

## Ретинопатия недоношенных

Номер статьи: [ORPHA 90050](#)

### Резюме

Ретинопатия недоношенных (РН) относится к редким вазопрлиферативным нарушениям, которое наблюдается у недоношенных детей и на ранней стадии характеризуется задержкой физиологического развития сосудов сетчатки и, как следствие, аномальным ангиогенезом в виде неоваскуляризации стекловидного тела.

Распространенность РН возрастает по мере роста количества выживших недоношенных новорожденных, особенно в развивающихся странах. По некоторым оценкам распространенность этой патологии среди преждевременно рожденных младенцев составляет более 30%. В некоторых странах в 10% случаев РН приводит к детской слепоте. В странах Юго-Восточной Азии и Латинской Америки этот процент несколько выше. Уровень распространенности заболевания среди европейцев и афроамериканцев практически не отличается, однако прогрессирование тяжелых форм чаще встречается среди представителей белой европейской расы. По сравнению с младенцами женского пола младенцы мужского пола болеют чаще.

Чем больше степень недоношенности ребенка, тем, как правило, тяжелее клинические проявления. Новорожденные с критически низкой массой относятся к группе самого высокого риска. У младенцев с данной патологией во время преждевременных родов процесс нормального развития сетчатки еще не завершен. Это приводит к нарушению ангиогенеза в виде интравитреальной неоваскуляризации и позднему рубцовому фиброзу, вызывая частичное или полное отслоение сетчатки и возможную потерю зрения. У пациентов также может развиваться аметропия, анизометропия, амблиопия или косоглазие. У пострадавших лиц также отмечалась глаукома.

Патофизиологические механизмы, лежащие в основе РН по-прежнему плохо изучены. Тяжелая форма РН может быть связана с большим количеством кислорода при рождении и непостоянной оксигенацией в неонатальном периоде, низким весом при рождении и внутриутробным возрастом плода, а также плохим постнатальным ростом. При исследовании генов-кандидатов были зарегистрированы генные мутации, связанные с тяжелой формой РН, в том числе *NDP* (Xp11.4-r11.3), *FZD4* (11q14-q21) и *LRP5* (11q13.4).

Новорожденных, родившихся на сроке до 30 недель беременности, или с весом при рождении ниже 1500 г необходимо обследовать на РН, однако конкретные рекомендации могут варьировать в зависимости от региональной статистики и характеристик пострадавших недоношенных детей по всему миру. Диагностику выполняют на основании определения степени тяжести ретинопатии у недоношенных детей, которая, как правило, устанавливается с помощью анализа дилатированного глазного дна и прогиба склеры. РН подразделяется на 3 периода, а их тяжесть на 5 стадий (с 1 по 5, от легкой формы заболевания до полной отслойки сетчатки).

Дифференциальная диагностика главным образом проводится для ранней формы РН и связана с состояниями, ассоциированными с периферической аваскулярной сетчаткой и неоваскуляризацией



стекловидного тела, в том числе семейной экссудативной витреоретинопатией (СЭВ) или инфантильным пигментным дерматозом (см. эти термины). Что касается 5 стадии РН, учитываются другие факторы, вызывающие лейкокорию (например, ретинобластома, персистирующее эмбриональное сосудистое русло, токсокароз, и т.д.) (см. эти термины).

Рекомендуется тесное сотрудничество с неонатологами. Следует избегать высокой концентрации кислорода при рождении (100% кислорода). Рекомендуется осуществлять оптимальный мониторинг и регулировать уровень насыщения кислородом, который выбирают в зависимости от внутриутробного возраста плода и общего состояния здоровья ребенка. Тем не менее, оптимальный уровень насыщения неизвестен. После скрининга новорожденных группы риска рекомендуется осуществлять мониторинг на основании состояния сетчатки. В качестве лечения назначают транспупиллярную или, иногда, транссклеральную лазерную коагуляцию периферической аваскулярной сетчатки. Вследствие миопии и аномалий рефракции восстановление зрения имеет решающее значение. Необходимо выполнить коррекцию анизометропии и вылечить связанные с ней амблиопию или страбизм (косоглазие). Для этого могут потребоваться защитные очки и другие средства для слабовидящих.

Внутриутробный возраст плода и его вес при рождении являются основными прогностическими факторами РН. Это заболевание также ассоциируется с плохой прибавкой веса ребенка после рождения. РН часто проходит, однако в случае развития тяжелых симптомов может приводить к слепоте.

Рецензент документа оригинала:

- Д-р Мари Элизабет ХАРТНЕТТ (Mary Elizabeth HARTNETT)

Последнее обновление: 01 2014

Переведено: ООО «БП ИНВАРИАНТ» и МРБООИ СПИПОРЗ

Рецензент документа перевода:

- Журкова Н.В.

Переведено: 12 2014

*Данная статья была переведена при финансовой поддержке ООО «Сведиш Орфан Биовитрум» и Межрегиональной благотворительной общественной организации инвалидов «Союз пациентов и пациентских организаций по редким заболеваниям»*



---

Настоящий документ представлен исключительно в информационных целях. Материал никоим образом не предназначен для замены профессиональной медицинской помощи квалифицированными специалистами и не должен быть использован в качестве основы для диагностики или лечения.

---



Дополнительную информацию о заболевании вы можете найти на [www.orpha.net](http://www.orpha.net) 2