

Дифференциальная диагностика НДС в зависимости от клинических проявлений и возраста пациента

Статус пациента	ВАЛ	Пигментный ретинит	Болезнь Штаргардта	Амблиопия	Синдром Ашера	Болезнь Беста	Частичная атрофия зрительного нерва
Возраст	Манифестация 0-1 года	Манифестация >3 лет	Манифестация От 0-6 лет до 6-18 лет	Манифестация 0-3 года, дисбинокулярная амблиопия 0-6 лет	Манифестация тугоухости 0-2 года, пигментный ретинит >3 лет	Манифестация 3-15 лет	Манифестация 0-10 лет
Жалобы	Нистагм Нарушение фиксации на предметах	Снижение зрения в сумерках и темноте, сужение полей зрения	Двухстороннее прогрессирующее снижение центрального зрения	Стойкое снижение зрения на одном глазу, реже двухстороннее поражение	Никталопия, сужение полей зрения, тугоухость различной степени тяжести	Постепенное снижение центрального зрения от стадии к стадии	Двухстороннее прогрессирующее снижение зрения
Глазное дно	Чаще нормальное глазное дно, перераспределение пигмента на периферии, ДЗН норма	От легкого перераспределения пигмента на периферии до «костных телец». Возможна беспигментная форма. Восковидная бледность ДЗН	Между фовеа и экватором могут быть множественные желтые пятна различной формы, диспигментация макулярной зоны по типу «бычий глаз»	Нормальное глазное дно	От легкого перераспределения пигмента на периферии до «костных телец». Возможная беспигментная форма. Восковидная бледность ДЗН	Вителлиформный очаг в макулярной зоне либо элементы субретинального рубцевания, возможно хориоидальная неоваскуляризация	Бледность, монотонность, деколорация ДЗН, обеднение сосудистого рисунка.

НДС - наследственные дистрофии сетчатки, ДЗН - диск зрительного нерва, ВАЛ - врожденный амавроз Лебера

Только для медицинских и фармацевтических работников. Для распространения на территории РФ в местах проведения медицинских или фармацевтических выставок, семинаров, конференций и иных подобных мероприятий и в предназначенных для медицинских и фармацевтических работников. Материал подготовлен компанией ООО «Новартис Фарма», 125315, г. Москва, проспект Ленинградский, дом 70. Тел.: +7(495) 967-12-70, факс +7(495) 967-12-68. www.novartis.ru

Адаптировано из:

1. Тактика ведения пациента в офтальмологии. Практическое руководство ГЭОТАР-Медиа Под ред. Лоскутова М.А. 2023 <https://medknigaservis.ru/product/taktika-vedeniya-patsienta-v-ofthalmologii-prakticheskoe-rukovodstvo/> ссылка активна на дату 22.08.2023
2. Зольникова И. В. и др. Клинико-генетические корреляции при наследственных заболеваниях сетчатки с мутациями в гене ABCA4 у пациентов российской популяции //Офтальмология. – 2021. – Т. 18. – №. 4. – С. 897-907.
3. Stephen H. Tsang • Tarun Sharma Atlas of Inherited Retinal Diseases ISSN 0065-2598 ISSN 2214-8019 (electronic) Advances in Experimental Medicine and Biology ISBN 978-3-319-95045-7 ISBN 978-3-319-95046-4 (eBook) <https://doi.org/10.1007/978-3-319-95046-4> ссылка доступна на 22.08.2023

Дифференциальная диагностика НДС

В ЗАВИСИМОСТИ ОТ КЛИНИЧЕСКИХ ПРОЯВЛЕНИЙ И ВОЗРАСТА ПАЦИЕНТА

Оценка изменений сетчатки	Пигментный ретинит/ВАЛ	Болезнь Штаргардта	Амблиопия	Синдром Ашера	Болезнь Беста	ЧАЗН
ОСТ	Атрофия наружных слоев сетчатки, альтерация ПЭС	Дегенерация фоторецепторов фовеолярно-макулярной зоны, атрофические изменения ПЭС	Норма	Атрофия наружных слоев сетчатки, альтерация ПЭС	Выявление вителлиформного субстрата в макулярной зоне, вторичная хориоидальная неоваскуляризация	Уменьшение площади и объема нейроретинального пояса ДЗН, снижение толщины слоя нервных волокон в ДЗН и снижение толщины ганглиозных клеток в макулярной области
ЭРГ	Угасающая вплоть до нерегистрируемой ЭРГ	Снижение амплитуды макулярной ЭРГ на красный стимул и мультифокальной ЭРГ в центральных сегментах.	Норма	Угасающая вплоть до нерегистрируемой ЭРГ	Нормальная ЭРГ Снижение коэффициента Ардена на ЭОГ	Снижение амплитуды компонента N95 паттерн ЭРГ, нарушение функции ганглиозных клеток сетчатки Полнопольная ЭРГ в норме
ЗВП	В норме или признаки нарушения проведения на уровне 3-го нейрона и выше	Норма	Норма, снижение амплитуды компонента P2 или P100	В норме или признаки нарушения проведения на уровне 3-го нейрона и выше	Норма	Признаки нарушения проведения на уровне 3-го нейрона и выше
Периметрия	Сужение полей зрения	Центральные скотомы разной величины	Норма	Сужение полей зрения		Центроцекальная скотома

ОСТ - оптическая когерентная томография, ЭРГ - электроретинография, ЗВП - зрительные вызванные потенциалы, ПЭС - пигментный эпителий сетчатки, ЭОГ - электроокулография, ЧАЗН - частичная атрофия зрительного нерва

Адаптировано из:

1. Тактика ведения пациента в офтальмологии. Практическое руководство ГЭОТАР-Медиа Под ред. Лоскутова М.А. 2023 <https://medknigaservis.ru/product/taktika-vedeniya-patsienta-v-ofthalmologii-prakticheskoe-rukovodstvo/> ссылка активна на дату 22.08.2023
2. Зольникова И. В. и др. Клинико-генетические корреляции при наследственных заболеваниях сетчатки с мутациями в гене ABCA4 у пациентов российской популяции //Офтальмология. – 2021. – Т. 18. – №. 4. – С. 897-907.
3. Stephen H. Tsang • Tarun Sharma Atlas of Inherited Retinal Diseases ISSN 0065-2598 ISSN 2214-8019 (electronic) Advances in Experimental Medicine and Biology ISBN 978-3-319-95045-7 ISBN 978-3-319-95046-4 (eBook) <https://doi.org/10.1007/978-3-319-95046-4> ссылка доступна на 22.08.2023