

## Острая задняя мультифокальная плакоидная пигментная эпителиопатия у ребенка. Клинический случай



Я. Студничка



А. Степанов



Э. Ренцова



Я. Брезнайова



М. Бурова



Г. Лангрова



П. Розсивал

Глазная клиника факультетской больницы, Градец Кралове, Чехия

### РЕЗЮМЕ

Представлен клинический случай редкого заболевания — острой задней мультифокальной плакоидной пигментной эпителиопатии (ОЗМППЭ) с макулярным отеком у ребенка.

**Ключевые слова:** острая задняя мультифокальная плакоидная пигментная эпителиопатия (ОЗМППЭ), спектральная оптическая когерентная томография (SD-OCT), отек макулы

### ABSTRACT

Jan Studnicka, A. Stepanov, E. Rencova, Ya. Breznajova, M. Burova, H. Langrova, P. Rozsival

Acute posterior multifocal placoid pigment epitheliopathy in a child. Case report

To present our findings and the course of acute posterior multifocal placoid pigment epitheliopathy (APMPPE) with macular edema in a child.

**Key words:** acute posterior multifocal placoid pigment epitheliopathy, SD-OCT, macular edema

Офтальмология. 2013. Т. 10, № 2. С. 76–78.

Поступила 05.05.13. Принята к печати 16.05.13

Острая задняя мультифокальная плакоидная пигментная эпителиопатия (ОЗМППЭ) является очень редким заболеванием с двусторонним поражением глаз, которое впервые было описано канадским офтальмологом Гассом (J. Donald M. Gass) в 1968 г. [1]. В продромальном периоде болезни у около 30% пациентов появляются симптомы, сходные с симптоматикой гриппа. В редких случаях ОЗМППЭ может быть связана с церебральным васкулитом, воспалением щитовидной железы, гранулематозом Вегенера или микрососудистыми нефропатиями. У большинства пациентов (80%) лечение не требуется, и системная кортикостероидная терапия применяется лишь у пациентов с изменениями в макулярной области [2]. Прогноз ОЗМППЭ благоприятный, за исключением случаев, когда в процесс вовлечена макула.

### КЛИНИЧЕСКИЙ СЛУЧАЙ

12-летняя девочка при первом обращении предъявляла жалобы на значительное снижение МКОЗ, субъективно описывала это как туманное видение правым глазом. За день до обращения отмечала эпизод головной боли без повышения температуры тела. Из анамнеза известно, что пациентка полностью здо-

рова, не принимает лекарственные препараты, за год до обращения была вакцинирована БЦЖ. МКОЗ на правом глазу была 20/400 (0.05), а на левом глазу была 20/32 (0.6).

Состояние переднего отрезка глазных яблок было физиологичным, однако при офтальмоскопическом обследовании были обнаружены изменения в сетчатой оболочке с обеих сторон. На правом глазу: несколько субретинальных очагов с размытыми границами, которые распространялись по всей сетчатке, включая макулярную область, в которой к тому же был отмечен отек (рис. 1). На левом глазу — аналогичные очаги по целой сетчатке, за исключением макулы (рис. 2). Обследование SD-OCT обнаружило на правом глазу дефекты пигментного эпителия сетчатки (ПЭ) в макулярной области и нарушения в слое внутренних и внешних сегментов палочек и колбочек (The inner segment/outer segment, IS/OS).

Для постановки диагноза использовались следующие методы обследования: цветное фотографирование глазного дна с помощью цифровой фундус камеры Zeiss, флуоресцентная ангиография сетчатой оболочки глаза (ФАГ), спектральная оптическая когерентная томография (spectral-domain optical coherence tomography, SD-

ОСТ). Для уточнения диагноза и проведения дифференциальной диагностики были проведены следующие лабораторные тесты: клинический анализ крови, уровень аланинаминотрансферазы (АЛТ), аспартатаминотрансферазы (АСТ), С-реактивный белок (СРБ), ревматоидный фактор (РФ), антиядерные антитела (ANAs), антинейтрофильные цитоплазматические антитела (anti-neutrophil cytoplasmic antibodies, ANCAs), анти-стрептолизин О (АСЛО) и антитела к следующим возбудителям: *Toxoplasma gondii* (токсоплазмоз), *Borrelia Burgdorferi* (боррелиоз), *Chlamydia trachomatis* (хламидиоз), *Toxocara canis* (токсокароз), вирус простого герпеса (HSV) 1, 2, цитомегаловирус (CMV) и вирус ветряной оспы (*Varicella-zoster virus*, VZV). Помимо этого были проведены: рентгенография органов грудной клетки, эндокринологическое и неврологическое обследования.

Была также отмечена локальная отслойка слоя нервных волокон, вызванная накоплением аретфлексивной жидкости с гиперрефлексивными воспалительными очагами, которые находились в слое поврежденных IS/OS фоторецепторов (рис. 3). В сетчатой оболочке левого глаза была обнаружена невыраженная сепарация слоя внешних сегментов (IS/OS) фоторецепторов от слоя ПЭ темпоральнее от макулы (рис. 4). Картина ФАГ: сливные гипофлуоресцентные пятна в ранней фазе, однако спустя 25 секунд, заметно усиление флуоресценции в поврежденных областях (рис. 5).

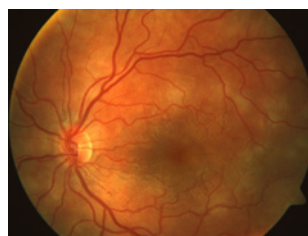
Проведенные для уточнения диагноза лабораторные тесты — минералы, мочеви́на, креатинин, моче́вая кислота, АЛТ, АСТ, СРБ, анализ крови, РФ, ANAs, ANCAs и АСЛО — все без патологии. Антитела к *Toxoplasma gondii*, *Borrelia Burgdorferi*, *Chlamydia trachomatis*, *Toxocara canis*, HSV 1, 2 и CMV были отрицательными. IgM антитела к VZV отсутствовали, однако определялись антитела IgG. Рентгенография органов грудной клетки, эндокринологическое и неврологическое обследования были нормальными.

Поставлен диагноз ОЗМППЭ без системных осложнений, и с учетом локализации изменений в макулярной области правого глаза назначена терапия кортикостероидами: системно перорально преднизон (Prednison Forte), локально — дексаметазон. Курс лечения составил 13 дней с постепенным уменьшением объема системной и локальной кортикостероидной терапии. В результате на 14-й день МКОЗ увеличилось до 20/32 (0,6) на правом глазу и до 20/20 (1,0) на левом глазу. Объективно: в сетчатой оболочке обоих глаз сохранялись остаточные белые диффузные очаги, перераспределение пигмента в макулярной области, более выраженное на правом глазу, а также пигментная дисперсия на периферии.

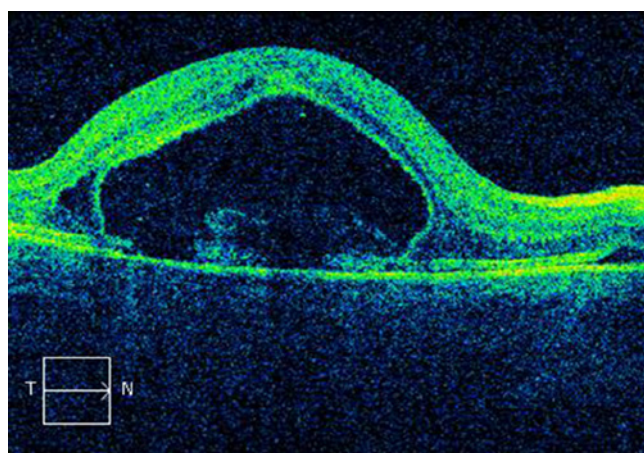
SD-OCT обследование обоих глаз выявило изменения в слое IS/OS фоторецепторов. Спустя месяц на контрольной ФАГ вследствие дефектов в слое ПЭ присутствовали области ранней гиперфлуоресценции (рис. 6).



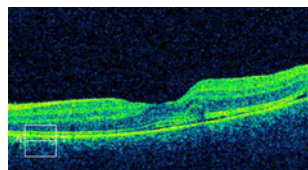
**Рисунок 1.** Фотография глазного дна правого глаза в дебюте заболевания. Несколько субретинальных очагов по всей сетчатке с размытыми границами, отек макулярной области.



**Рисунок 2.** Фотография глазного дна левого глаза в дебюте заболевания. Субретинальные очаги по всей сетчатке, за исключением макулы.



**Рисунок 3.** Исследование SD-OCT в дебюте заболевания, правый глаз. Дефекты пигментного эпителия сетчатки (ПЭ) в макулярной области, нарушения в слое внутренних и внешних сегментов палочек и колбочек (IS/OS), локальная отслойка слоя нервных волокон, вызванная накоплением аретфлексивной жидкости с гиперрефлексивными воспалительными очагами, которые находятся в слое поврежденных IS/OS фоторецепторов.



**Рисунок 4.** Исследование SD-OCT в дебюте заболевания, левый глаз. Невыраженная сепарация слоя внешних сегментов (IS/OS) фоторецепторов от слоя ПЭ.

Через два месяца после начала заболевания острота зрения улучшилась до 20/20 (1,0) на обоих глазах. При офтальмоскопии оставались заметными лишь остаточные изменения в макулярной области и на периферии сетчатки (рис. 7). На SD-OCT — нормализация структуры линии ПЭ на обоих глазах и остаточные дефекты в слое IS/OS фоторецепторов (рис. 8).

## ОБСУЖДЕНИЕ

Острая задняя мультифокальная плакоидная пигментная эпителиопатия наиболее часто развивается у молодых людей на третьем десятилетии жизни

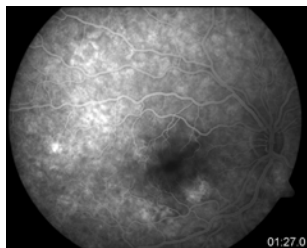


Рис. 5. Картина ФАГ. Сливные гипофлуоресцентные пятна в ранней фазе, однако спустя 25 секунд, заметное усиление флуоресценции в поврежденных областях.

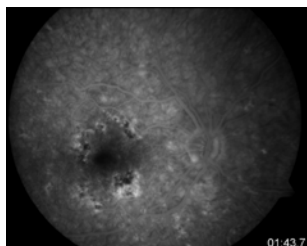


Рис. 6. Контрольная ФАГ спустя месяц после начала заболевания. Области ранней гиперфлуоресценции в результате дефектов в слое ПЭ.



Рис. 7. Фотография глазного дна правого глаза спустя два месяца после начала заболевания. Остаточные изменения в слое ПЭ в макулярной области и на периферии сетчатки.

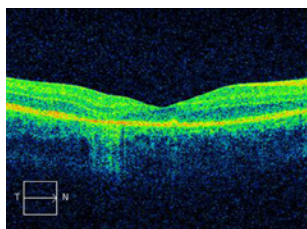


Рис. 8. Обследование SD-OCT правого глаза спустя два месяца после начала заболевания. Нормализация структуры линии ПЭ, остаточные дефекты в слое IS/OS фоторецепторов.

и очень редко у детей [3]. Этиопатогенез этого заболевания до конца не изучен. Некоторые авторы считают, что этиологическим фактором является воспалительная реакция в слое ПЭ [1], в то время как другие считают, что причиной является воспаление хориокапилляров, вызванное экзогенными антигенами, которое может приводить к окклюзии хориоидальных артерий и вторичным изменениям в слое ПЭ [4].

Последняя теория подтверждается тем фактом, что ОЗМППЭ иногда может развиваться на фоне про-

веденной вакцинопрофилактики (боррелиоз, грипп, ветряная оспа) или гиперреакции к туберкулиновой пробе Манту. Связь между этим глазным заболеванием и вакцинацией была описана несколькими авторами [5-7]. В настоящем описанном случае связь между ОЗМППЭ и вакцинацией БЦЖ не является доказанной, т.к. временной интервал между введением вакцины и манифестацией симптомов заболевания составил один год.

Системные кортикостероиды используются, как правило, у пациентов с вовлечением в патологический процесс макулярной области сетчатой оболочки глаза [2]. В нашем случае на фоне кортикостероидной терапии наблюдалось полное восстановление МКОЗ. В острой фазе заболевания на SD-OCT были выявлены очаги с воспалительным материалом, а также свободная жидкость между слоем ПЭ и слоем нервных волокон.

Наличие субретинальной жидкости вместе с дефектами структуры линии ПЭ поддерживает теорию о том, что первичные изменения в хориокапиллярах с окклюзией хориоидальной артерии малого калибра приводят к ишемии хориоидеи, которая проявляется в ранних фазах ФАГ как область гипофлуоресценции. Наличие очагов субретинального гиперфлуоресцентного материала (воспалительного происхождения) в макулярной области соответствует теории экзогенного антигена [4]. Ишемия хориоидеи приводит к дефектам в слое IS/OS фоторецепторов, а также в слое ПЭ и к повышенной проницаемости сосудов [8].

В настоящем клиническом случае в период реконвалесценции свободная жидкость и воспалительный материал в сетчатой оболочке быстро подверглись резорбции. Тем не менее, на SD-OCT были выявлены необратимые изменения в слоях IS/OS фоторецепторов и ПЭ.

## ЗАКЛЮЧЕНИЕ

Мы описываем редкий клинический случай двустороннего поражения ОЗМППЭ у 12-летней девочки. После кортикостероидной терапии острота зрения обоих глаз быстро улучшилась, хотя остались изменения в слоях IS/OS фоторецепторов и ПЭ.

## ЛИТЕРАТУРА

1. Gass J.D. M. Acute posterior multifocal pigment epitheliopathy // Arch Ophthalmol. 1968. V. 80. P. 177-185.
2. Fiore T., Iaccheri B., Androudi S., et al. Acute posterior multifocal placoid pigment epitheliopathy: outcome and visual prognosis // Retina. 2009. V. 29. P. 994-1001.
3. Jones N.P. Acute posterior multifocal placoid pigment epitheliopathy // Br J Ophthalmol. 1995. V. 79. P. 384-389.
4. Deutman A.F., Lion F. Choriocapillaris non-perfusion in acute posterior multifocal placoid pigment epitheliopathy // Am J Ophthalmol. 1977. V. 84. P. 45-49.
5. Augsten R., Pfister W., Königsdörffer E. Acute posterior multifocal placoid pigment epitheliopathy (APMPPE) and borreliosis // Klin Monbl Augenheilkd. 2009. V. 226. P. 512-513.
6. Mendrinos E., Baglivo E. Acute posterior multifocal placoid pigment epitheliopathy following influenza vaccination // Eye (Lond.). 2010. V. 24. P. 180-181.
7. Fine H.F., Kim E., Flynn T.E., et al. Acute posterior multifocal placoid pigment epitheliopathy following varicella vaccination // Br J Ophthalmol. 2010. V. 94. P. 282-283.
8. Montero J.A., Ruiz-Moreno J.M., Fernandez-Munoz M. Spectral domain optical coherence tomography findings in acute posterior multifocal placoid pigment epitheliopathy // Ocul Immunol Inflamm. 2011. V. 19. P. 48-50.