

Объем абсолютной и относительной аккомодации характеризовался уменьшением средних значений, при увеличении степени гиперметропической рефракции ( $p < 0,05$ ), в группе пациентов с миопической рефракцией данной закономерности не выявлено ( $p > 0,05$ ). После проведенного лечения, показатели абсолютной и относительной аккомодации характеризовались увеличением их средних значений, причем наибольший прирост резервов абсолютной аккомодации для дали и для близи был у детей с гиперметропической рефракцией, а резервы относительной аккомодации для дали и для близи были выше у детей с миопической рефракцией. Комплексная терапия улучшения резервов аккомодации является перспективным направлением детской офтальмологии. Только комплексный подход и постоянное выполнение упражнений позволяет добиться положительных результатов. Простота, доступность, эффективность открывают возможность широкого применения данного способа для увеличения резервов аккомодации.

#### ЛИТЕРАТУРА

1. Камаев, И. А. Здоровье и образ жизни школьников, студентов и призывной молодежи: состояние, проблемы, пути решения / И. А. Камаев, Т. В. Поздеева. — Нижний Новгород: Изд-во НГМА. — 2005. — С. 183–185.

УДК 617.7:616.833.115-007.23-056.7

### КЛИНИЧЕСКИЙ СЛУЧАЙ БОЛЕЗНИ ЛЕБЕРА

*Савчиц Н. А., Буздалкина В. К.*

**Научный руководитель: ассистент Аль Хадж Хусейн Анас**

**Учреждение образования**

**«Гомельский государственный медицинский университет»**

**г. Гомель, Республика Беларусь**

#### **Введение**

Болезнь Лебера (атрофия зрительных нервов Лебера) — наследственное заболевание, обусловленное точковыми мутациями митохондриальной ДНК, приводящими к замене одной аминокислоты другой. Передается по материнской линии и характеризуется нарастающим снижением зрения, как правило, на оба глаза. Болезнь дебютирует у мужчин в возрасте 8–30 лет быстро нарастающим стойким, чаще двусторонним снижением остроты зрения и появлением центральной скотомы.

Потеря зрения может быть как внезапной 60–66 % случаев, так и начинаться постепенно и прогрессировать в течение 2 лет и более [1].

Заболевание описано Т. Leber в 1871 г. и только в 1988 г. D. Wallace впервые была идентифицирована мутация митохондриальной ДНК в нуклеотидной позиции 11778.

В результате этой мутации происходит замещение аргинина на гистидин в кодоне 340 гена субъединицы 4 НАДФ-дегидрогеназы (50–60 % случаев). У больных с данной мутацией одновременно отмечается поражение обоих глаз в 55–75 % случаев. У 72 % снижение остроты зрения сопровождается головной и (или) периферической болью.

Так же были выявлены мутации в положении 3460 мтДНК — происходит замена аланина треонином (8 %) и другие. В настоящее время известно более 20 точковых мутаций [2].

При атрофии зрительных нервов Лебера поражаются преимущественно ганглиозные клетки сетчатки с сохраненным пигментным эпителием и слоя фоторецепторов. При заболевании обнаруживают аксональную дегенерацию, демиелинизацию и атрофию зрительных путей: от зрительных нервов до латеральных колленчатых тел. Показано, что при болезни происходит ухудшение транспорта глутамата с нарушением рабо-

ты митохондрий, что приводит к гибели и апоптозу ганглиозных клеток сетчатки. Однако, избирательное повреждение отдельных волокон сетчатки пока до конца не изучено [3].

Обнаружение у больного мутации в позиции 11778 является неблагоприятным прогностическим признаком в отношении зрения [2].

**Цель**

Проанализировать особенности клинического течения болезни Лебера на примере клинического случая.

**Материал и методы исследования**

В качестве материала для исследования послужили выписки из стационарной карты пациента С., 1996 г.р. с результатами клинических и лабораторных методов обследования за 2011–2014 гг., а также за 2019 г.

**Результаты исследования и их обсуждение**

Пациент в апреле 2011 г. предъявлял жалобы на резкое снижение зрения в течение 2-х недель сначала на правом, а затем на левом глазу. Обратился к офтальмологу по месту жительства, откуда был направлен в детское офтальмологическое отделение № 3 г. Гомеля.

Направлен для дообследования и проведения молекулярно-генетического исследования в г. Минск (таблица 1).

Таблица 1 — Молекулярно-генетический анализ ДНК пациента С

ДНК	m.11778 G > A	m.14484 T > C	m.3460 G > A
LD220	Mut	N	N

Заключение: обнаружена мутация митохондриальной ДНК в нуклеотидной позиции 11778. Установлен диагноз болезни Лебера.

VIS (15.04.2011) OD = 0.03 н.к.; OS = 0.04 н.к.

Периметрия: (15.04.2011) (объект 1.0, белый цвет) заключение: OU: Отмечается концентрическое сужение полей зрения до 15°. Центральная скотома 15°.

Критическая частота слияния мельканий (КЧСМ): (19.12. 2011) OD/OS: 37/37.

Оптическая конкурентная томография (ОКТ) (15.04.2011) заключение: OD: Э/Д гориз./вертик. -0,2/0,2. Слой нервных волокон утолщен в носовом отделе, истончен во всех отделах. OS: Слой нервных волокон истончен во всех отделах кроме верхнего. AVGTH 73,38/71,95 (резкое истончение).

ЭРГ (19.12. 2011) заключение: Негативная ЭРГ в центральных отделах. Признаки гипоксии.

VIS (12.12.2014) OD = 0.06 н.к.; OS = 0.08 н.к.

Периметрия: (12.12.2014) (объект 1.0, белый цвет) заключение: OU: Отмечается концентрическое сужение полей зрения до 15°. Центральная скотома 15°.

ОКТ (15.04.2014) заключение: OD: Э/Д гориз./вертик. -0,2/0,2. Слой нервных волокон утолщен в носовом отделе, истончен во всех отделах. OS: Слой нервных волокон истончен во всех отделах кроме верхнего. AVGTH 73,38/71,95 (резкое истончение).

ЭРГ (19.12. 2014) заключение: Негативная ЭРГ в центральных отделах. Признаки гипоксии.

VIS (21.01.2019) OD=0.02 н.к.; OS=0.06 н.к.

Периметрия: (21.01.2019) (объект 1.0, белый цвет) заключение: OU: Отмечается концентрическое сужение полей зрения до 15°. Центральная скотома 15°.

ОКТ (21.01.2019) заключение: OD: Э/Д гориз./вертик. -0,2/0,2. Слой нервных волокон утолщен в носовом отделе, истончен во всех отделах. OS: Слой нервных волокон истончен во всех отделах кроме верхнего. AVGTH 73,38/71,95 (резкое истончение).

ЭРГ (21.01. 2019) заключение: Признаки гипоксии в колбочковой пробе.

### **Выводы**

Болезнь Лебера — сложнодиагностируемое заболевание, являющееся одной из причин прогрессирующей безболевого атрофии зрительных нервов у лиц молодого возраста. Для диагностики данного заболевания чрезвычайно важным является подробный сбор анамнеза, в том числе наследственного, данные неврологического и офтальмологического осмотра, использование методов визуализации (прежде всего МРТ, ОКТ) в сочетании с функциональными методами исследования (периметрией, хронометрией, исследованием зрительных вызванных потенциалов, исследований электрической чувствительности и лабильности зрительного нерва) и молекулярное генетическое исследование, которое является основным методом в постановке диагноза. А также позволит своевременно выставить верный диагноз, избежать излишних назначений лекарственных средств, своевременно провести медико-генетическое консультирование и назначить патогенетически обоснованное лечение [1].

### **ЛИТЕРАТУРА**

1. Болезнь Лебера, клиническое наблюдение [Электронный ресурс]. — 2013. — Режим доступа: <https://cyberleninka.ru/article/n/bolezn-lebera-klinicheskoe-nablyudenie>. — Дата доступа: 22.02.2019.
2. Руководство по клинической офтальмологии / под ред. академика РАН, профессора А. Ф. Бровкиной и профессора Ю. С. Астахова. — 2014. — 960 с.
3. Редкие болезни / Энциклопедия заболеваний / Атрофия зрительных нервов Лебера [Электронный ресурс]. — 2010. — Режим доступа. — <http://www.rare-diseases.ru/rare-diseases/encyclopediadiseases/125-2010-07-03-18-31-09>.

**УДК 617.7-007.681+617.753.2]:615.216.84**

## **ИЗУЧЕНИЕ ЭФФЕКТИВНОСТИ ПРЕПАРАТА ЭМОКСИПИН В КОМПЛЕКСНОМ ЛЕЧЕНИИ ПЕРВИЧНОЙ ОТКРЫТОУГОЛЬНОЙ ГЛАУКОМЫ ПРИ МИОПИИ**

*Сковородко В. А., Макаров А. В.*

**Научный руководитель: к.м.н., доцент *Е. В. Конопляник***

**Учреждение образования**

**«Гомельский государственный медицинский университет»**

**г. Гомель, Республика Беларусь**

### **Введение**

С учетом изученных к настоящему времени этиопатогенетических факторов, глаукома представляет собой мультифакторное нейродегенеративное заболевание, характеризующееся прогрессирующей оптиконейропатией, патологическими изменениями полей зрения и гибелью ганглиозных клеток сетчатки (Е. А. Егоров с соавт., 2014). Единственной стратегией лечения глаукомы с доказанной эффективностью в настоящее время является снижение внутриглазного давления (ВГД) [1], однако снижение ВГД в ряде случаев не служит гарантией стабилизации зрительных функций, что было подтверждено рядом крупных многоцентровых исследований [2]. В связи с этим продолжается поиск препаратов, обладающих защитным действием на нервную ткань, а также улучшающих глазной кровоток. Нейропротекторные свойства описаны у целого ряда антиглаукомных препаратов. В частности, аналоги простагландинов, обладают указанными свойствами в первую очередь, за счет выраженного гипотензивного эффекта, кроме того, отмечено их антиапоптотическое действие [3]. Отдельные исследования указывают на улучшение аналогами простагландинов кровотока в головке зрительного нерва [4]. Согласно Руководству по вопросам глаукомы Европейского глаукомного общества, до сегодняшнего дня ни один препарат не показал уровня эффек-