalmology* 2013; 65–7. Russian (Гуро М.Ю., Борискина Л.Н. Современные методы диагностики болезни Беста и вителлиформной макулярной дистрофии взрослых. *Актуальные проблемы офтальмологии* 2013; 65–7).

6. Battaglia Parodi M, Iacono P, Romano F, et al. Spectral domain optical coherence tomography features in different stages of Best vitelliform macular dystrophy. *Retina* 2018; 38 (5): 1041–6.

7. Yang T, Justus S, Li Y, et al. BEST1: the Best Target for Gene and Cell Therapies. *Mol Ther* 2015; 23 (12):1805–9.

УДК 617.725–007.23–092

Клинический случай

ЦИФРОВАЯ ХРОМОВИТРЕКТОМИЯ В ЛЕЧЕНИИ РЕТИНОПАТИИ ВАЛЬСАЛЬВЫ (КЛИНИЧЕСКИЙ СЛУЧАЙ)

С.Д. Стебнев — ФГБОУ ВО «Самарский ГМУ» Минздрава России, профессор кафедры глазных болезней; директор клиники «Хирургия глаза», доктор медицинских наук; **В.С. Стебнев** — ФГБОУ ВО «Самарский ГМУ» Минздрава России, профессор кафедры глазных болезней, доцент, доктор медицинских наук; **Н.И. Складчикова** — клиника «Хирургия глаза», врач-офтальмолог, кандидат медицинских наук; **Т.Ю. Ващенко** — клиника «Хирургия глаза», врач-офтальмолог, кандидат медицинских наук.

DIGITAL CHROMOVITRECTOMY IN THE TREATMENT OF VALSALVA RETINOPATHY (CLINICAL CASE)

S.D. Stebnev — Samara State Medical University, Professor of Department of Eye Diseases; Director of Clinic "Eye Surgery", DSc; **V.S. Stebnev** — Samara State Medical University, Professor of Department of Eye Diseases, Associate Professor, DSc; **N.I. Skladchikova** — Clinic "Eye Surgery", Ophthalmologist, PhD; **T.Yu. Vashchenko** — Clinic "Eye Surgery", Ophthalmologist, PhD.

Дата поступления — 01.04.2021 г.

Дата принятия в печать — 26.05.2021 г.

Стебнев С.Д., Стебнев В.С., Складчикова Н.И., Ващенко Т.Ю. Цифровая хромовитректомия в лечении ретинопатии Вальсальвы (клинический случай). *Саратовский научно-медицинский журнал* 2021; 17 (2): 380–383.

Цель: представить клинический случай ретинопатии Вальсальвы у пациентки, пролеченной с использованием новой технологии «цифровая хромовитректомия». Выбор метода лечения определялся сроками заболевания, локализацией кровоизлияния, его площадью и глубиной расположения относительно структур витреомакулярного интерфейса. Для хирургического лечения использована цифровая хромовитректомия: 3D-визуализация (NGENUITY, Alcon) с программным обеспечением Digitally Assisted Vitreoretinal Surgery, хирургическая система CONSTELLATION и новый скошенный витрактор UltraVit® 25+ (10000 рез/мин) в сочетании с Triamcinolone acetonide. Быстрый положительный анатомический и функциональный результат лечения показывает, что современная витректомия обеспечивает эффективное и безопасное лечение ретинопатии Вальсальвы.

Ключевые слова: ретинопатия Вальсальвы, маневр Вальсальвы, витреоретинальная хирургия, хромовитректомия.

Stebnev SD, Stebnev VS, Skladchikova NI, Vashchenko T. Yu. Digital chromovitrectomy in the treatment of Valsalva retinopathy (clinical case). *Saratov Journal of Medical Scientific Research* 2021; 17 (2): 380–383.

Purpose: to present a clinical case of Valsalva retinopathy in a patient treated using a new technology "digital chromovitrectomy". The choice of the treatment method was determined by the duration of the disease, the localization of the hemorrhage, its area and depth of location relative to the structures of the vitreomacular interface. For surgical treatment, digital chromovitrectomy was used: 3D visualization (NGENUITY, Alcon) with Digitally Assisted Vitreoretinal Surgery software, the CONSTELLATION surgical system and the new UltraVit® 25+ beveled vitractor (10000 cut/min) in combination with Triamcinolone acetonide. A rapid positive anatomical and functional result of treatment shows that modern vitrectomy provides an effective and safe treatment of Valsalva retinopathy.

Key words: Valsalva retinopathy, Valsalva Maneuver, vitreoretinal surgery, chromovitrectomy.