



<https://doi.org/10.21516/2072-0076-2023-16-2-135-139>

Дифференциальная диагностика солярной макулопатии и врожденных колбочковых дистрофий. Клинический случай

И.Э. Иошин, Д.А. Меркушенкова

Центр офтальмологии ФГБУ «Клиническая больница» Управления делами Президента Российской Федерации, ул. Лосиноостровская, д. 45, Москва, 107150, Россия

Основными симптомами солярной макулопатии являются снижение центральной остроты зрения, появление центральной скотомы, фотофобии, метаморфосий и дисхроматопсий. В остром периоде офтальмоскопическая картина заболевания требует проведения дифференциальной диагностики с наследственными колбочковыми дистрофиями сетчатки. Объективно дифференцировать эти заболевания возможно по результатам флуоресцентной ангиографии, электроокулографии и оптической когерентной томографии сетчатки. В статье представлен разбор дифференциальной диагностики на примере клинического случая солярной макулопатии.

Ключевые слова: солярная макулопатия; наследственные дистрофии сетчатки; дистрофия Беста; дистрофия Штаргардта; электроокулография; флуоресцентная ангиография; оптическая когерентная томография сетчатки

Конфликт интересов: отсутствует.

Прозрачность финансовой деятельности: авторы не имеют финансовой заинтересованности в представленных материалах или методах.

Для цитирования: Иошин И.Э., Меркушенкова Д.А. Дифференциальная диагностика солярной макулопатии и врожденных колбочковых дистрофий. Клинический случай. Российский офтальмологический журнал. 2023; 16 (2): 135-9. <https://doi.org/10.21516/2072-0076-2023-16-2-135-139>

Differential diagnosis of solar maculopathy and congenital cone dystrophy: a clinical case

Igor E. Ioshin, Darya A. Merkushenkova

Ophthalmology Center, Clinical Hospital of the Office of Presidential Affairs of the Russian Federation, 45, Losinoostrovskaya St., Moscow, 107150, Russia
darya_merk@inbox.ru

The main symptoms of solar maculopathy are central visual acuity decrease, the onset of central scotoma, photophobia, metamorphopsia and dyschromatopsia. In the acute period, the ophthalmoscopic picture of the disease requires a differential diagnosis with hereditary cone retinal dystrophies. An objective differentiation of these diseases is possible by fluorescein angiography, electrooculography, and optical coherence tomography of the retina. The paper presents a clinical case of solar maculopathy with an analysis of differential diagnostics used.

Keywords: solar maculopathy; hereditary retinal dystrophies; Best dystrophy; Stargardt dystrophy; electrooculography; fluorescein angiography; optical coherence tomography of the retina

Conflict of interest: the authors declare no conflict of interest.

Financial disclosure: no author has a financial or property interest in any material or method mentioned.

For citation: Ioshin I.E., Merkushenkova D.A. Differential diagnosis of solar maculopathy and congenital cone dystrophy: a clinical case. Russian ophthalmological journal. 2023; 16 (2): 135-9 (In Russ.). <https://doi.org/10.21516/2072-0076-2023-16-2-135-139>

Солярная макулопатия (СМ) является результатом повреждающего воздействия светового излучения высокой интенсивности длинноволнового ультрафиолетового, видимого и инфракрасного спектров [1–3]. В основе повреждающего воздействия света лежат фотохимические реакции с образованием свободных радикалов кислорода, вызывающие патологическое окисление мембран фоторецепторов макулярной области и повреждение меланосом пигментного эпителия сетчатки (ПЭС) [3, 4].

Сетчатка макулярной области в определенной степени защищена от повреждающего фотовоздействия роговицей и хрусталиком, которые частично блокируют ультрафиолетовые лучи с длиной волны 400 нм, однако пропускают свет видимой и инфракрасной части спектра с длиной волны от 400 до 1400 нм [5, 6]. Наиболее часто СМ развивается при длительном наблюдении за солнечным затмением без средств специфической защиты, но также может возникать при продолжительном прямом взгляде на солнце или долговременном воздействии отраженного света в яркую солнечную погоду без солнечных очков [1, 3, 7].

Основные симптомы СМ — снижение центральной остроты зрения, вплоть до полной ее потери, и появление центральной скотомы — становятся заметными в течение 4 ч после травмирующего фотовоздействия [8]. У ряда пациентов возникают фотофобии, метаморфопсии и дисхроматопсии. Поражение может быть как односторонним, так и двусторонним [7, 8].

Офтальмоскопическая картина в остром периоде заболевания включает сглаживание световых рефлексов в фовеа за счет фокального макулярного отека и формирование светло-желтого округлого очага с красным дефектом в центре (симптом «пробойника») за счет ожога ПЭС. Со временем на месте этих изменений развивается характерный округлый дефект внутренних слоев сетчатки или ламеллярный разрыв. В отдаленном периоде могут наблюдаться красноватый очаг в фовеа с четко очерченными границами, отсутствие фовеолярного рефлекса, депигментация макулярной области [1, 8, 9].

В остром периоде офтальмоскопическая картина СМ требует проведения дифференциальной диагностики с наследственными колбочковыми дистрофиями сетчатки, в частности с ранними стадиями болезни Штаргардта (БШ) и болезни Беста (ББ) [10]. Объективно дифференцировать эти заболевания возможно по результатам флуоресцентной ангиографии (ФАГ), электроокулографии (ЭОГ) и оптической когерентной томографии (ОКТ) сетчатки [11–14].

При СМ ФАГ на ранних стадиях не выявляет значимых изменений, тогда как для ББ и БШ характерно появление симптома аутофлуоресценции за счет блока флуоресценции хориоидеи отложениями пигмента в ПЭС. На поздних стадиях как СМ, так и БШ, и ББ возможно появление «окончатых» дефектов ПЭС вследствие развития локальных атрофических изменений [11–13].

Изменение параметров электроокулограммы для СМ характерно, в то время как при ББ наблюдается аномальная ЭОГ: низкий постоянный потенциал и снижение коэффициента Ардена (отношения светового пика к темновому спаду), что подтверждает генерализованное поражение ПЭС. При БШ только на продвинутых стадиях наблюдают аномальную электроокулограмму. Показатели суммарной электроретинограммы (ЭРГ) при этом остаются нормальными [14].

По данным ОКТ в остром периоде СМ в фовеа происходит дезорганизация слоев нейросенсорной сетчатки (дефекты полосы IS/OS) и истончение ПЭС. В отдаленном

периоде обнаруживаются кистовидный гипорефлективный дефект в проекции наружных слоев сетчатки и ПЭС, дефекты (фрагментация) линии IS/OS, диффузное снижение рефлективности сетчатки в фовеа, уменьшение толщины сетчатки в фовеа [12].

При ББ и БШ на ОКТ макулярной зоны помимо деформации слоев нейрорецепторов выявляют субретинальный гиперрефлективный очаг (скопление липофусцина), под очагом — деструкцию ПЭС, единичные дефекты мембраны Бруха, изменение структуры хориоидеи с отсутствием хориокапилляров и повышением рефлективности [1, 12].

В настоящее время схем медикаментозной терапии СМ с доказанной эффективностью не существует. При легких фотоповреждениях макулярной области острота зрения восстанавливается полностью в течение года [2, 8, 9].

ЦЕЛЬЮ работы явилось описание дифференциальной диагностики СМ и врожденных колбочковых дистрофий сетчатки на примере клинического случая.

Пациентка К., 35 лет, швея, обратилась в Центр офтальмологии ФГБУ КБ УДП РФ с жалобами на снижение остроты зрения, полупрозрачное пятно в поле зрения левого глаза, искажение предметов перед левым глазом, нарушение восприятия цветов левым глазом. Впервые отметила перечисленные симптомы около месяца назад, их возникновение ни с чем связать не могла. До визита в Центр офтальмологии обращалась в офтальмологическую клинику, где в результате обследования была диагностирована центральная дистрофия сетчатки, назначены инстилляции кортикостероидов и нестероидных противовоспалительных препаратов. На фоне лечения пациентка отметила ухудшение зрения, самостоятельно прекратила лечение и обратилась в Центр.

При осмотре острота зрения правого глаза составляла 0,9 н/к, левого — 0,66 н/к, внутриглазное давление обоих глаз при пневмотонометрии составляло 20 мм рт. ст., передне-задняя ось правого глаза — 23,84 мм, левого — 24,03 мм. При биомикроскопии переднего отрезка обоих глаз патологических изменений не выявлено. При осмотре глазного дна в макулярной области обоих глаз определялся субфовеально расположенный светло-желтый очаг с четкими границами (рис. 1). Периферия сетчатки без особенностей.

Компьютерная периметрия (Octopus 900, Haag-Streit Diagnostics) выявила снижение светочувствительности и относительные микроскотомы в поле зрения левого глаза (MS = 25,1 dB, MD = 3,7 dB, sLV = 2,0 dB). По данным электрофизиологических исследований (зрительных вызванных потенциалов) порог электрической чувствительности составил для OD = 100 мкА, для OS = 140 мкА, электрическая лабильность для OD = 35 Гц, для OS = 27 Гц. По результатам ритмической ЭРГ амплитуда пика не изменена, комплекс не деформирован — патология не выявлена.

На ОКТ (Optovue RTVue XR Avanti, Optovue Inc., Fremont, CA) центральной зоны правого глаза определялся округлый дефект в слое нейрорецепторов, нарушение целостности высокореклективной полосы IS/OS. В макулярной зоне левого глаза аналогичные дефекты в слое фоторецепторов были выражены в большей степени (рис. 2).

Для проведения дифференциальной диагностики с БШ и ББ пациентка была направлена на ФАГ. При исследовании в бескрасном свете в режиме аутофлуоресценции на сетчатке правого и левого глаза фокусов аутофлуоресценции и очагов гипо- и гиперфлуоресценции не выявлено (рис. 3).

Для проведения полного электрофизиологического обследования по согласованию с И.В. Зольниковой пациентка была направлена в ФГБУ НМИЦ ГБ им. Гельмгольца Минздрава России. Результаты макулярной хроматической

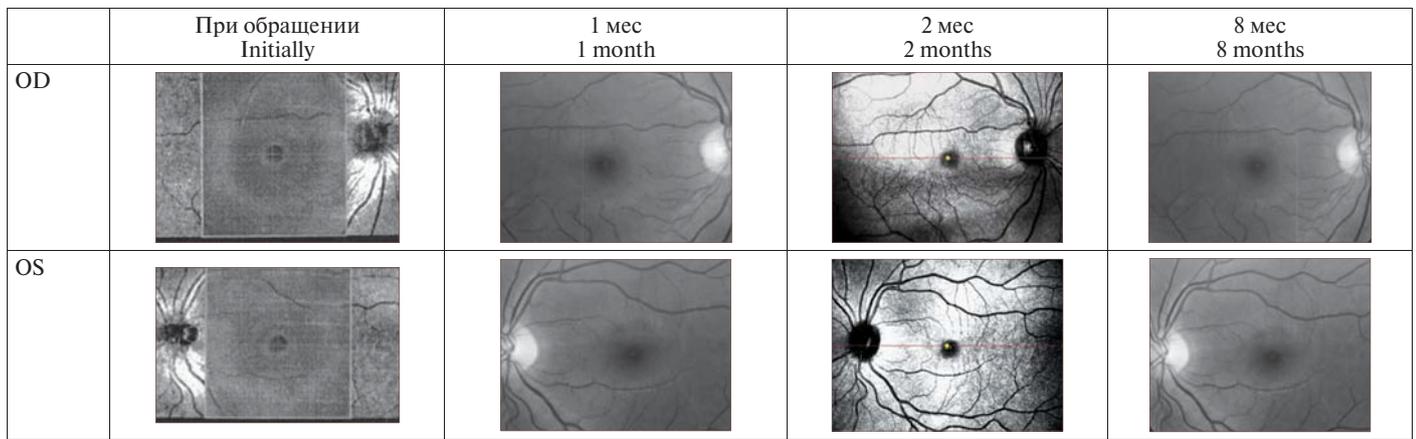


Рис. 1. Фоторегистрация глазного дна в динамике: при обращении — в области фовеолы виден округлый очаг с четкими границами и центральным дефектом слоя нейрорецепторов; 1–8 мес — положительная динамика, дефект нейроэпителия в фовеоле сохраняется
Fig. 1. Fundus photography in dynamics: on presentation — a rounded focus with clear boundaries and a central defect in the neuroreceptor layer is visible in the foveola area; 1–8 months — positive dynamics, the neuroepithelial defect in the foveola persists

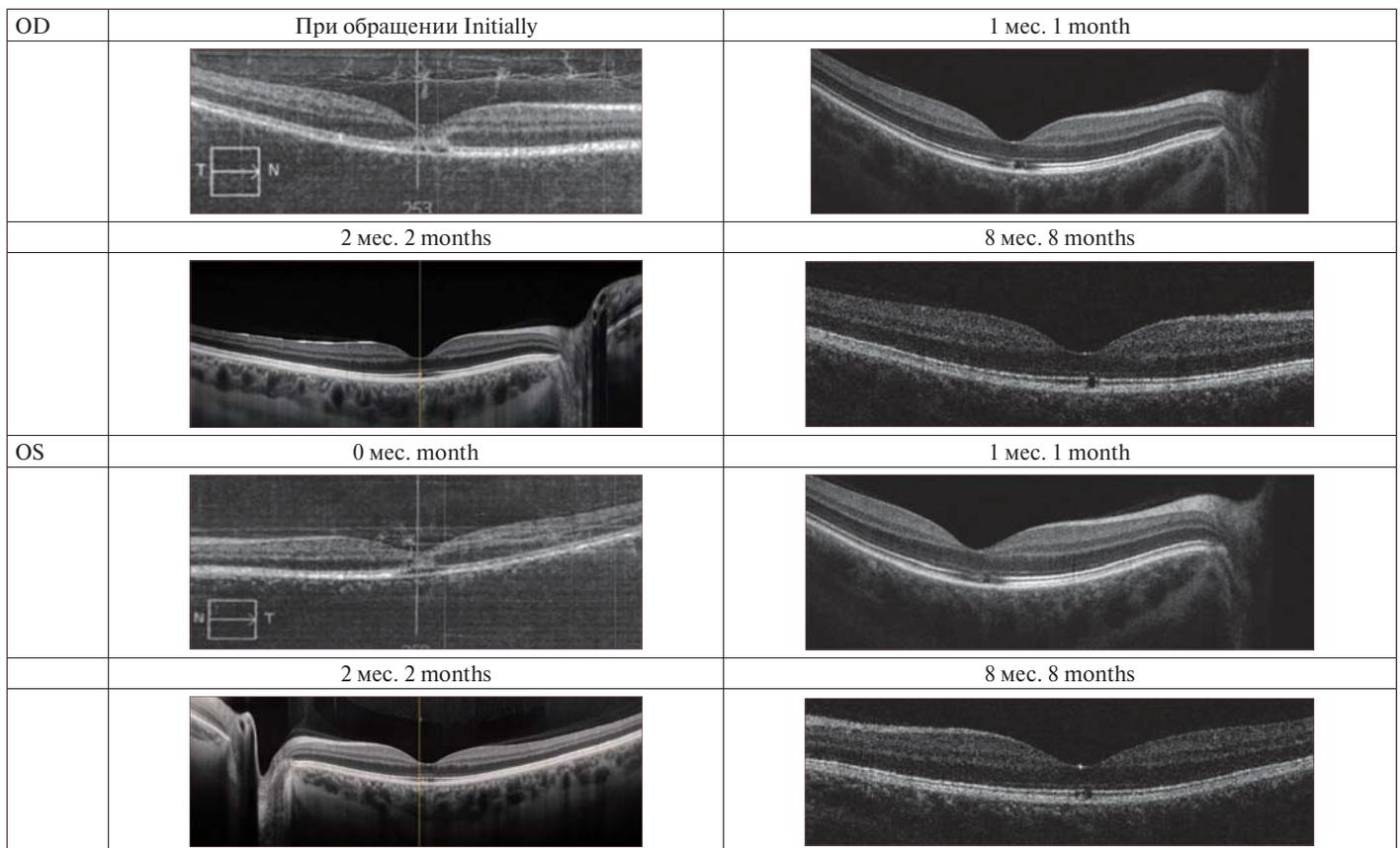


Рис. 2. Динамика ОКТ-картины макулярной зоны: на ОКТ макулярной области обоих глаз (OS > OD) виден округлый дефект в слое нейрорецепторов и нарушение целостности высокорефлективной полосы IS/OS. От 1-го к 8-му месяцу динамика была положительной, однако дефект слоя нейрорецепторов сохранялся
Fig. 2. Dynamic changes of macular zone OCT: OCT of the macular area of both eyes (OS > OD) shows a rounded defect in the layer of neuroreceptors and a violation of the integrity of the highly reflective IS/OS band. From 1 to 8 months, the dynamics was positive, but the defect in the layer of neuroreceptors persisted

ЭРГ не выявили отклонений. По результатам ЭОГ коэффициент Ардена (отношение светового пика к темновому спаду) составил для OD 2,0, для OS 2,1 при норме от 1,75 (рис. 4).

Расширенное обследование: ОКТ, ФАГ, ЭРГ и ЭОГ — позволило с высокой вероятностью исключить врожденные колбочковые дистрофии. Кроме того, пациентка вспомнила,

что до появления симптомов во время отдыха на море подолгу плавала в яркую солнечную погоду без солнечных очков. Таким образом, диагноз «соллярная макулопатия легкой степени тяжести на правом глазу и средней степени тяжести на левом глазу» был подтвержден.

В следующий визит через 2 мес от появления симптомов заболевания пациентка отметила улучшение остроты

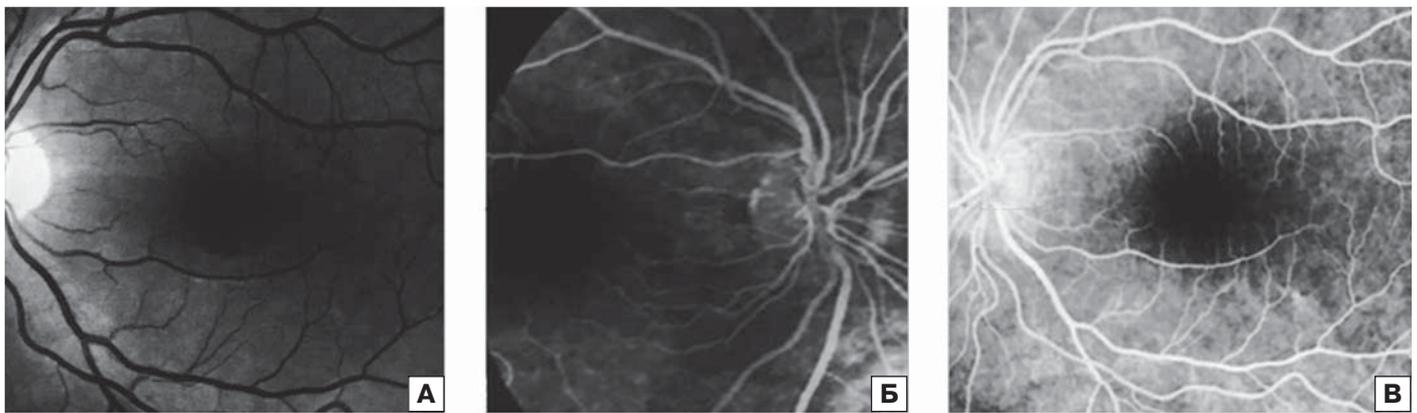


Рис. 3. Режим аутофлуоресценции. А — фокусов аутофлуоресценции в макулярной области OD не выявлено. Б, В — в артериовенозную фазу очагов гипо- и гиперфлуоресценции на сетчатке OD и OS соответственно не выявлено
Fig. 3. Autofluorescence mode. A — no autofluorescence foci were detected in the macular area of the OD. Б, В — in the arteriovenous phase there were no foci of hypo- and hyperfluorescence on the retina OD and OS, respectively

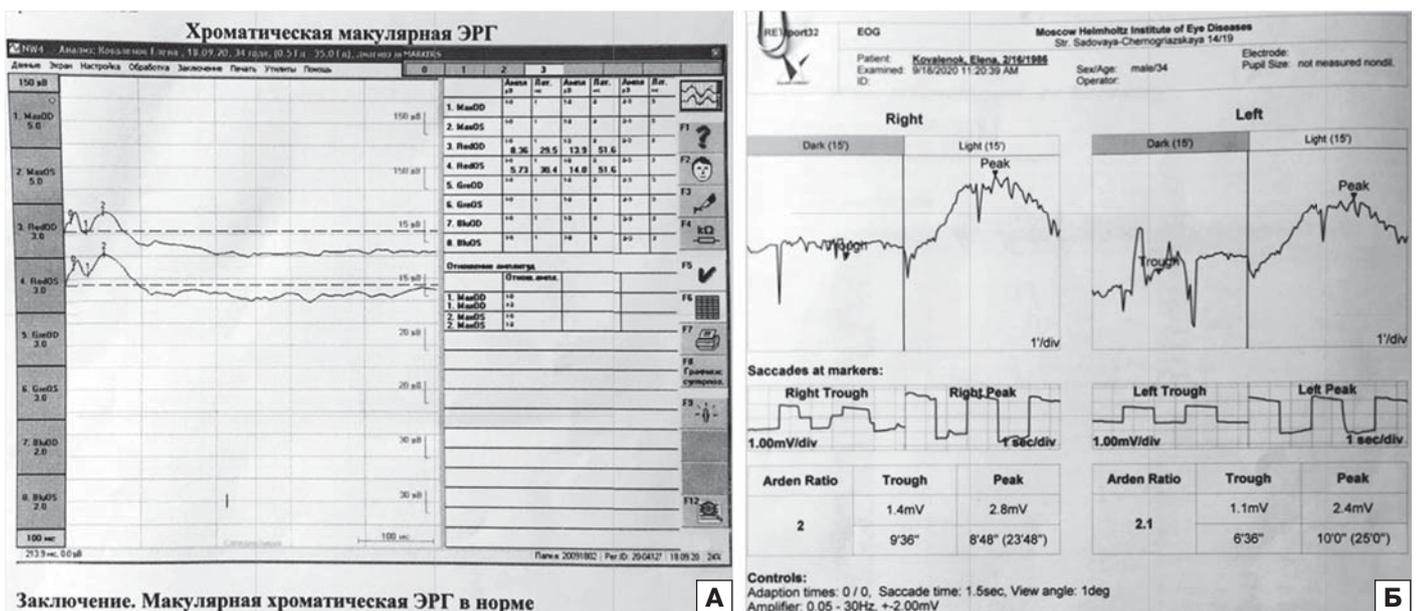


Рис. 4. Результаты хроматической макулярной ЭРГ и ЭОГ
Fig. 4. Results of chromatic macular ERG and EOG

зрения левого глаза, что было объективно подтверждено при обследовании. Острота зрения составила для правого глаза 1,0 н/к, для левого глаза — 0,8–0,9 н/к. ВГД OD = 16 мм рт. ст., ВГД OS = 18 мм рт. ст.

При офтальмоскопии также наблюдалась положительная динамика — в макулярной области световые рефлексы были сглажены, бледно-желтый очаг резорбировался, в фовеолярной зоне был заметен характерный округлый дефект красного цвета (см. рис. 1). По данным ОКТ макулярной области произошло частичное восстановление целостности высокорефлективной полосы IS/OS (см. рис. 2).

Следующий визит состоялся через 8 мес от начала заболевания. Пациентка отметила полное восстановление зрительных функций и цветовосприятия обоих глаз. Объективно острота зрения обоих глаз составила 1,0, ВГД OU = 17 мм рт. ст. При офтальмоскопии определялся точечный дефект слоя нейрорецепторов в области фовеа (см. рис. 1). На ОКТ макулярной области обоих глаз сохранялась дезорганизация линии сочленения наружных и внутренних сегментов фоторецепторов и наружной пограничной мембраны (см. рис. 2).

ВЫВОДЫ

1. Ретинальные изменения на ранних стадиях СМ требуют дифференциальной диагностики с врожденными дистрофиями сетчатки.
2. Наиболее информативными объективными методами дифференциальной диагностики являются ЭОГ и ОКТ.
3. При СМ легкой и средней степени тяжести полное восстановление зрительных функций происходит без специфической терапии, однако в фовеолярной зоне сохраняются стойкие атрофические изменения в наружном слое фоторецепторов.

Литература/References

1. Помыткина Н.В., Жиров А.Л., Сорокин Е.Л. Атипичный клинический случай солнечной ретинопатии. *Вестник офтальмологии*. 2017; 2: 99–103. [Pomytkina N.V., Zhirov A.L., Sorokin E.L. Atypical clinical case of solar retinopathy. *Vestnik oftal'mologii*. 2017; 2: 99–103 (In Russ.)]. <https://doi.org/10.17116/oftalma2017133299-103>.
2. Ахметшин Р.Ф., Абдулаева Э.А., Булгар С.Н. Солярная макулопатия. Результаты пятилетних наблюдений. *Казанский медицинский журнал*. 2013; 94 (6): 901–3. [Akhmetshin R.F., Abdulaeva E.A., Bulgar S.N. Solar maculopathy. Results of five-year observations. *Kazanskiy meditsinskiy zhurnal*. 2013; 94 (6): 901–3 (In Russ.)].

3. Abdellah MM, Mostafa EM, Anber MA, Saman ES, Eldawla ME. Solar maculopathy: prognosis over one year follow up. *BMC Ophthalmol.* 2019; 19 (1): 201. <https://doi.org/10.1186/s12886-019-1199-6>
4. Hope-Ross MW, Mahon GJ, Gardiner TA, et al. Ultrastructural findings in solar retinopathy. *Eye.* 1993; 7: 29–33. <https://doi.org/10.1038/eye.1993.7>
5. Wu J, Seregard S, Alverre PV. Photochemical damage of the retina. *Surv. Ophthalmol.* 2006; 51: 461–81. <https://doi.org/10.1016/j.survophthal.2006.06.009>
6. Yang X, Shao D, Ding X, et al. Chronic phototoxic maculopathy caused by welding arc in occupational welders. *Can. J. Ophthalmol.* 2012; 47: 45–50. <https://doi.org/10.1016/j.jcjo.2011.12.001>
7. Gorge R, Costa R, Quirino L. Optical findings in patients with late solar retinopathy. *Am J Ophthalmol.* 2004; 137: 1139–42. <https://doi.org/10.1016/j.ajo.2003.12.033>
8. Chen KC, Jung JJ, Aizman A. Solar retinopathy: Etiology, diagnosis and treatment. *Retinal Physician.* 2013; 10: 46–50. <https://www.retinalphysician.com/issues/2013/october-2013/solar-retinopathy-etiology,-diagnosis,-and-treatm>
9. Мосин И.М., Хашенко И.Е., Корх Н.Л. и др. Фотоповреждения сетчатки у детей: результаты оптической когерентной томографии, психофизических и электрофизиологических исследований в остром и отдаленных периодах. *Офтальмохирургия.* 2009; 6: 28–33. [Mosin I.M., Khatsenko I.E., Korh N.L. et al. Retinal photodamage in children: results of optical coherence tomography, psychophysical and electrophysiological studies in acute and long-term periods. *Oftal'mokhirurgiya.* 2009; 6: 28–33 (In Russ.)].
10. Кански Дж. *Клиническая офтальмология: систематизированный подход.* Москва: Логосфера; 2009. [Kanski Dzh. *Clinical ophthalmology: a systematic approach.* Moscow: Logosfera; 2009 (In Russ.)].
11. Дитмар С., Хольц Ф.Г. Флюоресцентная ангиография в офтальмологии. *Атлас.* Москва: ГЭОТАР-Медиа; 2011. [Ditmar S., Kholts F.G. Fluorescent angiography in ophthalmology. *Atlas.* Moscow: GEOTAR-Media; 2011 (In Russ.)].
12. Лумбросо Б., Хуанг Д., Чен Ч.Д. и др. ОКТ-ангиография. *Клинический атлас.* Москва: Издательство Панфилова; 2017. [Lumbroso B., Khuang D., Chen Ch.D., et al. OCT angiography. *Clinical atlas.* Moscow: Izdatelstvo Panfilova; 2017 (In Russ.)].
13. Jaine A, Desai R, Charale R, et al. Solar retinopathy: comparison of optical coherence tomography (OCT) and fluorescein angiography (FA). *Retina.* 2009; 29: 1340–45. <https://doi.org/10.1097/iae.0b013e3181b0da88>
14. Зольникова И.В., Рогатина Е.В., Егорова И.В. Электроретинографические и морфометрические симптомы колбочковой дисфункции. *Вестник новых медицинских технологий.* 2011; 2: 406–9. [Zolnikova I.V., Rogatina E.V., Egorova I.V. Electroretinographic and morphometric symptoms of cone dysfunction. *Vestnik novykh meditsinskikh tekhnologiy.* 2011; 2: 406–9 (In Russ.)].

Вклад авторов в работу: И.Э. Иошин — разработка концепции и дизайна исследования, переработка содержательной части статьи; Д.А. Меркушенкова — сбор и интерпретация данных, написание статьи, финальная подготовка проекта статьи к публикации.

Author's contribution: I.E. Ioshin — concept, design and scientific editing of the article; D.A. Merkushevkova — data collection and interpretation, writing of the article and final preparation for publication.

Благодарность. Авторы выражают глубокую благодарность Инне Владимировне Зольниковой, д-ру мед. наук, старшему научному сотруднику ФГБУ «НМИЦ ГБ им. Гельмгольца» Минздрава России за проведение электрофизиологических исследований и помощь в установлении диагноза.

Acknowledgments. The authors express their deep gratitude to Inna V. Zolnikova, Dr of Med. Sci., Senior Researcher, Helmholtz National Medical Research Center of Eye Diseases, for conducting electrophysiological studies and assistance in establishing diagnosis.

Поступила: 31.03.2022. Переработана: 10.04.2022. Принята к печати: 11.04.2022
Originally received: 31.03.2022. Final revision: 10.04.2022. Accepted: 11.04.2022

ИНФОРМАЦИЯ ОБ АВТОРАХ / INFORMATION ABOUT THE AUTHORS

Центр офтальмологии ФГБУ «Клиническая больница» Управления делами Президента Российской Федерации, ул. Лосиноостровская, д. 45, Москва, 107150, Россия

Игорь Эдуардович Иошин — д-р мед. наук, профессор, заведующий Центром

Дарья Александровна Меркушенкова — канд. мед. наук, врач-офтальмолог

Для контактов: Дарья Александровна Меркушенкова,
 darya_merk@inbox.ru

Ophthalmology Center of the FSBI “Clinical Hospital” of the Office of Presidential Affairs of the Russian Federation, 45, Losinoostrovskaya St., Moscow, 107150, Russia

Igor E. Ioshin — Dr. of Med. Sci., professor, head of the center

Darya A. Merkushevkova — Cand. of Med. Sci., ophthalmologist

Contact information: Darya A. Merkushevkova,
 darya_merk@inbox.ru