

*Т. ЈОСИФОВА, М. ИВАНОВСКА, Г. СОФРОНИЕВА,
М. ГОЛУБОВИЌ, К. БЛАЖЕВСКА, В. НИКОЛОВСКА*

ХЕРЕДОДЕГЕНЕРАТИВНИ ЗАБОЛУВАЊА НА ОЧНОТО ДНО-ЕДНА ОД НАЈЧЕСТИТЕ ПРИЧИНИ ЗА СЛЕПИЛО ВО ДЕТСКАТА ВОЗРАСТ

Вовед

Нарушувањата на очното дно се одговорни за најтешките форми на загуба на видната функција. Најчесто се манифестираат како: нарушување на фоторецепторите, пигментниот епител, Bruchs-овата мембрана и хориокапиларисот.

Во основа нарушувањата се манифестираат како нарушувања на:

- Периферниот вид
- Централниот вид

Во првата група најчесто сретнувано заболување претставува Degeneratio tapetoretinalis-Retinopathia pigmentosa.

Во втората група најчесто се сретнува Degeneratio maculae luteae juvenilis (M. Stargardt).

И едното и другото заболување се манифестираат веднаш после раѓање или во најраното детство.

Retinopathia pigmentosa-условува испади во видното поле, периферниот вид. Нарушувањата се од типот на "тубарен вид", и појава на ноќно слепило-хемералопа (2). Може да бидат пратени и со: nistagmus, муорпа како и заднокапсуларна cataracta.

За ралика од Retinopathia pigmentosa (R.P.), Degeneratio maculae luteae juvenilis условува испади во централната видна острина, придружени со постоење на централен skotom 10-15⁰ во видното поле (1).

Во понапреднатите случаи има и нарушување на колорниот вид, најчесто за црвената и зелената боја.

Материјал и методи

Со оглед на фактот дека овие заболувања главно се третираат амбулантски користениот материјал е од Кабинетот за ФФА (флуоресцентна ангиографија).

Во периодот 1981-1996 година регистрирани се 30 деца на возраст од 7-15 години со хередодегенерации на ретина. Кај 11 деца е дијагностицирана

Р.П., додека кај 19 е потврдено постоењето на Дег. М.Л. јувенилис. Во истата група 18 пациенти се од машки, а 12 од женски пол.

Дијагнозата е поставена со следните испитувања:

1. Видна острина-испитувана на Schnelen-ови таблици-посебно значајна кај M.Stargardt.
2. Периметрија-значајна кај Р.П.
3. Офталмоскопија-со која е потврдено постоење на пигментни депозити во вид на коскени клетки на периферијата на очното дно кај пациентите со Р.П. Кај оние пак со M.Stargardt, офталмоскопски во макуларната регија е нотирано присуство на помаранџест пигмент т.н. липофусцин.
4. Флуоресцентна ангиографија ФФА посебно значајна при раниот "screening" на сосема почетни промени во macula lutea, кај M.Stargardt (4).
5. Електрофизиолошки испитувања-посебно значајна е електроретинографијата, (ERG).

Дискусија

Во анализираната група на деца доминираат пациенти со нарушување на централниот вид и тоа поради пораното манифестирање на субјективните тегоби. Во однос на половата застапеност на нашата серија неа ја има повеќе кај машкиот пол. Со направените испитувања кај сите пациенти е потврдена првичната дијагноза. Во испитуваната серија ниту кај едно дете со Р.П. не е забележано заматување на леката (cataracta) која во понапреднатата возраст ја забележуваме кај голем број од пациентите (1). Видното поле покажува концентрично стеснување зависно од степенот на промените на очното дно.

Нарушувањата пак на централниот вид кај пациентите со M.Stargardt не се пратени со ексцентрични нарушувања на видната острина.

Пациентите со ова заболување се во втори и трети стадиум но со тенденција кон понатамошна прогресија во петтиот стадиум на заболувањето (3). Видното поле кај некои од децата покажува незначително зголемување на слепата точка.

Во анамнезата на пациентите кај мал број од нив добиваме податок за фамилијарна генеза на болеста.

Интересно е што кај ниедно дете пред 7 годишна возраст не е забележано нарушување на видот.

Заклучок

Бројот на регистрираните пациенти со хередодегенерации на ретината по 15 годишна возраст е значително поголем од оној на пациенти до 15 години. Со ова се наметнува потребата од ран "screening" на децата уште во предучилишна возраст. Факт е дека за првпат овие деца се јавуваат на очен лекар, откако родителите ќе забележат дека тие отежнато ја следат редовната настава. Ова ја наметнува потребата од тимска работа на очните лекари, дефектолозите и психолозите, заради натамошно правилно насочување на децата во процесот на школување во специјални училишта.

Доколку овие деца ја следат редовната настава во неа треба да бидат вклучени со претходно известување на педагозите и користење на определени бенефиции што ќе им ја олеснат. Од друга страна хередодегенеративната условеност на овие заболувања ја наметнува потребата од понатамошен "screening" на заболувањата меѓу членовите на фамилијата.

Хередодегенеративните заболувања претставуваат општествен проблем и само тимска работа и комплексен пристап кон проблемот ќе вродат со плод.

ЛИТЕРАТУРА

1. В.Василева, Ив. Иванов: "Детска Офталмологија" (1987), Дегенеративни заболувања во детска возраст: 94-98,
2. Ѓупак: "Офталмологија" (1988) 19: 471-473
3. Kanski; "Clinical ophtalmology"(1989); 13: 4-8,
4. В.Танев "Флуоресцеинова ангиографија на очното дно" (1990); 6.2: 50-54.

T. JOSIFOVA, M. IVANOVSKA, G. SOFRONIEVA,
M. GOLUBOVIK, K. BLAZEVSKA, V. NIKOLOVSKA

RETINAL HEREDODEGENERATIVE DISEASES- THE MOST COMMON REASON FOR THE BLINDNESS IN THE CHILDHOOD

Introduction

The retinal disorders are responsible for the most difficult types of visual lost. They are presented as a disturbances of the photoreceptors, pigment epithelium, bruchs membrane and the choriocapilaris.

Material and methods

According to the results from the Fluorescent Angiography (FFA) in the period of 1981-96 in 30 children are registered retinal heredodegenerative disorders.

The patients are in the age from 7-15 years. Out of this number of patients, 11 have Degeneratio tapetoretinalis and 19 have Degeneratio ML juvenilis.

The diagnosis is based on this investigations: visual activity, ophthalmoscopy, FFA, perimetry and electrophysiological investigation.

Discussion

Because of the early lost of visual function in the childhood, the frequency of the registered patients with macular degenerations is bigger than the patients with tapetoretinal degenerations.

Conclusion

The number of patients with heredodegenerative disturbances is bigger after 15 years of age, then in the group up to 15 years of age. Considering the meaning of this problem we should make an early screening of all children in the pre-school period.