

УДК 617.735-007-089.873

## Вітректомія з пілінгом внутрішньої межової мембрани при зірчастому неспадковому ідіопатичному фовеомакулярному ретиношизисі (випадок із практики)

Пирожкова О. С., лікар-інтерн; Уманець М. М., д-р мед. наук

ДУ «Інститут очних хвороб і  
тканинної терапії  
ім. В.П. Філатова НАМН  
України»

Одеса (Україна)

### Ключові слова:

зірчастий неспадковий  
ідіопатичний фовеомакулярний  
ретиношизис, вітректомія,  
оптична когерентна томографія,  
фовеомакулярний ретиношизис,  
внутрішня межова мембрана,  
сітківка, макула

**Мета.** Представити випадок рідкісного захворювання – зірчастого неспадкового фовеомакулярного ретиношизису, його клінічний перебіг та результати вітректомії з пілінгом внутрішньої межової мембрани.

**Матеріал та методи.** Було застосовано комплексне офтальмологічне обстеження до ВЕ та через один, три і 12 місяців після хірургічного втручання, яке включало візометрію, біомікроскопію, офтальмоскопію, тонометрію, ультразвукове дослідження (УЗД), оптичну когерентну томографію (ОКТ), периметрію, флуоресцентну ангіографію (ФАГ).

**Результати.** З анамнезу відомо, що пацієнтка не мала супутніх соматичних захворювань. Скарг, окрім поступового зниження гостроти зору, не було.

Після ВЕ з пілінгом ВММ пацієнтка спостерігала покращення гостроти зору. Втручання сприяло значному зменшенню товщини сітківки та відновленню вітреоретинального інтерфейсу в ділянці макули.

**Висновок.** Представлений клінічний випадок свідчить про ефективність та безпечність хірургічного лікування ЗНІФР, оскільки це сприяло відновленню вітреоретинального інтерфейсу в ділянці макули та відсутності рецидивів захворювання у віддаленні строки.

**Вступ.** Зірчастий неспадковий ідіопатичний фовеомакулярний ретиношизис (ЗНІФР) – це рідкісний тип ретиношизису, що характеризується розщепленням сітківки в ділянці макули, а саме в зовнішньому плексіфорному шарі [1].

Відомо, що частота випадків ЗНІФР серед усіх патологій, що спричиняють фовеомакулярний ретиношизис (ФМР), становить до 2% [1]. Зазвичай цей стан є одностороннім і частіше зустрічається у жінок, хоча в літературі також описано випадки двобічного ураження.

ФМР характеризується наявністю локалізованого відокремлення шарів сітківки в задньому полюсі ока. Хоча ФМР зазвичай асоціюється з вродженим Х-зчепленим ретиношизисом [2], проте спостерігається і при інших спадкових захворюваннях, таких як синдром посиленого S-конусу та CRB1-асоційована макулопатія [3, 4].

Атиповий ФМР здебільшого має спадкові причини розвитку, проте певна їх частина немає пояснень.

У 2014 році Ober разом із співавторами [5] ввели термін ЗНІФР, намагаючись створити загальну класифікацію, що дозволила б ідентифікувати незвичайні випадки, не пояснені патофізіологічним механізмом.

Патоанатомічний механізм розвитку тракційних макулярних порушень включає вплив епіретинальних мембран або/та вітреомакулярних тракцій, що призводять до формування фовеомакулярного ретиношизису.

Спільна дія субпопуляцій клітин Мюллера (КМ) в центрі фовеоли (відомі як «конусні клітини») та «типових» Z-подібних КМ у парафовеолярних зонах формує та підтримує фовеальну ультраструктуру [6]. Зовнішні відростки «типових» КМ простягаються в шарі волокон Генле разом із аксонами фоторецепторів у горизонтальному положенні, тим самим роблячи цей шар механічно вразливим для розділення під впливом тракційних компонентів [7,8].

Фактично морфологія КМ забезпечує певну анатомічну гнучкість, що дозволяє зберігати функцію навіть при значній деформації фовеа. На оптичній когерентній томографії (ОКТ) передньо-задня і тангенціальна тракція, яка спостерігається при тракційних розладах вітреоретинального інтерфейсу, проявляється поступовим нахилом стовпчастих елементів сітківки (вважається, що це відростки КМ), які охоплюють по-

рожнину шизиса. Це анатомічне явище, ймовірно, є причиною радіального візерунка «спиці-коlesa» [7–9]. Гострота зору зберігається до тих пір, поки відростки КМ перебувають у нахилі, і погіршується, коли вони стають повністю вертикальними [8]. Це призводить до порушення балансу рідини в інтерстиції сітківки та в подальшому до механічного руйнування фовеа.

Оскільки ЗНІФР має доброякісний перебіг, то в більшості випадків не потребує хірургічного втручання, однак необхідним є щорічний моніторинг з використанням оптичної когерентної томографії. Але за умови прогресування та тангенціальної тракції за рахунок стовщення ВММ, що супроводжується прогресуючим ретиношизисом та зниженням гостроти зору, потребує хірургічного втручання.

**Мета.** Представити випадок рідкісного захворювання – зірчастого неспадкового фовеомакулярного ретиношизису, його клінічний перебіг та результати вітректомії з пілінгом внутрішньої межевої мембрани.

#### Опис випадку

Під спостереженням у відділенні вітреоретинальної мікрохірургії ДУ «Інститут очних хвороб і тканинної терапії ім. В. П. Філатова НАМН України» в період 2023–2024 рр. перебувала пацієнтка Н. віком 62 роки.

Основною скаргою було поступове зниження гостроти зору протягом двох років. Дані про її попередній медичний, офтальмологічний та сімейний анамнез не відзначалися нічим особливим. Пацієнтка не мала супутніх соматичних захворювань.

Діагноз було встановлено після проведення комплексного офтальмологічного обстеження, яке включало візометрію, біомікроскопію, офтальмоскопію, тонометрію та ряд спеціалізованих методів діагностики, таких як ультразвукове дослідження (УЗД) прибором ACCUTOME® B-Scan Plus (Німеччина), ОКТ (OPTOPOL Technology Sp. z o.o., Польща), кінетична периметрія периметром Гольдмана, флуоресцентна ангиографія (ФАГ).

Перед проведенням операції пацієнтка підписала добровільну інформовану згоду та була детально проінформована про хід операції і можливі ускладнення.

Виконана стандартна трьохпортова трансциліарна 25Ga вітректомія з використанням хірургічної системи Constellation (Alcon, Швейцарія). Використовували мікроскоп Haag-Streit Surgical (Німеччина), який оснащений системою візуалізації EIBOS. Після підготовки операційного поля антисептичним розчином та епібульбарної анестезії 0,5%-ним розчином проксиметакаїну гідрохлориду було проведено провідникову анестезію шляхом введення 5,0 мл 2%-ного розчину лідокаїну в субтеноновий простір. Покриття рогівки віскоеластиком Cellugel 1,0 мл (Alcon, Швейцарія). За допомогою системи BIOM (EIBOS), яка надає широкий кут огляду, виконувалася трансциліарна субтотальна вітректомія інструментами калібру 25Ga в центральних та периферичних ділянках скловидного

тіла (частота різів становила 20 000 у хвилину, аспірація – 300–650 мм рт. ст., тиск іригаційної рідини – 30 мм рт. ст.). ВММ перед видаленням профарбовували трипановим синім (TWIN Alchimia®, Італія).

Пацієнтка отримувала наступне лікування в післяопераційному періоді: очні краплі тобраміцин, непафенак, гіалуронат натрію 0,4, парабульбарно дексаметазон 0,5 мл 1 раз на добу, етамзилат 2,0 мл 1 раз на добу в/м, дексткетопрофен 2,0 мл 1 раз на добу в/м.

Ефективність лікування оцінювалася на основі наступних даних: анатомічні (поновлення вітреомакулярного інтерфейсу сітківки) та функціональні результати (гострота зору), а також відновлення ретинального профілю з подальшим амбулаторним спостереженням протягом одного року.

На момент операції гострота зору правого ока становила 20/45 (0,55), лівого ока – 20/100 (0,2). Внутрішньоочний тиск (ВОТ) при вимірюванні пневмотонометром складав 15 мм рт. ст. на правому оці та 16 мм рт. ст. на лівому оці. Крім того, при біомікроскопії виявлено початкові помутніння кришталика. При офтальмоскопічному огляді очного дна обох очей визначається деструкція склистого тіла, диск зорового нерва блідорожевий, межі чіткі, судини нормального калібру, в макулярній ділянці патологічних включень не має, патологічний рефлекс у вигляді блиску спостерігається по всій поверхні сітківки. За даними УЗД сітківка прилягає. Згідно з даними ОКТ, на обох очах визначається розщеплення шарів сітківки в центральній ділянці, що поширюється на периферію, без очевидної вітреомакулярної тракції, товщина сітківки макулярної ділянки на правому оці – 328 мкм, на лівому оці – 533 мкм (рис. 1 – див. 3 стор. обкладинки). ФАГ очного дна не виявила жодних порушень кровообігу сітківки та хоріоїдеї. Під час оптичної біометрії осьова довжина правого ока складала 24,01 мм, а лівого – 23,80 мм.

Після проведення центральної ВЕ і відшарування задньої гіалоїдної мембрани шляхом активної аспірації вітреотомом, з наступним контрастуванням поверхні сітківки заднього полюсу розчином трипанового синього (TWIN Alchimia®, Італія). Проведено видалення потовщеної ВММ в межах макули з наступною тампонадою вітреальної порожнини стерильним повітрям. В такому ж обсязі було проведено операцію на парному оці через три тижні.

Післяопераційний період проходив без ускладнень. Через місяць після проведення вітректомії на контрольному огляді, за даними ОКТ, відмічено регрес захворювання, частково відновився профіль макулярної зони сітківки на обох очах. Дані візометрії: праве око 20/30 (0,7), ліве око 20/35 (0,6).

Через три місяці після ВЕ, за даними ОКТ, на обох очах визначається фовеолярна депресія, кістозний макулярний набряк практично зник, за межами макули, де ВММ не видалася, розшарування сітківки зберігалася. Патологічний рефлекс у вигляді блиску відсут-

ній в межах видалення ВММ, проте за межами мембранорексису він зберігався.

За 12 місяців спостереження рецидиву ретиношизису не виявлено. Було проведено контрольне ОКТ обох очей, за результатами якого відмічалось повне відновлення макулярного профілю, регрес кістозного макулярного набряку (мал. 2 – див 3 стор. обкладинки). В межах пілінгу ВММ товщина сітківки макулярної ділянки значно зменшилася в порівнянні з попередніми даними: на правому оці – 273 мкм, на лівому оці – 222 мкм. Це сприяло покращенню гостроти зору: на правому оці 20/25 (0,8), на лівому оці 20/30 (0,7).

Обговорення. ЗНІФР має досить низьку поширеність, тому відсутні єдині рекомендації з діагностики й лікування. Зустрічається переважно у жінок. У ретроспективному дослідженні, в якому брали участь 17 пацієнтів із ЗНІФР, 16 з них були жінками і мали середній вік 61 рік [5]. У іншому дослідженні, в яке було включено 24 пацієнти, 15 з них також були жінками і мали середній вік 63 роки [1]. Ретиношизис з ураженням макулярної ділянки може мати різні етіологічні фактори, проте загальний механізм в усіх випадках включає скорочення задньої гіалоїдної мембрани та аномалії синтезу білків [10, 11].

Є складність в проведенні диференційної діагностики ЗНІФР з вродженим X-зчепленим ретиношизисом, який спостерігається двосторонньо у чоловіків.

ЗНІФР є новою класифікацією фовеошизису та використовується для опису пацієнтів, які не мають в сімейному анамнезі X-зчепленого ретиношизису чи обтяжуючих набутих факторів розвитку, що робить його діагнозом-виключенням.

Обидва захворювання мають схожу клінічну картину, але локалізація розщеплення в сітківці має відмінності. При ювенільному X-зчепленому ретиношизисі в першу чергу вражається внутрішній ядерний шар, тоді як при ЗНІФР розщеплення сітківки відбувається в шарі волокон Генле [12]. Використовуючи дані swert-source ОКТ, Fragiotta S. et al. вивчали ці структурні відмінності. Згідно з їх результатами, у випадку X-зчепленого ювенільного ретиношизису ОКТ-ангіографія показала судинний кровотік в уражених ділянках через наявність судинних «мостиків» у внутрішньому ядерному шарі. Натомість ОКТ-ангіографія у пацієнта зі ЗНІФР не візуалізувала кровотік у безсудинному шарі волокон Генле [12]. Тому ОКТ та ОКТ-ангіографія відіграють важливу роль в діагностиці ЗНІФР.

У більшості пацієнтів зі ЗНІФР зберігається стабільна гострота зору і їм потрібен лише щорічний моніторинг. Проте значне погіршення гостроти зору та поява субретинальної рідини вказують на необхідність хірургічного втручання. Деякі автори описують консервативні методи лікування ЗНІФР, такі як застосування місцевого дорзоламідру та інтравітреальне введення бевацизумабу [13-16]. Наприклад, Ajlan RS et al. отримали позитивні результати від місцевого застосування 2%-ного дорзоламідру гідрохлориду [17].

У нашому випадку пацієнтка звернула увагу на поступове, але значне зниження якості зору. При діагностиці було виявлено порушення вітреоретинального інтерфейсу, потовщення ВММ та патологічний рефлекс по всій сітківці, тому ВЕ з пілінгом ВММ стала варіантом вибору у лікуванні.

ВММ складається з відростків КМ та базальної мембрани, яка, в свою чергу, складається з колагенових волокон, глікозаміногліканів, ламініну та фібрoneктину, тісно з'єднаних із склоподібним тілом [18]. ВММ в макулярній ділянці має найбільшу товщину і становить 2,5 мкм та поступово стоншується до 0,5 мкм у напрямку до периферії. Шар КМ потовщується в центральній ямці, зв'язуючи фоторецепторні клітини у фовеолі, підтримуючи її структурну цілісність, і з'єднує ВММ з зовнішньою межевою мембраною. Деякі автори дотримуються техніки фовео-зберігаючого пілінгу ВММ (частина мембрани зберігається в центрі фовеа), оскільки анатомічна цілісність фовеа при цьому не зазнає змін [19, 20]. Однак в нашому випадку виконання максимально розширеного пілінгу ВММ в межах судинних аркад сприяло відновленню вітреомакулярного інтерфейсу завдяки стимуляції відростків МК, які входять до її складу.

В даному клінічному кейсі потовщення ВММ відіграє роль тракційного компоненту, що призвело до розвитку ФМР. За відсутності проведення ВЕ натягнута ВММ і тракція зі сторони скловидного тіла чинили би тиск на макулу, що призвело до розщеплення шарів сітківки, скупченню рідини між ними з подальшим макулярним розривом. Пілінг ВММ стимулює проліферацію гліальних клітин (ГК) та відновлення структури зовнішньої межевої мембрани (ЗММ) з подальшою їх міграцією у внутрішні шари сітківки. Збереження цілісності ЗММ відіграє важливу роль у відновленні мікроструктури фоторецепторів [21].

Сьогодні, незважаючи на можливість ятрогенного ураження сітківки при пілінгу, більшість клініцистів підтримують його застосування, оскільки видалення вітреомакулярної тракції супроводжується меншою кількістю пізніх рецидивів [22].

**Заключення.** Представлений клінічний випадок свідчить про ефективність та безпечність хірургічного лікування ЗНІФР, оскільки це сприяло відновленню вітреоретинального інтерфейсу в ділянці макули та відсутності рецидивів захворювання у віддаленні строки.

#### Література

1. Bloch E, Flores-Sánchez B, Georgiadis O, et al. An association between stellate nonhereditary idiopathic foveomacular retinoschisis, peripheral retinoschisis, and posterior hyaloid attachment. *Retina Phila Pa.* 2021;41(11):2361-2369.
2. Yoshida-Uemura T, Katagiri S, Yokoi T, et al. Different foveal schisis patterns in each retinal layer in eyes with hereditary juvenile retinoschisis evaluated by en-face optical coherence tomography. *Graefes Arch Clin Exp Ophthalmol* 2017;255:719–723.

3. **Bloch E, Georgiadis O, Lukic M, da Cruz L.** Optic disc pit maculopathy: new perspectives on the natural history. *Am J Ophthalmol* 2019;207:159–169.
4. **Steel DHW, Suleman J, Murphy DC, et al.** Optic disc pit maculopathy: a two-year nationwide prospective population-based study. *Ophthalmology* 2018;125:1757–1764.
5. **Ober MD, Freund KB, Shah M, et al.** Stellate nonhereditary idiopathic foveomacular retinoschisis. *Ophthalmology* 2014;121:1406–1413.
6. **Gass JD.** Müller cell cone, an overlooked part of the anatomy of the fovea centralis; hypotheses concerning its role in the pathogenesis of macular hole and foveomacular retinoschisis. *Arch Ophthalmol* 1999;6:821–823.
7. **Govetto A, Hubschman J-P, Sarraf D, et al.** The role of Müller cells in tractional macular disorders: an optical coherence tomography study and physical model of mechanical force transmission. *Br J Ophthalmol* 2019;104:466–472.
8. **Bringmann A, Unterlauff JD, Weidemann R, et al.** Two different populations of Müller cells stabilize the structure of the fovea: an optical coherence tomography study. *Int Ophthalmol* 2020;11:2931–2948.
9. **Govetto A, Sarraf D, Hubschman JP, et al.** Distinctive mechanisms and patterns of exudative versus tractional intraretinal cystoid spaces as seen with multimodal imaging. *Am J Ophthalmol* 2020;212:43–56.
10. **Rao P, Dedania VS, Dresner KA.** Congenital X-linked retinoschisis: an updated clinical review. *Asia Pac J Ophthalmol (Phila)* 2018;7:169–175.
11. **Wu PC, Chen YJ, Chen YH, Chen CH, Shin SJ, Tsai CL, Kuo HK.** Factors associated with foveoschisis and foveal detachment without macular hole in high myopia. *Eye (Lond)* 2009;23:356–361.
12. **Fragiotta S, Leong BC, Kaden TR, Bass SJ, Sherman J, Yannuzzi LA, Freund KB.** A proposed mechanism influencing structural patterns in X-linked retinoschisis and stellate nonhereditary idiopathic foveomacular retinoschisis. *Eye (Lond)* 2019;33:724–728.
13. **Bloch E, Flores-Sánchez B, Georgiadis O, et al.** An association between stellate nonhereditary idiopathic foveomacular retinoschisis, peripheral retinoschisis, and posterior hyaloid attachment. *Retina*. 2021;41:2361–2369.
14. **McBride M, Williamson JA.** Foveal Retinoschisis: Case Report and Clinical Review. *Clin Refract Optom.* 2020;31:5.
15. **Moraes BR, Ferreira BF, Nogueira TM, Nakashima Y, Júnior HP, Souza EC.** Vitrectomy for stellate nonhereditary idiopathic foveomacular retinoschisis associated with outer retinal layer defect. *Retin Cases Brief Rep.* 2022;16:289–292.
16. **Schildroth KR, Mititelu M, Etheridge T, Holman I, Chang JS.** Stellate nonhereditary idiopathic foveomacular retinoschisis: novel findings and optical coherence tomography angiography analysis. *Retin Cases Brief Rep.* 2023;17:165–169.
17. **Ajlan RS, Hammamji KS.** Stellate nonhereditary idiopathic foveomacular retinoschisis: response to topical dorzolamide therapy. *Retin Cases Brief Rep.* 2019;13:364–366.
18. **Fine BS.** Limiting membranes of the sensory retina and pigment epithelium. An electron microscopic study. *Arch Ophthalmol.* 1961 Dec;66:847–860.
19. **Ho TC, Chen MS, Huang JS, et al.** Foveola nonpeeling technique in internal limiting membrane peeling of myopic foveoschisis surgery. *Retina.* 2012;32:631-634.
20. **Shimada N, Sugamoto Y, Ogawa M, Takase H, Ohno-Matsui K.** Fovea-sparing internal limiting membrane peeling for myopic traction maculopathy. *Am J Ophthalmol.* 2012;154:693-701.
21. **Wakabayashi T, Oshima Y, Fujimoto H, Murakami Y, Sakaguchi H, Kusaka S, Tano Y.** Foveal microstructure and visual acuity after retinal detachment repair: imaging analysis by Fourier-domain optical coherence tomography. *Ophthalmology.* 2009 Mar;116(3):519–528.
22. **Lois N, Burr J, Norrie J, Vale L, Cook J, McDonald A, et al.** Internal limiting membrane peeling versus no peeling for idiopathic full-thickness macular hole: a pragmatic randomized controlled trial. *Invest Ophthalmol Vis Sci.* 2011 Mar 1 52(3):1586-92.

#### ***Відомості про авторів та розкриття інформації***

***Внесок авторів.*** Усі автори проаналізували результати та схвалили остаточний варіант рукопису.

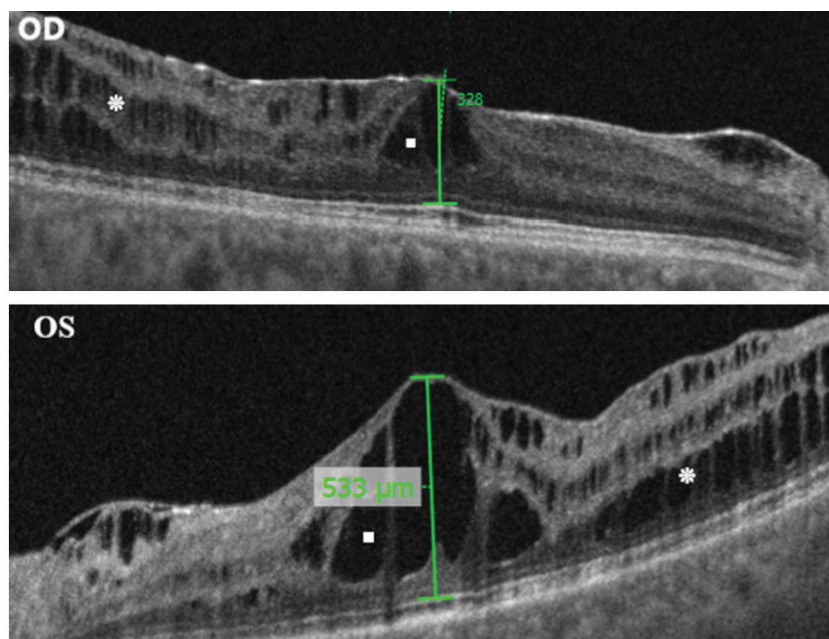
***Конфлікт інтересів.*** Автори засвідчують про відсутність конфлікту інтересів, який міг би вплинути на їх думку стосовно предмету чи матеріалів, описаних та обговорених в даному рукопису.

***Відмова від відповідальності.*** Автори заявляють, що висловлені у поданій статті думки є їх власними, а не офіційними позиціями установи.

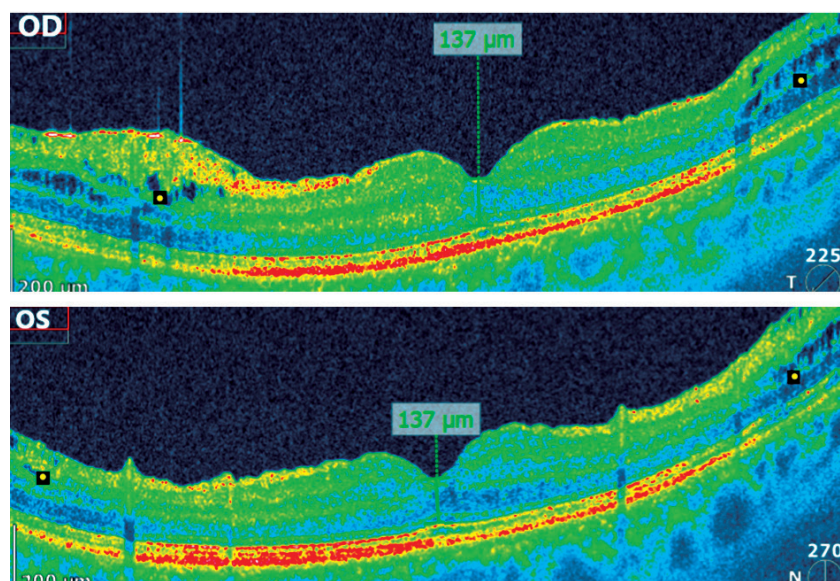
***Джерела підтримки:*** відсутні.

***Список скорочень.*** ЗНІФР – зірчастий неспадковий ідіопатичний фовеомакулярний ретиношизис, ФМР – фовеомакулярний ретиношизис, КМ – клітини Мюллера, ОКТ – оптична когерентна томографія, УЗД – ультразвукове дослідження, ФАГ – флуоресцентна ангіографія, ВЕ – вітректомія, ВММ – внутрішня межова мембрана.

*Надійшла 06.08.2024*



**Рис. 1.** Оптична когерентна томографія сітківки макули обох очей пацієнтки Н. із зірчастим неспадковим ідіопатичним фовеомакулярним ретиношизисом до вітректомії. Визначається потовщена внутрішня межова мембрана, кістозні порожнини (позначено ■), розтягнуті відростки гліальних клітин (позначено \*).



**Рис. 2.** Оптична когерентна томографія сітківки обох очей пацієнтки Н. із зірчастим неспадковим ідіопатичним фовеомакулярним ретиношизисом через 12 місяців після ВЕ. За межами пілінгу ВММ збережено розшарування сітківки (позначено ■).