



Нистагм у детей клинические особенности тактика обследования и ведения пациентов

ПЕКЕРСКАЯ В Л НЕЙРООФТАЛЬМОЛОГ

ГБУЗ НО НОДКБ НИЖНИЙ НОВГОРОД 2020

NISTAGMOS(ГРЕЧ) –
ДРЕМОТА
СЛЕДСТВИЕ 2 ФАЗНЫХ
ГЛАЗНЫХ ОСЦИЛЛЯЦИЙ

10% В СТРУКТУРЕ
АМБУЛАТОРНОГО ПРИЕМА
НЕЙРООФТАЛЬМОЛОГА

Патологические процессы в
области моста , лабиринта ,
мозжечка, продолговатого мозга ,
гипофиза , отравления
лекарственными препаратами и
наркотическими веществами



КЛАССИФИКАЦИЯ НИСТАГМА

Физиологический

- оптокинетический ,
- лабиринтный (Закон Эвальда) Плоскость нистагма параллельна плоскости того полукружного канала , рецепторы которого приходят в возбуждение .
- Сагиттальные каналы – верхняя и нижняя косые мышцы , горизонтальные –внутренняя и наружная прямые мышцы

Патологический лабиринтный - направлен в сторону , противоположную пораженному лабиринту

- Может сопровождаться головокружением



ПАТОЛОГИЧЕСКИЙ НИСТАГМ

(АВЕТИСОВ Э.С. 2001 Г)

- По времени возникновения : врожденный и приобретенный
- По этиологии :- Нейрогенный – первичное поражение отделов ЦНС, управляющих микродвижениями глаз.

-Вестибулярный – патология вестибулярного анализатора

- лекарственный и алкогольный

По направлению движения – горизонтальный , вертикальный , диагональный , ротаторный , конвергирующий

- По характеру колебаний – маятникообразный толчкообразный (быстрая и медленная фаза 3\1) . Направление определяется по быстрой фазе.

Ассоциированный – однотипные движения обоих глаз и
диссоциированный – темп и амплитуда не идентичны

Латентный - при окклюзии 1 глаза

По частоте колебательных движений :

- Мелкоамплитудный (менее 5 градусов)
- Средне (5-15 градусов)
- Крупно (более 15 градусов)

ПО ЧАСТОТЕ КОЛЕБАНИЙ

- Низкочастотный -до 2 Гц
- Среднечастотный 2.1-3.0 Гц
- Высокочастотный 3.1-4.5 Гц



ВРОЖДЕННЫЙ НИСТАГМ

- Клиника после 2-2.5 месяцев по мере развития фиксации
- Задержка формирования зрительных функций
- Первично превалирует горизонтальный нистагм средней амплитуды
- Тортиколлис и покачивание головы – 6.6-8% (Jan 1990г)

Являются вспомогательным механизмом для увеличения времени фовеолярной фиксации

Сочетание с косоглазием и нарушением рефракции - 68%

(Hertle del Osso 1999г)

КЛИНИЧЕСКИЕ ОСОБЕННОСТИ НИСТАГМА С МАКСИМАЛЬНОЙ АМПЛИТУДОЙ

- 1) Длительное отсутствие фиксации прослеживания за предметом до 3.5 - 4мес при сохранных фотореакциях
- 2) Отсутствие офтальмоскопических изменений
- 3) Возрастные показатели рефракции
- 4) Прослеживание по вертикали , через 3-4 нед на фоне нейрометаболической терапии - по горизонтали с инициаторным движением головой в противоположную сторону
- 5) В процессе наблюдения – совершенствование глазодвигательных навыков , высокая острота зрения вдаль и вблизи , выражен тортиколис.
- Наблюдение невролога с ДЗ ДЦП .

АЛЬБИНИЗМ , ОКУЛОКУТАННАЯ ФОРМА

- Увеличено количество неперекрещенных волокон от внутренних половин сетчатки
 - Сагиттальная расщелина хиазмы по результатам МРТ 34% (Arkarian 1995)
 - Гипопигментация радужки , глазного дна
 - Гипоплазия фовеа (ОСТ) уменьшение глубины фовеа , истончение наружного ядерного слоя
 - Аномалии рефракции
 - 40% аномальная трихромазия
- (Эскина 1995)

ФЕНОТИПИЧЕСКИЕ ОСОБЕННОСТИ

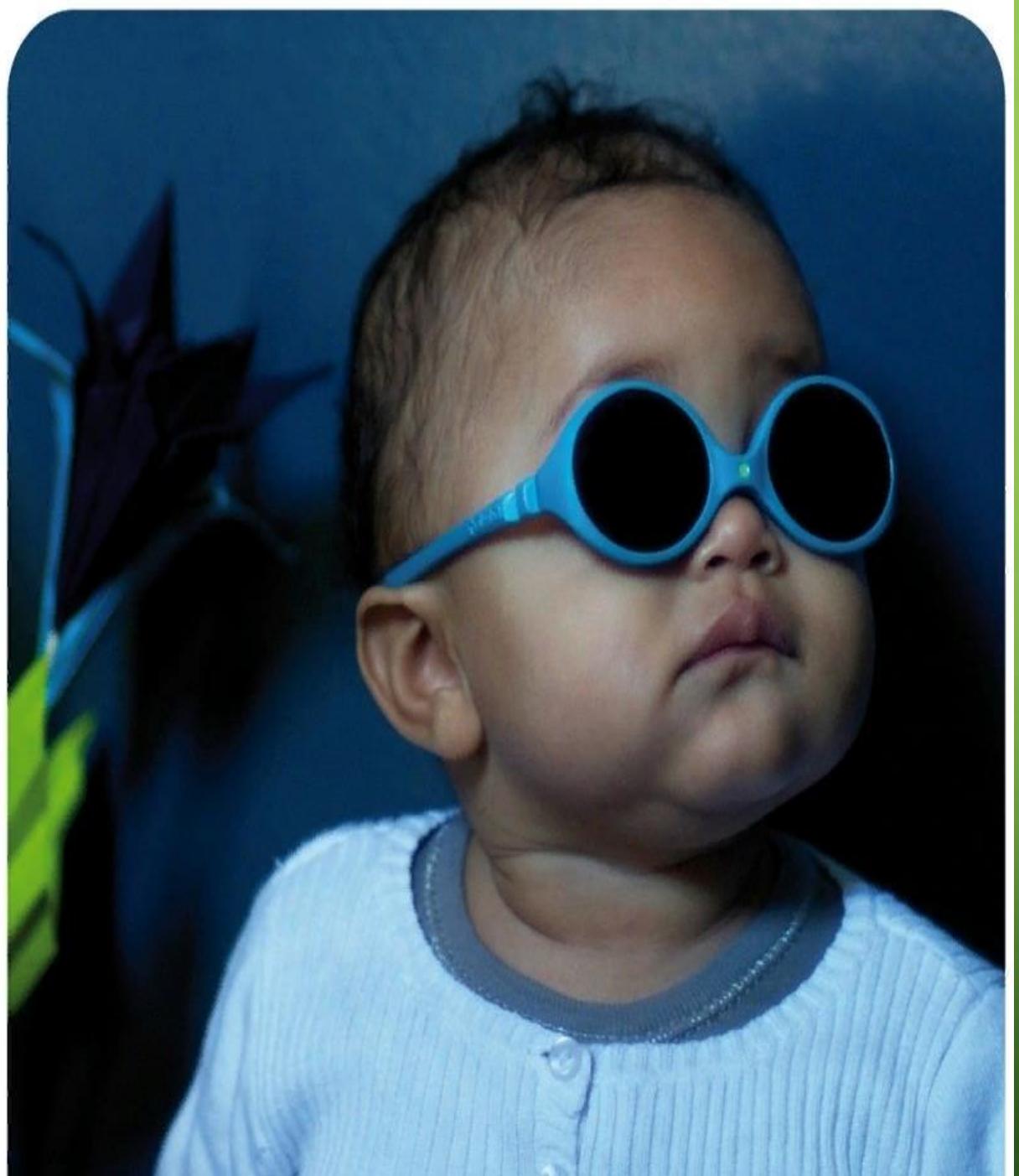


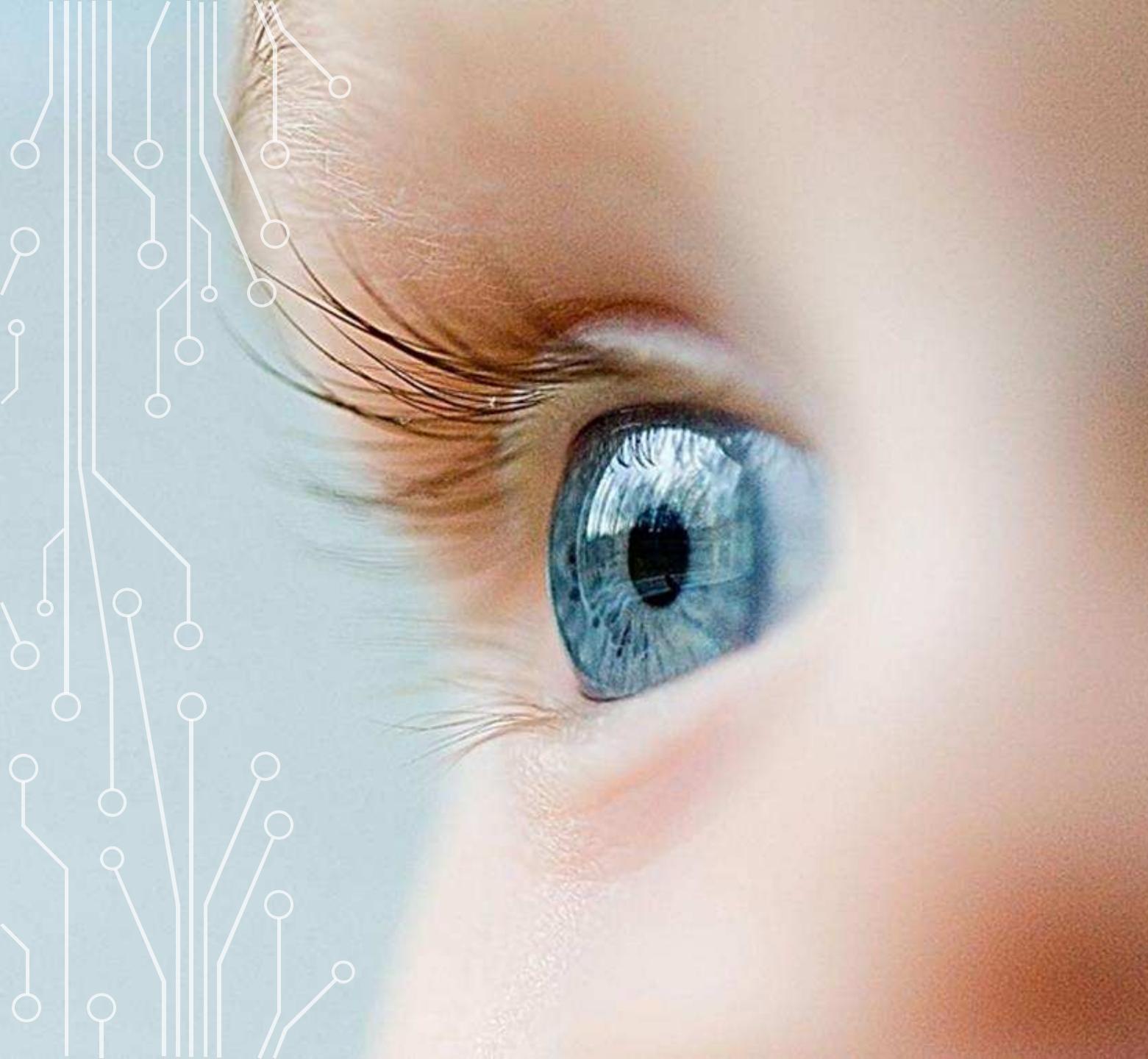
СИНДРОМ ЧЕДИАКА - ХИГАСИ

- Аутосомно - рецессивный тип наследования
- Мутантный ген на 1 хромосоме – нарушение белкового взаимодействия и связи белков с мембранами , нарушение дисперсии меланосом .
- Образование гигантских вторичных лизосом и уменьшение содержания протеаз – нарушение бактерицидной активности нейтрофилов - «цитокиновый штурм»
- нейропатия - сенсорная + моторная + атаксия
- Лечение - высокие дозы вит С , трансплантация костного мозга

АХРОМАТОПСИЯ (ПАЛОЧКОВЫЙ МОНОХРОМАТИЗМ ИЛИ ВРОЖДЕННАЯ СТАЦИОНАРНАЯ КОЛБОЧКОВАЯ ДИСФУНКЦИЯ)

- Наследование по аутосомно-рецессивному типу с полной или частичной экспрессией гена
- Количество колбочек уменьшено , вместо пигмента йодопсина содержат родопсин
- Палочки берут на себя все зрительные функции
- Первые симптомы у ребенка раннего возраста – нистагм , выраженная светобоязнь при умеренном освещении
- Пигментация радужки сохранена, глазное дно для ребенка раннего возраста – без особенностей
- Цветослепота выявляется с возрастом
- Аномальная зрачковая реакция



A close-up photograph of a human eye, specifically a blue one, positioned on the left side of the slide. Overlaid on the left edge of the eye is a white schematic diagram of a circuit board, featuring various lines, nodes, and small circles, symbolizing electronic components.

ВРОЖДЕННАЯ СТАЦИОНАРНАЯ НОЧНАЯ СЛЕПОТА

- Мутация нарушает поступление в фоторецепторы Ca, необходимого для тонического выброса медиатора из синапсов, нарушение работы биполяров
- Нистагм
- Никталопия
- Миопия
- Х-сцепленный рецессивный или аутосомно - рецессивный тип наследования
- Негативная ЭРГ

ДИФФЕРЕНЦИАЛЬНЫЙ ДИАГНОЗ

Опсоклонус –миоклонус

- Описан Paul Sandifer и Marsel Kinsbourne в 1962 г
- Аутоимунное заболевание ЦНС с преиむущественным поражением мозжечка и его связей
- Паранеопластический при онкологических заболеваниях
- 1\10.000.000 – реакция на вакцинацию и перенесенный инфекционный процесс
- Симптомы : выраженные изменения поведения , трепмор,миоклонус ,
Хаотичные движения глазных яблок с регрессом в течение 2-3 мес
Положительный эффект на введение АКТГ

НИСТАГМ КРАЙНЕГО ОТВЕДЕНИЯ

- У пациентов с неврастенией , истерией
- Мелкоамплитудные подергивания глаз при максимальном отведении в стороны (5-10 колебаний)
- Нет различий медленной и быстрой фазы
- Интенсивность ослабевает в течение нескольких минут
- В раннем восстановительном периоде после ЧМТ

КОМПЛЕКСНЫЙ ПОДХОД К ОБСЛЕДОВАНИЮ ПАЦИЕНТОВ С НИСТАГМОМ ВКЛЮЧАЕТ:

- Консультации невролога , отоларинголога , нейрохирурга (по показаниям)
- Нейросонография , МРТ (КТ) головного мозга для исключения органической патологии
- Оптический нистагм требует ранней и наиболее полной коррекции аметропии, плеоптическое и ортоптическое лечение при отсутствии противопоказаний
- Хирургическая коррекция горизонтального толчкообразного нистагма

СПАСИБО ЗА ВНИМАНИЕ !

