

Сотовидная дистрофия Дойна

- ◎ **СЕТЧАТКИ ДЕГЕНЕРАЦИЯ КОЛЛОИДНАЯ. СОТОВИДНЫЙ ХОРИОИДИТ ДОИНА.** Описан Doyne в 1899—1900 гг. Тип наследования — аутосомно-доминантный. Гистологически в сетчатке определяются гиалиновые отложения. Изменения в сетчатке и сосудистой оболочке носят вторичный характер. Заболевание обычно двустороннее, медленно прогрессирует.

При этом заболевании под пигментным эпителием сетчатки образуются небольшие округлые желто-белые отложения, расположенные преимущественно в макулярной области и вокруг диска зрительного нерва, отложения появляются в молодом возрасте. Зрение не ухудшается до возраста пятидесяти лет, но к семидесяти годам у большинства пациентов отмечается значительное снижение зрения. Причиной этого становится атрофия сетчатки, реже – субретинальная неоваскуляризация. У большинства пациентов выявляют единственную мутацию (замена аргинина на триптофан в положении 345) гена EFEMP1, расположенного на длинном плече хромосомы 2. Предполагают, что этот повсеместно экспрессируемый ген кодирует гликопротеин межклеточного матрикса и нарушение его третичной структуры с последующим накоплением внутри клеток ПЭС и между ПЭС и мембраной Бруха приводит к возникновению заболевания.

Клиника.

- Поражается сравнительно молодой возраст. У детей офтальмоскопически в перипапиллярной и макулярной областях обнаруживаются небольшие, округлой формы, белые «коллоидные» образования. У лиц среднего возраста они увеличиваются в количестве и размерах. Пятна беловатого цвета располагаются по горизонтали и в бассейнах верхней и нижней височной артерий. В центре этих образований появляются кровоизлияния, затем они атрофируются и сквозь них просвечивает сосудистая оболочка. По периферии видны отложения пигмента. Понижается центральное зрение, суживаются границы поля зрения. Появление белых пятен с назальной стороны диска зрительного нерва является патогномичным для дегенерации Дойна. Синильная и пресинильная дегенерация характеризуется тем, что коллоидные образования всегда располагаются в макулярной области.

Лечение: витаминно- и тканевая терапия; антикоагулянты, сосудорасширяющие средства. Прогноз серьезный. Однако при отсутствии макулярных поражений в возрасте 35 лет и старше прогноз благоприятный.

