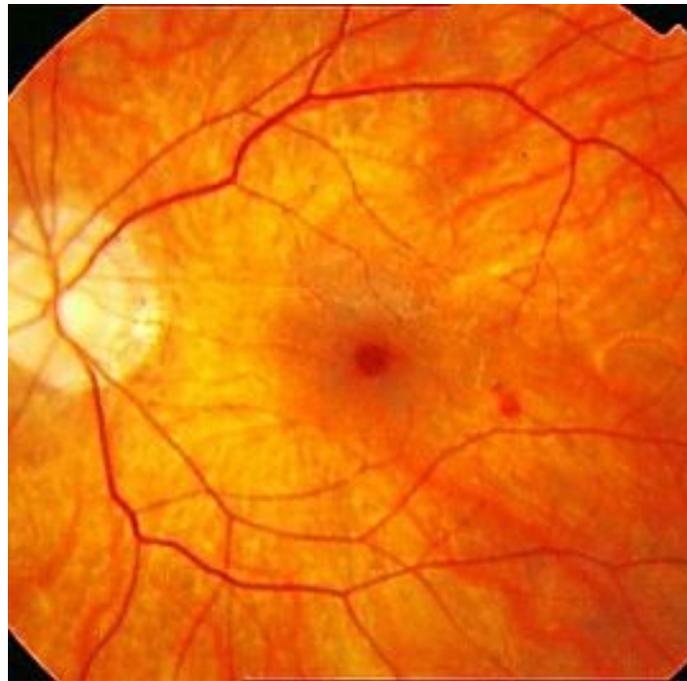


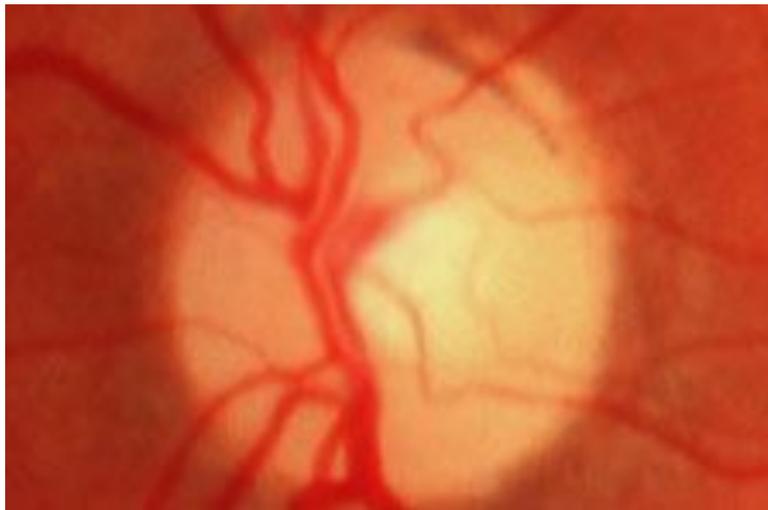
АТРОФИЯ ЗРИТЕЛЬНОГО НЕРВА



Атрофия зрительного нерва

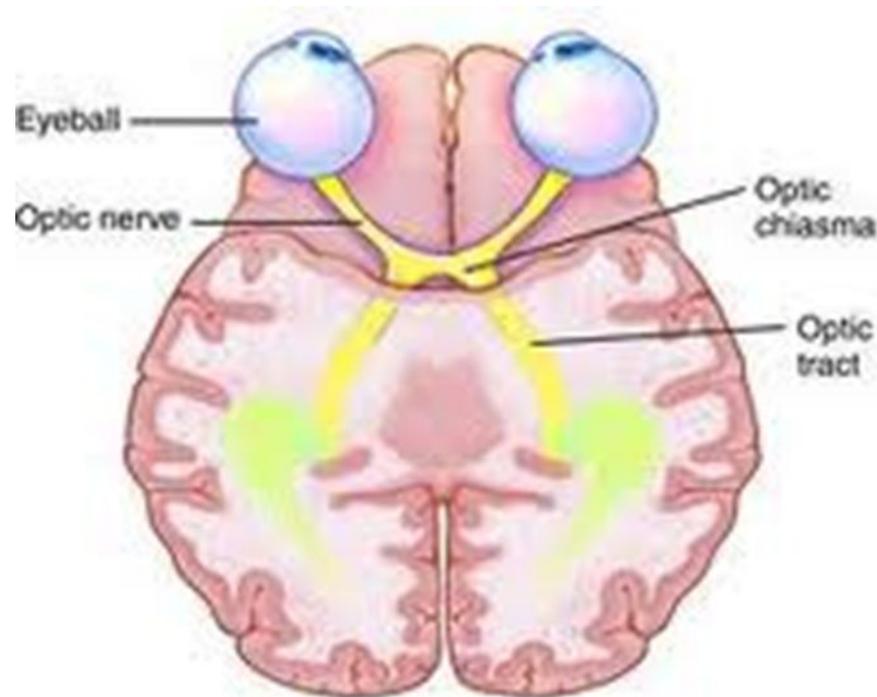
СИНОНИМ (оптическая нейропатия)

частичное или полное разрушение
волокон зрительного нерва с
последующим замещением их
соединительной или глиозной тканью.



Атрофия зрительного нерва

дегенеративный процесс в зрительном нерве возникающий в результате патологических изменений, расположенных от сетчатки до латерального коленчатого тела.



Патоморфология

При атрофии зрительного нерва происходит деструкция нервных волокон, замещение их глиозной и соединительной тканью, облитерация капилляров, питающих зрительный нерв, в результате чего наблюдается его истончение.



ЭПИДЕМИОЛОГИЯ

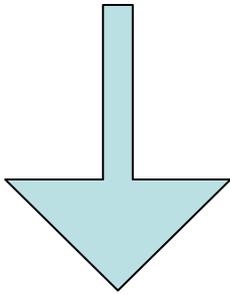
Данные по эпидемиологии заболевания отсутствуют.

ПРОФИЛАКТИКА

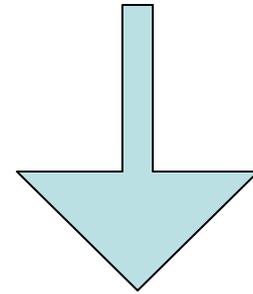
Специфические меры профилактики не разработаны

Классификация

Атрофия зрительного нерва



Наследственная



Ненаследственная

ЭТИОЛОГИЯ

Заболевание возникает спорадически (ненаследственный путь), возможна наследственная передача.

По данным К. Ж. Трона, у 20,4% больных причину возникновения атрофии зрительного нерва установить не удаётся.

Наследственная форма атрофии зрительного нерва имеет три формы аутосомно-доминантную, аутосомно-рецессивную и митохондриальную

- Аутосомно-доминантная атрофия протекает в тяжёлой и лёгкой формах возможно сочетание с врождённой глухотой.
- Аутосомно-рецессивная атрофия включает синдромы Вера, Бурневилли, Вольфрама. Вента, Йенсена, Кенни-Коффи, Розенберга-Чатториана.
- Митохондриальная форма атрофии зрительного нерва: атрофия Лебера, обусловленная мутациями мДНК

АТРОФИЯ ЗРИТЕЛЬНЫХ НЕРВОВ ЛЕБЕРА

(СИНДРОМ LHON, НАСЛЕДСТВЕННАЯ НЕЙРОРЕТИНОПАТИЯ)

Патогенез: Нарушения при атрофии зрительных нервов Лебера ограничиваются преимущественно ганглиозными клетками сетчатки с сохраненным пигментным эпителием и слоя фоторецепторов. При заболевании обнаруживают аксональную дегенерацию, демиелинизацию и атрофию зрительного пути: от зрительного нерва до латеральных коленчатых тел. Показано, что при болезни происходит ухудшение транспорта глутамата с нарушением работы митохондрий, что приводит к гибели и апоптозу ганглиозных клеток сетчатки. Однако, избирательное повреждение отдельных волокон сетчатки пока до конца не изучено.

АТРОФИЯ ЗРИТЕЛЬНЫХ НЕРВОВ ЛЕБЕРА

Клинические проявления: Заболевание характеризуется острой или подострой безболезненной потерей зрения, вызванное двусторонней атрофией зрительного нерва.

Возраст начала заболевания - от 8 до 60 лет, но, обычно, - на третьем десятилетии жизни. Как правило, вначале заболевания снижается острота зрения на один глаз, затем через небольшой промежуток времени (в среднем 6-8 недель) присоединяются изменения второго зрительного нерва.

У большинства больных клинические проявления ограничиваются патологией зрительного нерва. Но в некоторых родословных атрофия зрительных нервов сочетается с симптомами, присущими митохондриальным болезням (нарушение сердечной проводимости, экстрапирамидные нарушения, судороги, сахарный диабет).

АТРОФИЯ ЗРИТЕЛЬНЫХ НЕРВОВ ЛЕБЕРА

Диагностика: ДНК-диагностика является единственным надежным диагностическим методом, поскольку в отличие от ряда других митохондриальных заболеваний данная патология не имеет морфологических и биохимических маркеров.

Лечение: В настоящее время, специфического лечения для лечения АЗНЛ не разработано, проводится симптоматическая терапия. Всем больным проводится нейротрофическая, метаболическая терапия, как и при всех митохондриальных заболеваниях. Хороший эффект был зарегистрирован при назначении идебенона (фармакологическое действие — ноотропное) в сочетании с витаминами В12 и аскорбиновой кислотой. На стадиях разработки находится генотерапия.

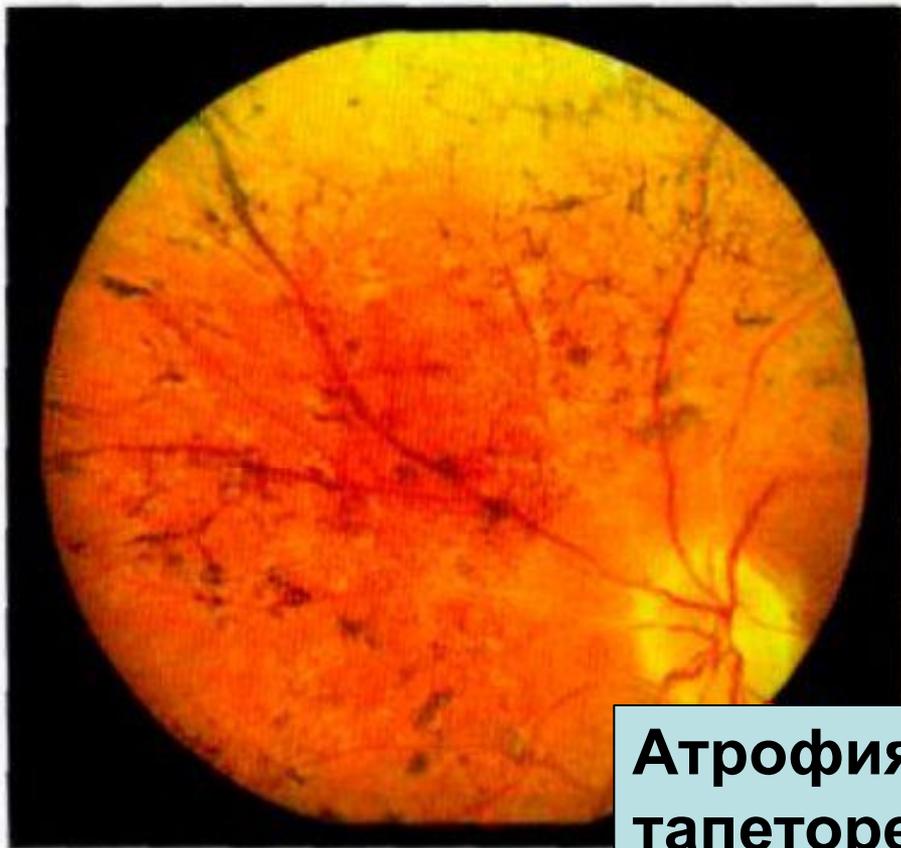
Прогноз: Прогноз по заболеванию различный и зависит от типа мутации

АТРОФИЯ ЗРИТЕЛЬНЫХ НЕРВОВ ЛЕБЕРА (СИНДРОМ LNON, НАСЛЕДСТВЕННАЯ НЕЙРОРЕТИНОПАТИЯ)



Тип наследования: материнский

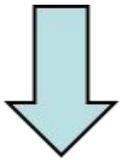
Эпидемиология: В Северо-западной Англии частота в популяции составляет 1:31 000, в Голландии - 1:39 000, в Финляндии - 1:50 000.



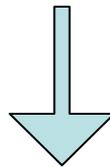
Атрофия зрительного нерва при тапеторетинальной абиотрофии

По этиологическому фактору

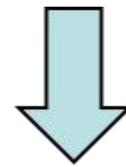
**Ненаследственная
атрофия зрительного нерва**



Первичная

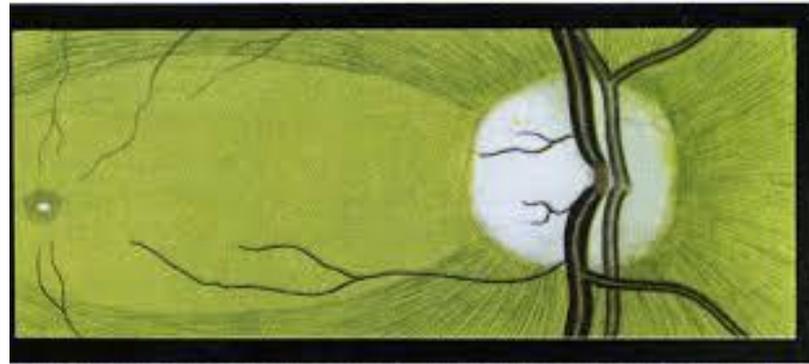


Вторичная



Глаукоматозная

Атрофия зрительного нерва

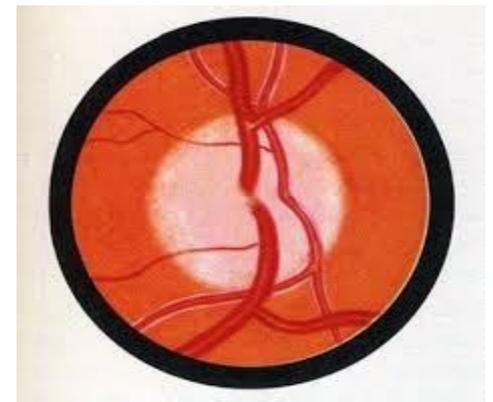
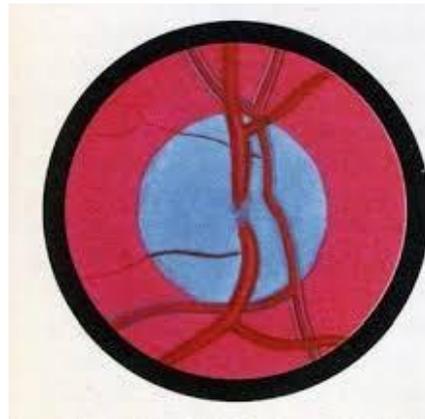
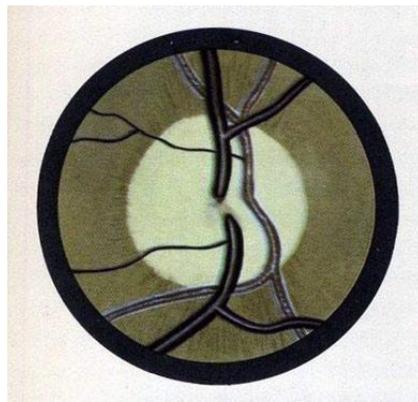


99

Первичная атрофия зрительного нерва возникает на неизменённом до этого ДЗН.

Границы ДЗН остаются чёткими.

Происходит побледнение ДЗН (диск белый или сероватобелый). При офтальмоскопическом исследовании хорошо видна решётчатая пластинка (lamina cribrosa)

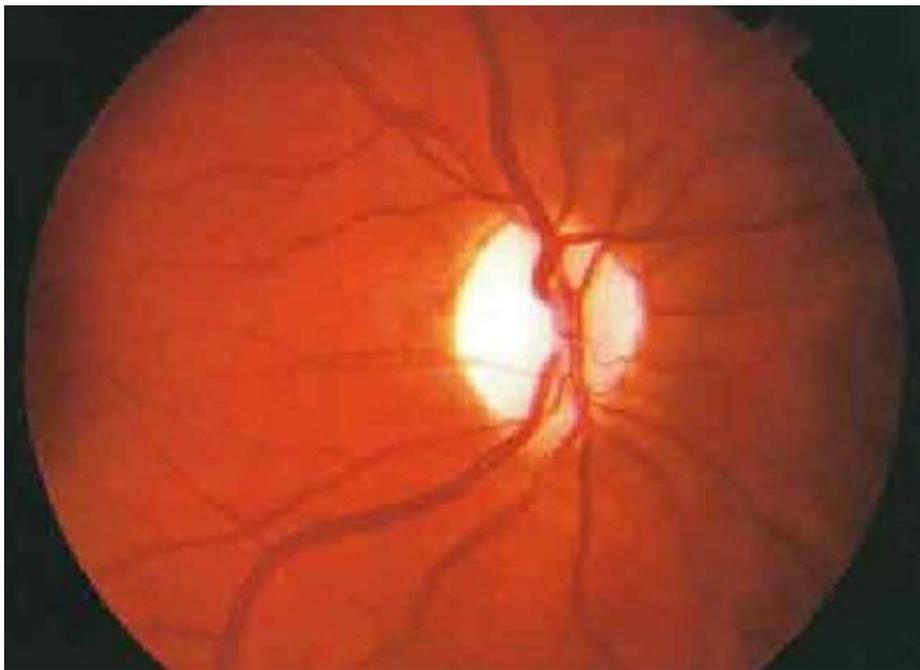


Атрофия зрительного нерва

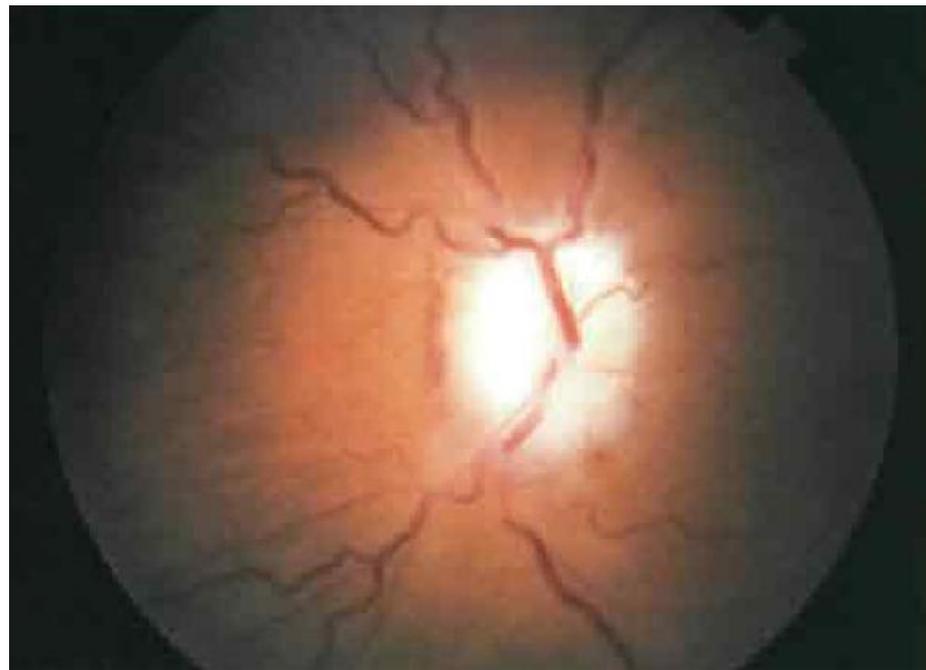
Вторичная атрофия зрительного нерва возникает на измененном ДЗН вследствие его отека или воспаления. Локализация патологического процесса в сетчатке или зрительном нерве. Цвет ДЗН серый или грязно-серый.

При этой форме атрофии также происходит замещение нервных волокон элементами глии, но процесс носит более грубый характер. Границы ДЗН нечёткие, смытые. ДЗН может быть увеличен в диаметре.

Атрофия зрительного нерва

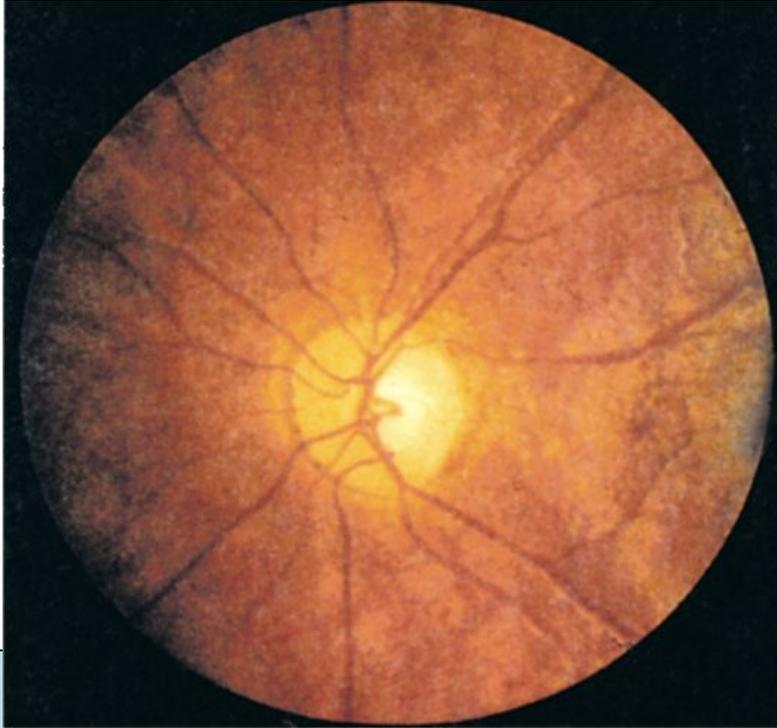


Первичная

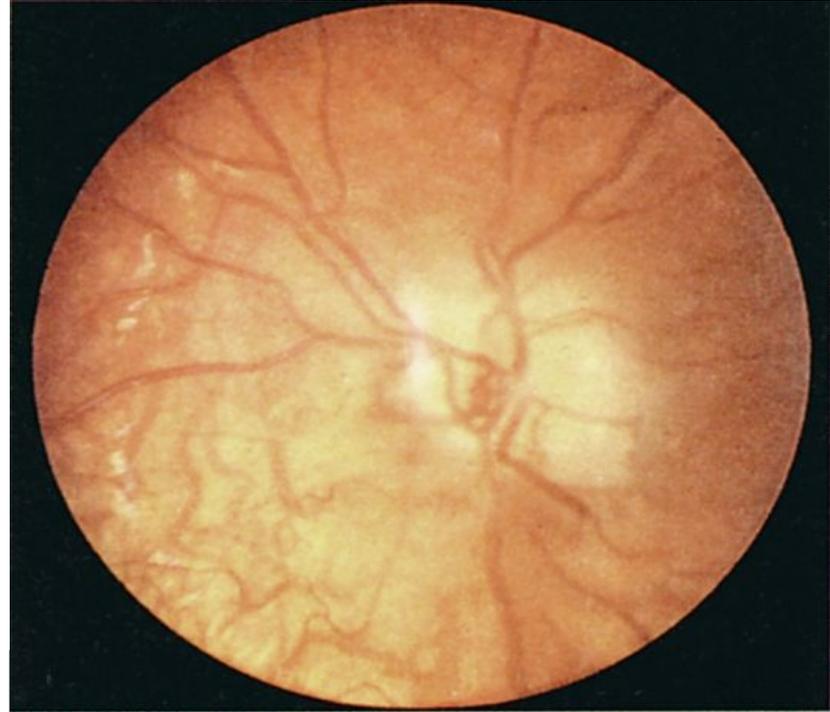


Вторичная

Атрофия зрительного нерва



Первичная атрофия ДЗН



Вторичная атрофия ДЗН

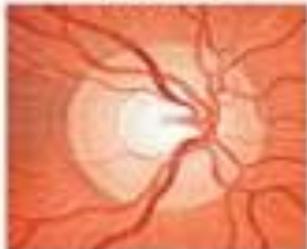
Атрофия зрительного нерва

Глаукоматозная атрофия зрительного нерва возникает вследствие коллапса решётчатой пластинки из-за повышенного ВГД.

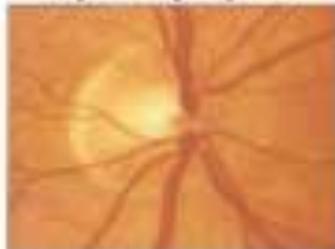
Возникает глаукоматозная экскавация ДЗН. Происходит смещение сосудистого пучка в носовую сторону, а затем развивается постепенно увеличивающаяся экскавация ДЗН. Экскавация может захватывать весь ДЗН (краевая экскавация). Сосуды ДЗН перегибаются через край углубления.

Глаукоматозная атрофия зрительного нерва

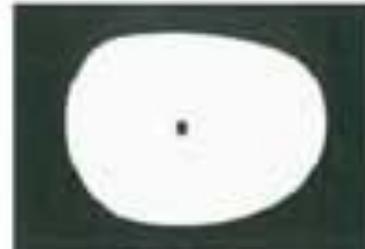
зрительный нерв (схема)



зрительный нерв (фотография)



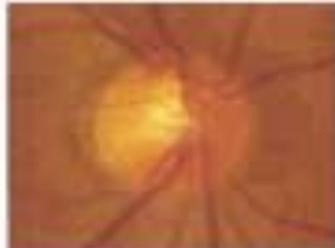
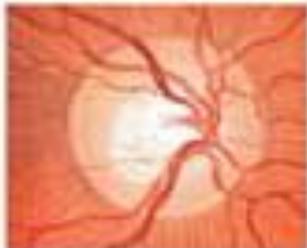
поле зрения



Экскавация/
ДИСК

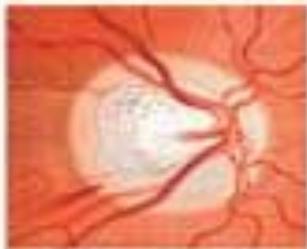
0,4 – 0,5

I стадия



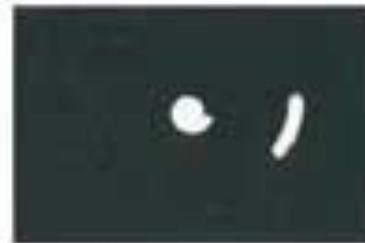
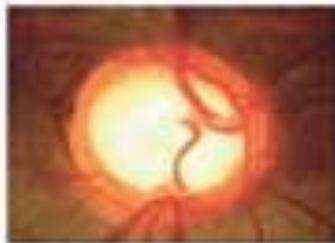
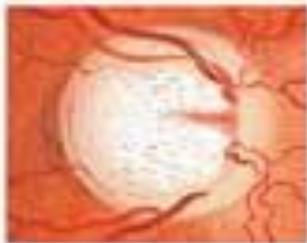
0,6 – 0,7

II стадия



0,8 – 0,9

III стадия



1,0 – 1,0

IV стадия

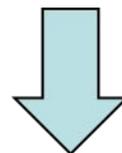
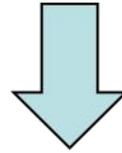
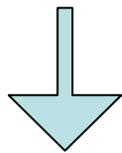
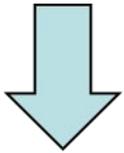
Атрофия зрительного нерва

Синдром Фостера-Кеннеди — при длительно существующей опухоли основания мозга сдавливающей один из зрительных нервов возникает первичная атрофия диска зрительного нерва на стороне поражения и вторичная атрофия на противоположной за счёт развития внутричерепной гипертензии.

Атрофия зрительного нерва

По степени окраски ДЗН

атрофия зрительного нерва



полная

неполная

частичная

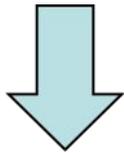
начальная

- При начальной атрофии зрительного нерва возникает лёгкое побледнение на фоне нормальной окраски зрительного нерва.
- При неполной атрофии зрительного нерва побледнение возникает в одном сегменте.
- При полной атрофии зрительного нерва возникает равномерное побледнение всего ДЗН.

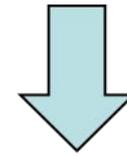
Атрофия зрительного нерва

По локализации процесса

атрофия зрительного нерва



Восходящая

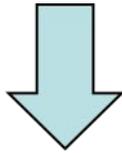


Нисходящая

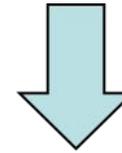
Атрофия зрительного нерва

По степени прогрессирования

атрофия зрительного нерва



Стационарное



Прогрессирующее

Этиология ненаследственных атрофий зрительного нерва

- Бактериальные инфекции (туберкулез, сифилис).
- Вирусные инфекции (herpes zoster, вирусы кори, коревой краснухи: вирусы, вызывающие острые респираторные инфекции, болезнь «кошачьих царапин»).
- Паразитарные инфекции (токсоплазмоз, токсокароз).
- Демиелинизирующие заболевания (рассеянный склероз).
- Аутоиммунные заболевания (антифосфолипидный синдром, болезнь Фогга-Коянаги-Харада).
- Системные васкулиты (системная красная волчанка, болезнь Бехчета, гранулематоз Вегенера, гигантоклеточный артериит, артериит Такаясу).

Этиология ненаследственных атрофий зрительного нерва

- Миелинопатии (адренолейкодистрофии)
- Травмы (черепно-мозговые и лицевого скелета)
- Сосудистые нарушения: артериальная ишемическая нейропатия (гиганто-клеточный артериит, васкулит при системной красной волчанке, васкулит при узелковом периартериите), неартериальная ишемическая нейропатия (артериальная гипертензия, СД, анемии, системная гипотензия), васкулит ДЗН
- Заболевания сетчатки и зрительного нерва: тапеторетинальная абиотрофия, нейроувеит, окклюзия ЦАС, неврит зрительного нерва, друзы ДЗН
- Глазной ишемический синдром.

Этиология ненаследственных атрофий зрительного нерва

- Заболевания орбиты: различные типы гемангиом: нейрогенные опухоли (менингиома и глиома зрительного нерва, невринома, нейрофиброма); доброкачественные опухоли (липома, лейомиома); врождённые кистовидные образования (дермоидная киста); злокачественные опухоли (нейросаркома, остеосаркома, лимфосаркома, первичный рак орбиты, опухоль энтодермального синуса); псевдотумор; локальные орбитальные васкулиты; саркоидоз; гранулематоз Вегенера; эндокринная офтальмопатия.
- Гипотензия глазного яблока: постоперационная; воспалительные дегенеративные заболевания ресничного тела; проникающие ранения глазного яблока.

Этиология ненаследственных атрофий зрительного нерва

- Интракраниальная патология: объёмные процессы головного мозга (опухоли, абсцессы, паразитарные кисты и постинсультные кисты, аневризмы); воспалительные процессы (базальный арахноидит, менингит, энцефалит); сосудистые нарушения (геморрагические и ишемические инсульты, склерозированные сосуды, сдавливающие хиазму); синдром Фостера-Кеннеди.
- Интоксикации: алкогольная, табачная; метанол; лекарственная (хинин, сульфаниламидные препараты, стрептомицин, 5-фторурацил).
- Пищевая атрофия зрительного нерва (при недостаточности витаминов группы В)
- Деформация костей черепа (башнеобразный череп, болезнь Крузона).
- Атрофия зрительного нерва при синдромных заболеваниях: оптика-пирамидный синдром; оптико-ретино-невритический синдром; синдром Годтфредсена.

Клиника

-снижение остроты зрения,

-изменения полей зрения,

- побледнение ДЗН.

Атрофия зрительного нерва

Острота зрения зависит от локализации атрофического процесса.

При поражении папилломакулярного пучка происходит значительное снижение зрения.

При поражении волокон идущих от периферии сетчатки острота зрения может оставаться высокой.

Атрофия зрительного нерва

Типы изменения **полей зрения** :

- центральная скотома (при поражении папилломакулярного пучка);
- различные формы сужения поля зрения (при поражении периферических отделов);
- гемианоптические дефекты (при поражении хиазмы и зрительных трактов) подразделяют на гомонимные и гетеронимные.

Атрофия ЗН

Основное значение и топической диагностике имеет наличие или отсутствие гемианопсий.

Гемианопсии - дефекты поля зрения, которые на каждом глазу локализуются только в одной половине поля зрения. Эти дефекты делятся на две группы:

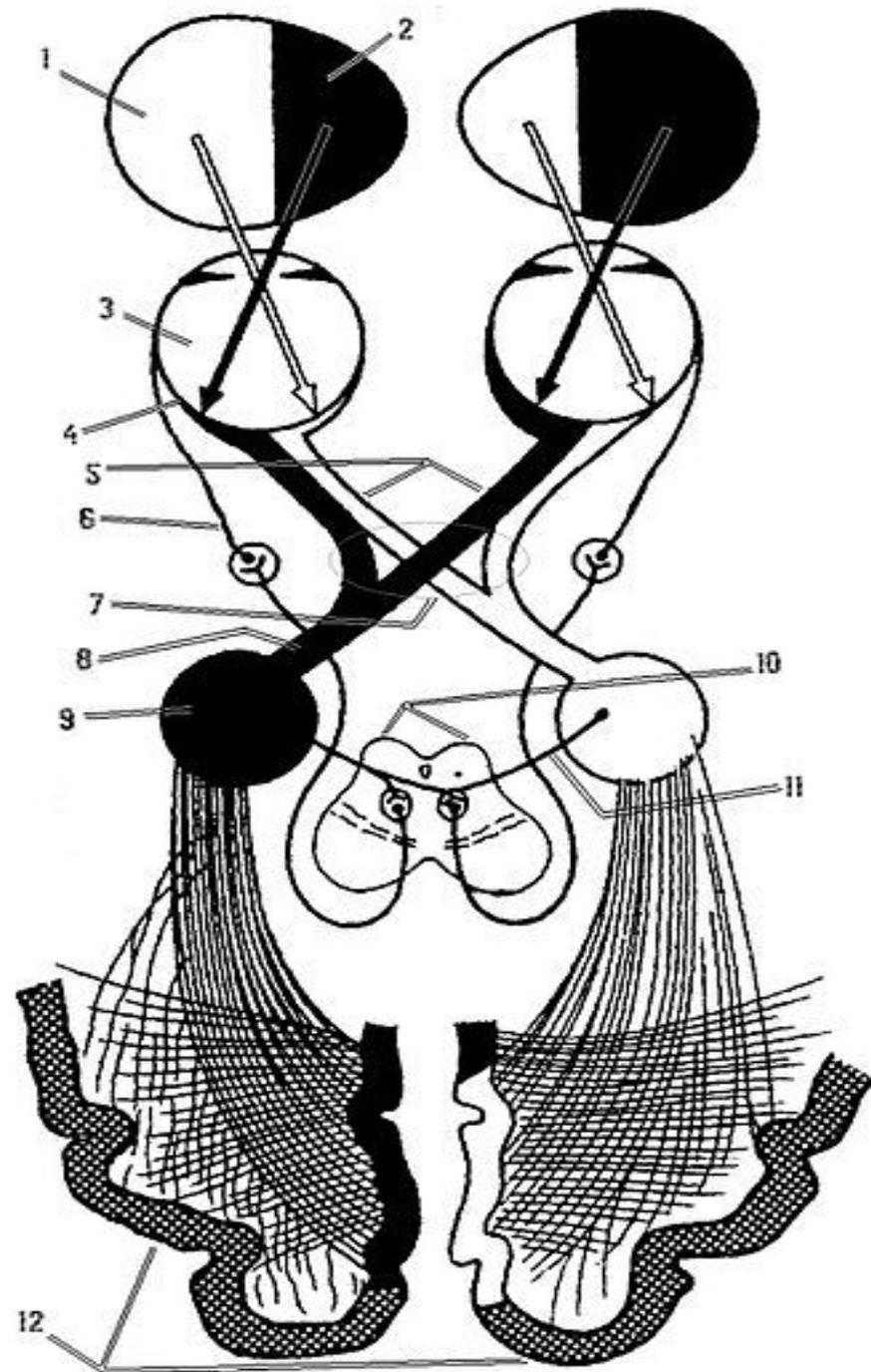
- гомонимные гемианопсии
- гетеронимные гемианопсии.

Гемианопсия может быть полной, частичной, квадратной.

Топика поражения

Проводящие пути зрительного анализатора

- 1 — Левая половина зрительного поля,
- 2 — Правая половина зрительного поля,
- 3 — Глаз,
- 4 — Сетчатка,
- 5 — Зрительные нервы,
- 6 — Глазодвигательный нерв,
- 7 — Хиазма,
- 8 — Зрительный тракт,
- 9 — Латеральное колленчатое тело,
- 10 — Верхние бугры четверохолмия,
- 11 — Неспецифический зрительный путь,
- 12 — Зрительная кора головного мозга



Гемианопсия с выпадением разноимённых половин полей зрения (двух носовых или двух височных) называется — гетеронимной (поражение в области хиазмы).

Выпадение височных половин полей зрения — гетеронимная битемпоральная гемианопсия,

Выпадение носовых половин полей зрения — гетеронимная биназальная гемианопсия.

Гемианопсия с выпадением одноимённых (правых или левых) половин полей называется гомонимной (поражение за хиазмой).

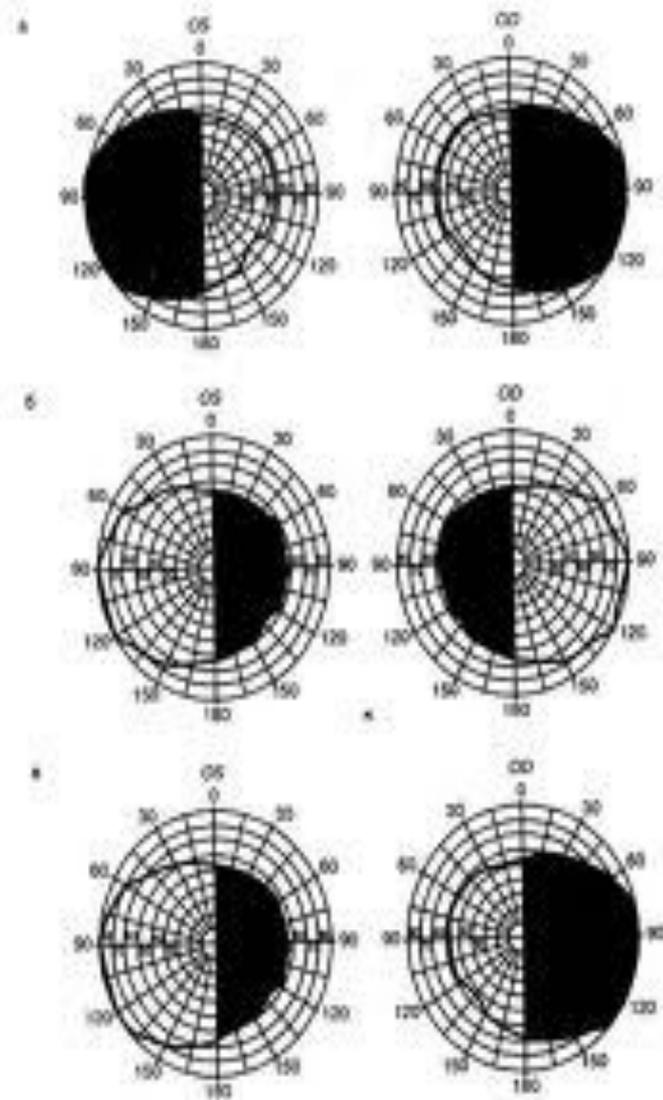


Рис. 4.10. Гемианопсии:
а — битемпоральная, б — биназальная, в — гомонимная

Атрофия зрительного нерва

Побледнение ДЗН различно по интенсивности и локализации.

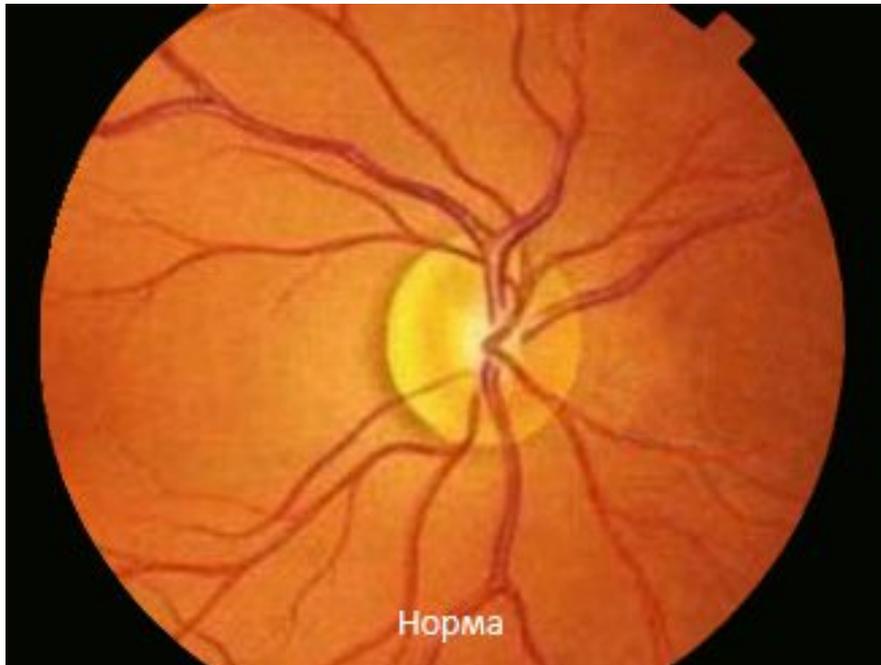
В начале появляется лёгкое побледнение ДЗН, которое затем становится более интенсивным.

В дальнейшем розовый оттенок исчезает, ДЗН представляется белым. Происходит сужение артерий и вен на ДЗН (симптом Кестельбаума).

В бескрасном свете контуры ДЗН четкие (контуры нормального ДЗН слегка вуалируются).

В красном свете атрофичный ДЗН приобретает синюю окраску.

Атрофия зрительного нерва



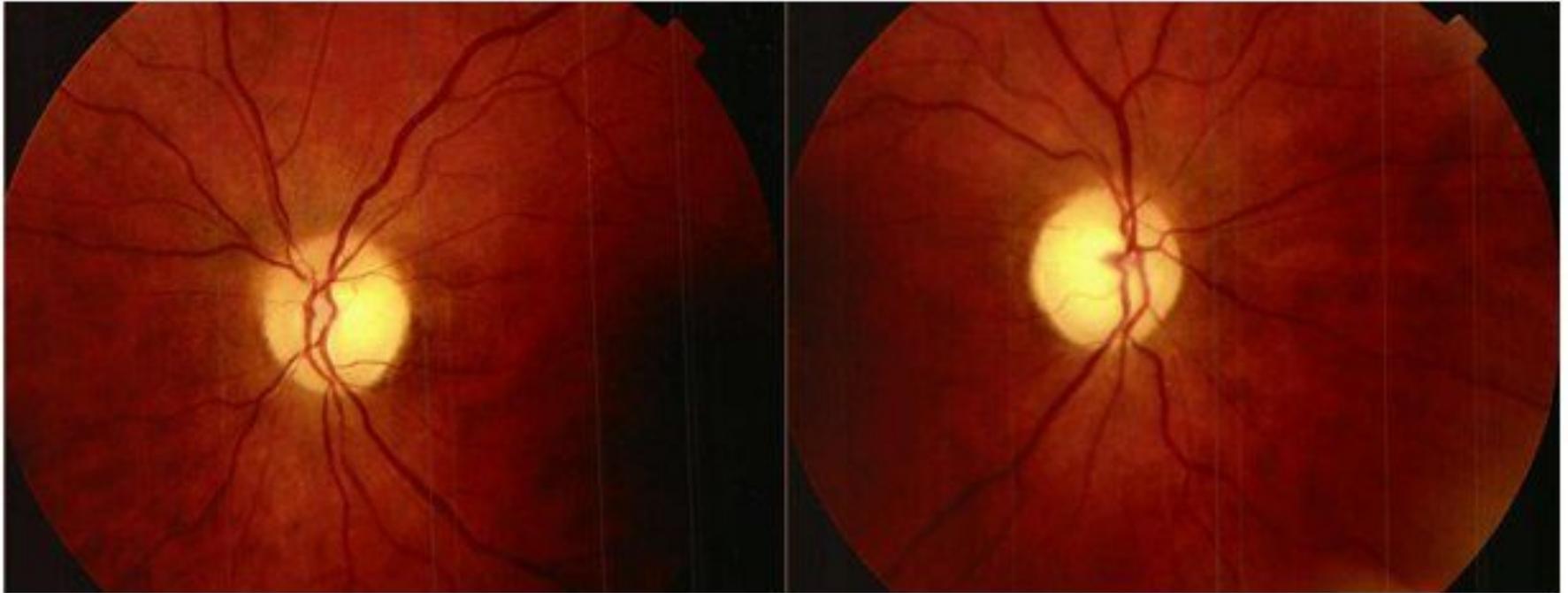
Атрофия зрительного нерва

Побледнение ДЗН может быть секторальным, диффузным или тотальным.

Побледнение височного сектора ДЗН указывает на вовлечение в патологический процесс папилло-макулярного пучка. В дальнейшем процесс атрофии может распространиться на весь ДЗН.

При полной атрофии зрительного нерва развивается полное побледнение ДЗН.

Атрофия зрительного нерва



Атрофия зрительного нерва

- **Нарушения цветовосприятия**, чаще зелёно-красной части спектра.
- На стороне поражения - **афферентный зрачковый дефект**: снижение прямой зрачковой реакции на свет с сохранением содружественной реакции зрачка.

Атрофия зрительного нерва

При исследовании поля зрения применяются следующие методики;

- **мануальная кинетическая периметрия** по Гольдману для выявления периферических дефектов в поле зрения;
- **автоматическая периметрия** позволяет определять пороговую чувствительность сетчатки на стационарный объект; служит для определений порога световой чувствительности данной точки сетчатки; позволяет выявить изменения в центре;

Атрофия зрительного нерва

исследование ЗВП, МРТ, ФАГ сетчатки, ультразвуковая доплерография.

- Исследование **ЗВП** основано на определении электрической активности зрительной коры, возникающей в ответ на стимуляцию сетчатки. Оценивают латентность и амплитуду ЗВП. При атрофии зрительного нерва эти параметры будут изменены.

Атрофия зрительного нерва

- **МРТ** метод получения изображений зрительного нерва. Орбитальный сегмент зрительного нерва хорошо дифференцируется на МРТ.
- **ФАГ** применяют для дифференциальной диагностики атрофии зрительного нерва, невритов, отека зрительного нерва и ишемической нейропатии.

Атрофия зрительного нерва

- **Ультразвуковая доплерография** регистрирует чистоту излучаемого и отраженного ультразвукового сигнала (эффект Допплера) и позволяет изучать движущиеся структуры (потоки крови). При помощи этого метода исследуют кровотоки в глазничной, надблоковой артерии и интракраниальной части внутренней сонной артерии.

Атрофия зрительного нерва

- Лечение больных с атрофией зрительного нерва проводят с учётом этиологии заболевания. Например, пациентам с атрофией зрительного нерва, вызванной интракраниальными процессами и сдавлением периферического нейрона зрительного пути (опухоли, аневризмы), показано нейрохирургическое лечение.
- Консервативное медикаментозное лечение назначают в соответствии с основным заболеванием.

Застойный диск зрительного нерва

- отек невоспалительного генеза и в большинстве случаев (64 %) обусловлен повышением внутричерепного давления (опухоли головного мозга).

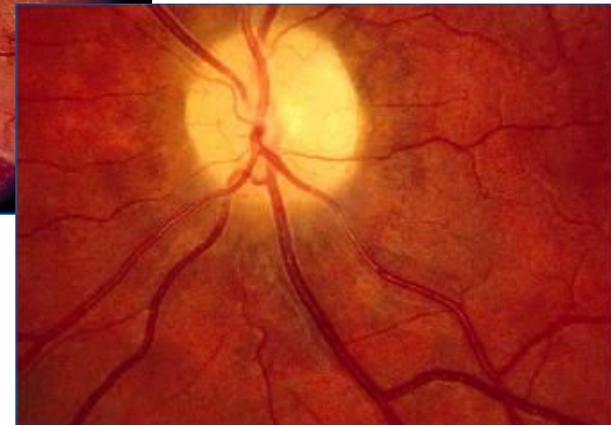
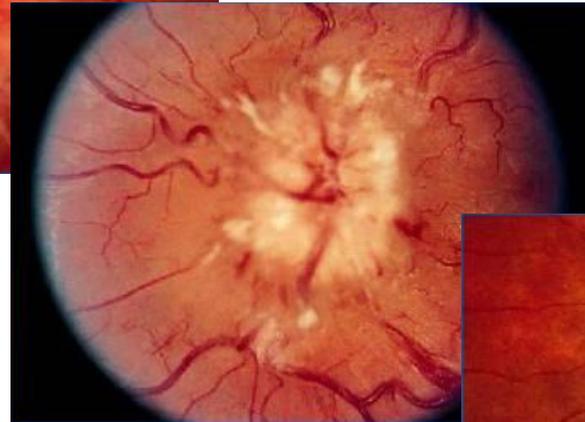
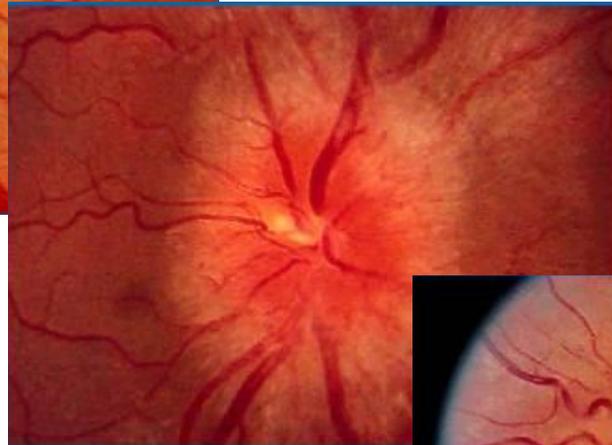
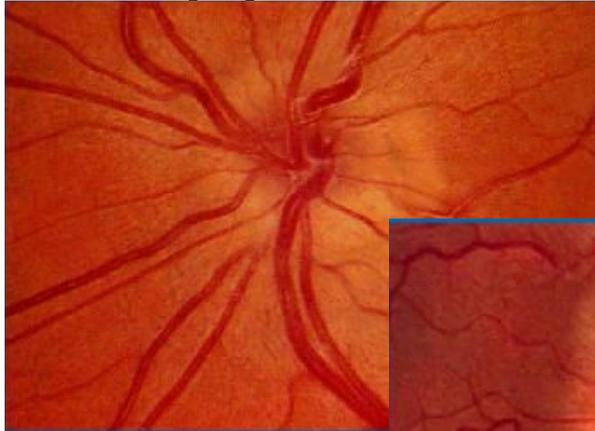
Лечение – устранение причины, вызвавшей застой.

Застойный диск зрительного нерва

В развитии процесса различают 5 стадий.

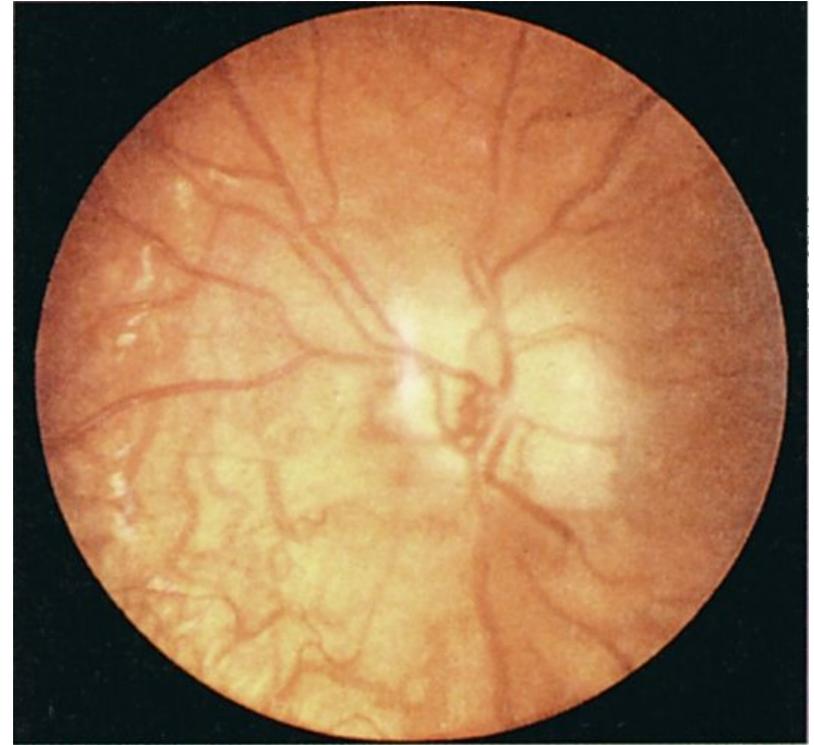
- **Начальный застойный диск** — гиперемия диска, границы его размыты, вены расширены. Извитость, расширение вен.
- **Выраженный застойный диск** — усиление гиперемии, увеличение ДЗН, его выстояние в стекловидное тело. Кровоизлияния вокруг ДЗН.
- **Резко выраженный застойный диск** — увеличивается выстояние диска в стекловидное тело.
- **Застойный диск с переходом в атрофию** — появляется серый оттенок на фоне гиперемии диска.
- **Атрофия зрительного нерва после застоя** — диск приобретает грязно-серый оттенок.

Стадии развития застойного диска зрительного нерва





**Застойный диск зрительного
нерва**



**Вторичная постзастойная
атрофия зрительного нерва**

Застойный диск зрительного нерва

- При застойном диске долго сохраняются нормальные зрительные функции даже при выраженном отёке. В дальнейшем происходит сужение полей зрения. При переходе в стадию атрофии острота зрения быстро падает, резко сужаются границы полей зрения
- Снижение остроты зрения и сужение полей зрения чаще происходит равномерно на обоих глазах. В случаях, когда основной патологический процесс воздействует на зрительные пути, может наблюдаться неравномерность снижения зрительных функций на обоих глазах.

Принципы лечения атрофии зрительного нерва

- Улучшение трофики за счет стимуляции микроциркуляции
- Стимуляция метаболизма в нервном волокне и клетке с целью замедления процесса их отмирания

Лечение атрофии зрительного нерва

Комплексный подход к лечению атрофии зрительного нерва.

- Медикаментозное лечение
- Физиотерапевтическое лечение

Медикаментозное лечение атрофии зрительного нерва

Купирование процесса – причину атрофии ЗН

1. На улучшение кровообращения сосудов, питающих нерв,
 - сосудорасширяющие средства (никотиновую кислоту, компламин, но-шпу, папаверин, дибазол, эуфиллин, галидор, сермион, трентал)
 - антикоагулянты (тиклид, гепарин);
2. На улучшение функционирования центральной нервной системы (эмоксипин, церебролизин, ноотропил, фезам, кавинтон)

Медикаментозное лечение атрофии зрительного нерва

3. Улучшение процессов обмена в тканях нерва и стимулирование регенерации измененной ткани
 - биогенные стимуляторы (торфот, экстракт алоэ, стекловидное тело и пр.), витамины (В1, В2, В6, аскорутин),
 - ферменты (фибринолизин, лидазу),
 - аминокислоты (глутаминовую кислоту),
 - иммуностимуляторы (элеуторококк, женьшень);

Лечение ЗН

Применяются различные виды физиотерапевтического лечения

- Лазер - , фото - , электро - , магнитостимуляция зрительного нерва
- Магнитофорез, электрофорез лекарственных препаратов
- Иглорефлексотерапия.
- Озонотерапия,
- Гирудотерапия,
- Гипербарическая оксигенация,

Лечение атрофии зрительного нерва

- Массаж шейного и грудного отдела позвоночника,
- Лечебная физкультура.

При остроте зрения ниже 0,01 лечение не эффективно.

Хирургическое лечение атрофии зрительного нерва

- Реваскуляризация зрительного нерва.
- Вазореконструктивные операции.
- Декомпрессия зрительного нерва.
- Прямая электростимуляция зрительного нерва.