

ЭРНЕСТ БОЙКО^{1,2}, НАТАЛИЯ ЗУМБУЛИДЗЕ¹, АНАТОЛИЙ КОНОНОВ³,
АНТОН ШАРМА¹, МЕДЕА ГОБЕДЖИШВИЛИ⁴

**ОФТАЛЬМОЛОГИЧЕСКИЕ ПРОЯВЛЕНИЯ СИНДРОМА ГРЕНБЛАДА-СТРАНДБЕРГА
(КЛИНИЧЕСКОЕ НАБЛЮДЕНИЕ)**

¹Северо-Западный государственный медицинский университет им. И.И. Мечникова, Санкт-Петербург, Россия; ²Санкт-Петербургский филиал ФГАУ НМИЦ МНТК «Микрохирургия глаза им. акад. С.Н. Федорова» Минздрава России; ³Офтальмологическая клиника СЗГМУ им. И.И. Мечникова, Санкт-Петербург, Россия; ⁴Первая Университетская Клиника Тбилисского Государственного Медицинского Университета, Грузия

Doi: <https://doi.org/10.52340/jecm.2024.02.10>

ERNEST BOYKO^{1,2}, NATALIA ZUMBULIDZE¹, ANATOLY KONONOV³,
ANTON SHARMA¹, MEDEA GOBEJISHVILI⁴

**OPHTHALMOLOGICAL MANIFESTATIONS OF GRONBLAD-STRANDBERG SYNDROME
(CLINICAL OBSERVATION)**

¹I.I. Mechnikov North-Western State Medical University, St. Petersburg, Russia; ²St. Petersburg branch of the Federal State Institution “National Medical Research, Eye Microsurgery named after acad. S.N. Fedorov” of the Ministry of Health of Russia; ³Ophthalmological Clinic of I.I. Mechnikov Northwestern State Medical University, St. Petersburg, Russia; ⁴First University Clinic of Tbilisi State Medical University, Georgia

SUMMARY

Pseudoxanthoma Elasticus (Grönblad-Strandberg syndrome) is a hereditary disease that affects the elastic fibers of the skin, the cardiovascular system and the retina of the eyes. In the early stages, skin manifestations have the appearance of papules with a distinct yellowish tint, the size of a millet grain, with a tendency to merge, usually on the inner bends of the elbows and the sides of the neck. The affected skin is thickened, loose and easily folded. “Sagging” skin progresses and causes premature aging. Sometimes papules are found in the inguinal folds, popliteal areas, on the mucous membranes of the mouth, vagina and rectum. On the part of the organ of vision, changes occur in stages. The early stages are characterized by the appearance of angioid stripes of the retina, which appear as a result of calcification of the elastic fibers of the capillaries. The progression of the process leads to neovascularization and hemorrhages from the choriocapillaris, the formation of SNM, which, when localized in the foveolar region, causes decreased vision. The later stages are characterized by rough cicatricial changes. Due to calcification of elastic fibers of blood vessels, patients need to avoid injuries (especially to the head and/or eyes), limit the use of NSAIDs and anticoagulants (the risk of hemorrhages in the retina, brain and gastrointestinal bleeding is increased).

Keywords: Gronblad, Strandberg, Pseudoxanthoma elasticum.

Список сокращений: АФ – Аутофлуоресценция; Анти-VEGF – Антивазкулярный эндотелиальный фактор роста; ВМД – возрастная макулярная дегенерация; ДЗН – диск зрительного нерва; ЗВКП – зрительные вызванные корковые потенциалы; Кб – килобаза; МЭРГ– мультифокальная электроретинография; НПВС – нестероидные противовоспалительные средства; ОЗ – острота зрения; ОКТ – оптическая когерентная томография; ПКЭ – псевдоксантома эластическая; ПЭС – пигментный эпителий сетчатки; СНМ – субретинальная неоваскулярная мембрана; ФДТ – фотодинамическая терапия; ХНВ – Хориоидальная неоваскуляризация; ЭФИ – электрофизиологическое исследование; ЭРГ– электроретинография; ССС – сердечно-сосудистая система

Псевдоксантома эластическая (синдром Гренблада - Страндберга) — наследственное заболевание, при котором поражаются эластические волокна кожи, кардиоваскулярная система и сетчатка глаз. На ранних стадиях кожные проявления имеют вид папул с отчетливым желтоватым оттенком, размером с просыное зерно, с тенденцией к слиянию, обычно на внутренних сгибах локтей и боковых поверхностях шеи. Пораженная кожа утолщена, дряблая и легко собирается в складки. «Провисание» кожи прогрессирует и является причиной преждевременного старения. Иногда папулы обнаруживаются в паховых складках, подколенных участках, на слизистых оболочках полости рта, влагалища и прямой кишки. Со стороны органа зрения изменения

происходят поэтапно. Для ранних стадий типично появление ангиоидных полос сетчатой оболочки глаза, которые появляются в результате кальцификации эластических волокон капилляров. Прогрессирование процесса приводит к неоваскуляризации и кровоизлияниям из хориокапилляров, формированию СНМ, при фовеолярной локализации, вызывающей снижение зрения. Для поздних стадий характерны грубые рубцовые изменения. Вследствии кальцификации эластических волокон кровеносных сосудов больным необходимо избегать травм (особенно головы и/или глаз), ограничивать употребление НПВС и антикоагулянтов (повышен риск кровоизлияний в сетчатку глаза, мозг и желудочно-кишечных кровотечений).

Актуальность. Заболевания центральных отделов сетчатки являются значимым фактором риска потери предметного зрения и инвалидизации пациента трудоспособного возраста. Своевременно установленный диагноз и патогенетически ориентированное лечение таких больных (в том числе и с синдромом Гренблада – Страндберга) повышает шансы на длительное сохранение зрительных функций. Изменения со стороны органа зрения при данном синдроме характеризуются ангиоидными полосами, которые соответствуют разрывам мембраны Бруха, вследствие разрушения её эластического слоя. В подавляющем большинстве случаев манифестируют кожные проявления, однако, именно изменения со стороны глаз и ССС определяют тяжесть исходов данного заболевания. Распространенность ПКЭ составляет 1:25,000-100,000. Тип наследования — аутосомно-рецессивный. Заболевание связывают с мутацией кодowego гена *ABCC6* мембранного транспортного белка MRP6 хромосомы 16p13.1 [1-6].

Для пациентов с ангиоидными полосами очень важен мультидисциплинарный подход, так как они могут наблюдаться и при другой патологии: синдромах Элерса - Данлоса, Марфана, серповидно-клеточной анемии, болезни Педжета и др., [6,7]. Первым описал изменения кожи, характерные для эластической псевдоксантомы, французский дерматолог Rigal D. В 1929 году шведские врачи, офтальмолог Эстер Гренблад и дерматолог Джеймс Страндберг впервые выявили связь между ангиоидными полосами и ПКЭ. Так появилось название синдром Гренблада-Страндберга, термин эластическая псевдоксантома в настоящее время используется в качестве синонима [8,11].

Патоморфология и патогенез. Гистопатологические исследования глаз с ангиоидными полосами помимо линейных разрывов с или без врастания фиброваскулярной ткани, показали обширную кальцификацию и утолщение мембраны Бруха (рис. 1) [12]. Фиброваскулярное врастание может привести к серозной и/или геморрагической отслойке пигментного эпителия сетчатки [13]. Видимых изменений нейросенсорной сетчатки на ранних стадиях не наблюдается. Затем начинается атрофия хориокапилляров, ПЭС и фоторецепторов и уменьшение количества пигментных гранул в клетках вблизи стрий.

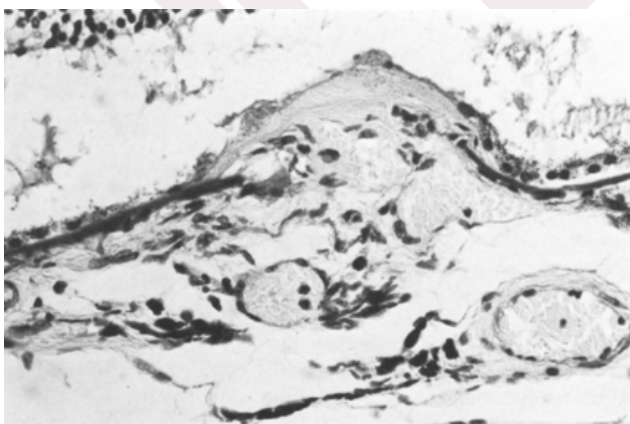


Рис. 1. Гистопатология ангиоидной полосы у мужчины с болезнью Педжета. Виден разрыв мембраны Бруха с отложением фибриллярного материала под пигментным эпителием и выпячиванием хориоидальных сосудов через область разрыва. Отмечается истончение пигментного эпителия, атрофия хориокапилляров, прилегающих к разрыву мембраны Бруха.

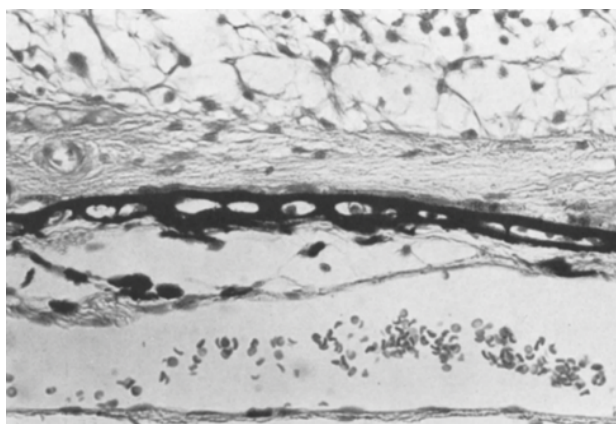


Рис. 2. Гистопатология вне области ангиоидных полос показывает выраженную кальцификацию и утолщение мембраны Бруха, а также тканей, окружающих хориокапилляры, (Окрашивание Фон Косса на кальций). Наблюдается истончение и атрофия вышележащего пигментного эпителия сетчатки и плоский васкуляризованный субретинальный рубец.

Известно, что такие наследственные гемоглобинопатии, как бета-талассемия, вызывают аналогичные ультраструктурные изменения кожи, глаз и сердечно-сосудистой системы без мутаций АВСС6 [19, 20]. Это предполагает альтернативные патологические механизмы, такие как повышенный уровень хронического окислительного стресса, который также был доказан в исследовании фибробластов пациентов с ПКЭ [21].

Клинические проявления. Изменения кожи при синдроме Гренблада-Страндберга представлены плоскими округлыми или овальными ксантоматозными узелками желтоватого цвета, которые располагаются линейно или сливаются в одиночные или диффузные бляшки. Они создают впечатление сетчатого рисунка и чаще всего локализуются на шее, крупных кожных складках (подмышечные впадины, локтевые сгибы), реже – на других участках туловища. Пораженная кожа лимонно-желтого цвета, несколько утолщена и одновременно с этим дряблая, легко собирается в складки. Узелковые высыпания могут наблюдаться и на слизистых, поверхность языка принимает вид географической карты [32]. Сердечно-сосудистыми проявлениями ПКЭ являются стенокардия, снижение пульсовой амплитуды, артериальная гипертензия, кардиомиопатия, пролапс или стеноз митрального клапана, внезапная сердечная недостаточность, часто приводящая к смерти [33–36]. Первые изменения на глазном дне обнаруживаются в ходе офтальмоскопического исследования: неравномерное распределение пигмента, называемое *peau d'orange* (вид «апельсиновой корки»). Изменения наиболее заметны с височной части фовеальной области (рис.3), не влияют на функции и предшествуют ангиоидным полосам в среднем в сроки от 1 до 8 лет [2, 29, 37–38]. Ангиоидные полосы диаметром от 50 до 100 мкм в виде темных или красноватых радиальных полос, расходящихся от ДЗН, в несколько раз превышают диаметр сосудов сетчатки [38]. Течение бессимптомное до развития неоваскуляризации, которая приводит к макулопатии с выраженным снижением зрительных функций.

По Vivaldi течение процесса на глазном дне подразделяют на 3 стадии:

- I стадия: ангиоидные полосы сероватого или коричнево-красного оттенка появляются в центральной зоне и на средней периферии сетчатки, расходятся радиально по отношению к ДЗН и представляют собой линейные разрывы мембраны Бруха.
- II стадия: в парафовеолярной области формируется СНМ, образование которой сопровождается снижением остроты зрения.
- III стадия: характеризуется субретинальными рубцовыми изменениями в макулярной области с развитием скотомы и необратимой потерей зрения. Процесс билатеральный, имеет хроническое прогрессирующее течение [2,3,4,39].

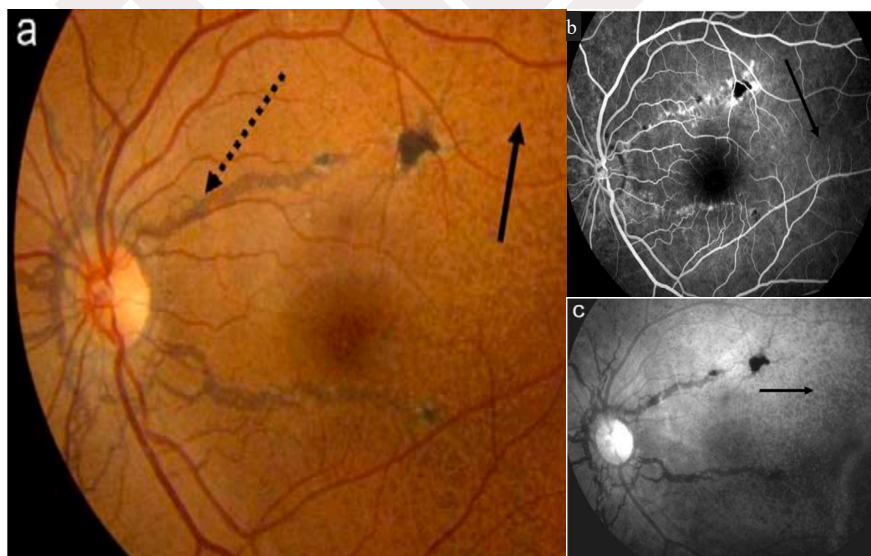


Рис. 3.
А - фотография глазного дна.
В - флюоресцентная ангиография.
С - аутофлюоресценция.
Сплошными стрелками обозначена «апельсиновая корка», пунктирная стрелка - ангиоидные полосы

Вторичные дегенеративно-геморрагические изменения макулы обнаруживаются в 73–86% случаев, часто приводят к резкому снижению остроты зрения уже в подростковом возрасте. Даже незначительные травмы могут вызывать диффузные субретинальные кровоизлияния, особенно

вокруг ангиоидных полос. К 50 годам у большинства пациентов с ПКЭ наблюдается билатеральное снижение зрения до 0,1 или ниже [40].

Лечение. Терапия зависит от стадии и скорости прогрессирования заболевания и эффективна на I-II стадиях (по Vivaldi). На сегодняшний день перспективна **Анти-VEGF терапия**, которая по эффективности существенно превосходит все другие методы лечения ХНВ, в большинстве случаев позволяя стабилизировать остроту зрения у пациентов, особенно если лечение начато на ранней стадии процесса.

Лазерная фотокоагуляция. В публикации Clarkson JG с соавторами представлен отчет о результатах лечения шести пациентов с ангиоидными полосами и ХНВ в макулярной области, которым проводилась фотокоагуляция аргоновым лазером направленного непосредственно на неоваскулярную мембрану, но положительного эффекта достигнуть не удалось. У всех пациентов произошло дальнейшее расширение зоны неоваскуляризации и потеря центрального зрения [13].

Транспупиллярная термотерапия использует диодный лазер с порогом, который не вызывает термического ожога и применяется для лечения макулярной ХНВ любого происхождения. Лазерный луч с длиной волны 810 нм хорошо проникают через прозрачные среды глаза и имеют дозированный тепловой эффект за счет меньшего поглощения ПЭС и более глубокого проникновения в хориокапилляры.

Хирургия макулярной транслокации. Метод был представлен Machemer R, Steinhorst UN в 1993 году. Включает в себя перемещение нейрочувствительной сетчатки (макулы и различной части прилегающей сетчатки) в новое место, дальше от участка врастания новообразованных сосудов.

Фотодинамическая терапия. Анализ крупных рандомизированных клинических исследований и отчетов о клинических случаях оценки эффективности ФДТ при ХНВ, вторичной по отношению к возрастной макулярной дегенерации и патологической миопии показал, что результаты не оправдали ожиданий. Будущее именно за анти-VEGF терапией, которая демонстрирует наиболее обнадеживающие результаты. При появлении СНВ наиболее целесообразным считается применение комбинированной терапии, включающей интравитреальное введение ингибиторов VEGF и фокальную лазеркоагуляцию СНМ. Для третьей стадии в настоящее время лечение не эффективно.

Медико-генетическое консультирование. Необходимо обследование всех членов семьи. Больной должен находиться на диспансерном учете у врача общей практики и офтальмолога.

Клинический случай. Представляем данные обследования и клинического наблюдения пациента К., 71 лет, направленного на **оперативное лечение катаракты** в офтальмологическую клинику СЗГМУ им И.И. Мечникова, г. Санкт-Петербург с диагнозом «OU: Сенильная катаракта, О/У I A п/б-блокаторами глаукома, синдром Гренблада–Страндберга». Обращает на себя внимание уникально длительный период наблюдения – 34 года. Из анамнеза известно, что пациент с 37 лет предъявлял жалобы на снижение остроты зрения на оба глаза. При первичном обследовании: OU – центральная скотома, дегенерация сетчатки типа «ангиоидных полос». ОЗ с коррекцией: OD - 0.2, sph -1.5D = 0.7; OS - 0.7, sph -0.75D = 1.0. В ходе консилиума (Диагностический центр №7 и НИИ Фтизиопульмонологии г. Санкт-Петербурга) на основании клинико-инструментальных исследований был поставлен диагноз: синдром Гренблада-Страндберга. В 1991 г. в НИИ Фтизиопульмонологии на левом глазу была выполнена аргоновая лазеркоагуляция центрального очага. Заболевание медленно прогрессировало.

В клинике СЗГМУ им И.И. Мечникова в ходе последней госпитализации в мае 2023 г в ходе стандартного офтальмологического обследования получены данные: визометрия: OD - 0.1 н\к.; OS - 0.04 sph -1.0D cyl -1.0D ax 65° = 0.1. ВГД по Маклакову: OU – 20 мм.рт.ст. Кинетическая периметрия: OU – неравномерное концентрическое сужение поля зрения, выявлена центральная скотома в пределах окружности от точки фиксации до срединной зоны в 15-30 градусов (рис.4).

Биомикроскопия OU: передний отдел глаза без патологии, начальная сенильная катаракта. В ходе офтальмоскопии в макулярной области обнаруживается субретинальный фиброз с обширной атрофией пигментного эпителия сетчатки. Макулярный интерфейс неравномерный с

выраженной атрофией, разрушение комплекса «пигментный эпителий-мембрана Бруха», субретинальный фиброз с обширной атрофией пигментного эпителия сетчатки (рис.5).

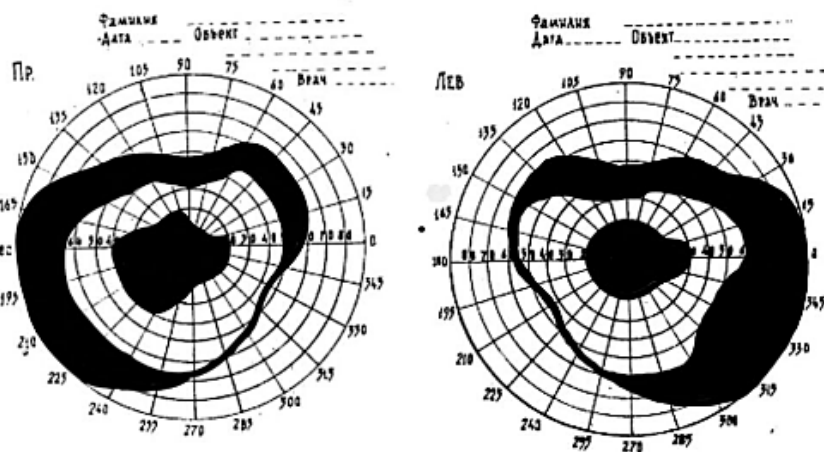


Рис. 4. Пациент К. Данные кинетической периметрии 2023 г.

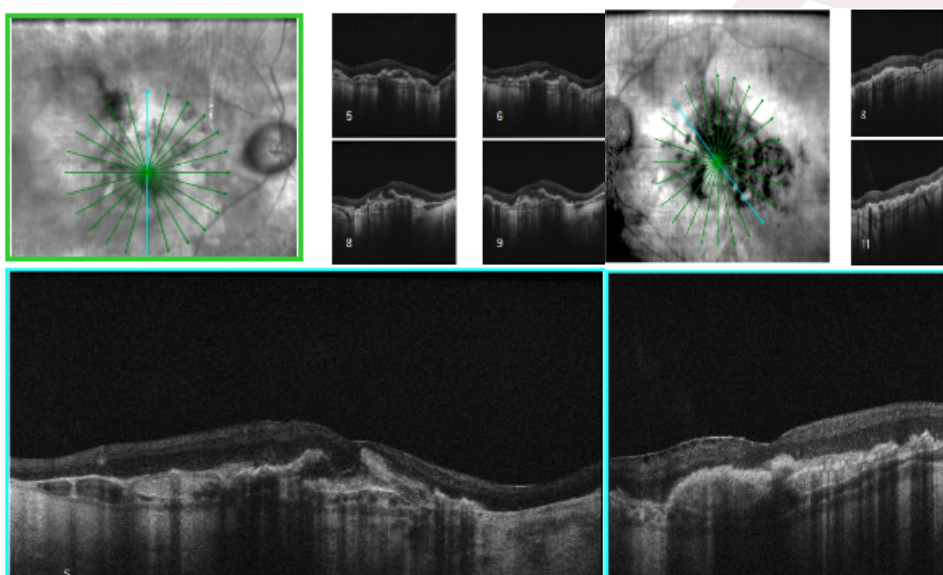


Рис. 5.

Пациент К. Радиальный HD - скан: Разрушенный комплекс «пигментный эпителий-мембрана Бруха», субретинальный фиброз с обширной атрофией ПЭС. Выполнено на ZEISS CIRRUS 5000.

Дополнительно проведена консультация с врачом-дерматовенерологом МПЦ СЗГМУ им. И.И. Мечникова. Результаты осмотра от 24.04.2023г.: «Процесс носит симметричный характер, в надключичной области единичные мелкие папулы овальной формы, цвета нормальной кожи. Дерматоскопически признаков меланоцитарного образования нет. Гомогенное желтовато-бежевое окрашивание. Подобная дерматоскопическая картина характерна для этой нозологии - Эластическая псевдоксантома».

В клинике СЗГМУ им И.И. Мечникова проведено хирургическое лечение, фактоэмульсификация катаракты с имплантацией ИОЛ с интервалом в 1,5 месяца на обоих глазах. В послеоперационном периоде по итогам визо- и рефрактометрии острота зрения не изменилась ($OU = 0.1 - \text{н/к.}$), но субъективно пациент отмечает значимое улучшение качества зрения.

Заключение. Постепенное снижение остроты зрения с исходом в необратимую слепоту встречается при ПКЭ часто, особенно у пациентов старше 50 лет. Хориоидальная неоваскуляризация и последующее развитие дисковидного рубца с субретинальным фиброзом и атрофией приводит к потере предметного зрения. Частота нарушений зрения при данной патологии сопоставима с возрастной макулярной дегенерацией у пожилых людей, но проявляется в более раннем возрасте и значительно снижает качество жизни трудоспособных пациентов. Пациенты, у которых в ходе офтальмоскопического исследования диагностируются ангиоидные полосы нуждаются в регулярном наблюдении для предупреждения риска необратимых макулярных осложнений, кроме того, для них исключительно важен мультидисциплинарный подход, так как необходимо проводить дифференциальную диагностику для возможного выявления системной

патологии (в том числе угрожающей жизни) в сотрудничестве со специалистами смежных дисциплин.

Список литературы

1. Conrath J, Matoni F. Stries angioïdes. *EMC Ophthalmologie* 2012;9(2):1-7 [Article 21-242C-10]. Publication avec l'autorisation de reproduction.
2. Тимохов В.Л., Русановская А.В. Синдром Гренблада-Страндберга. *Офтальмологические ведомости*. 2014; 7(4):69-72.
3. Кряжева С.С., Снарская Е.С., Карташова М.Г., Филатова И.В. Синдром Гренблада-Страндберга. *Российский журнал кожных и венерических болезней*. 2011;5:5.
4. Fukumoto T, Iwanaga A, Fukunaga A et al. First genetic analysis of atypical phenotype of pseudoxanthomaelasticum with ocular manifestations in the absence of characteristic skin lesions. *J. Eur. Acad. Dermatol. Venereol.* 2017;12.
5. Jiang Q, Endo M, Dibra F, Wang K, Uitto J. Pseudoxanthoma elasticum is a metabolic disease. *J Invest Dermatol* 2009;129:348-54.
6. Оркин В.Ф., Платонова А.Н., Марченко В.М. Псевдоксантома эластическая (синдром Гренблада - Страндберга). // *Клиническая дерматология и венерология*. – 2008. – Т.3. – №6– С.44-46.
7. Wolff K, Goldsmith L, Katz S, et al. *Fitzpatrick's Dermatology in General Medicine* 2012. 1426-1429.
8. Finger RP, Issa PCh, Ladewig MS, et al. Pseudoxanthoma Elasticum: Genetics, Clinical Manifestations and Therapeutic Approaches. 2009;54(2): 272–285. DOI:10.1016/j.survophthal.2008.12.006.
9. Rigal D. Observation pour servir a` l'histoire de la che`loïde diffuse xanthelmique. *Annales de dermatologie et de syphiligraphie*. 1881;2:491-5.
10. Knapp H. On the formation of dark angioid streaks as an unusual metamorphosis of retinal hemorrhage. *Arch Oph- thalmol.* 1892;21:289-92.
11. Groenblad E. Angioid streaks - Pseudoxanthoma elasticum; vorla`ufig Mitteilung. *Acta Ophthalmol.* 1929;7:329.
12. Jensen OA. Bruchs membrane in pseudoxanthoma elasticum. Histochemical, ultrastructural, and X-ray microanalytical study of the membrane and angioid streak areas. *Albrecht Von Graefes Arch Klin Exp Ophthalmol* 1977;203:311-20.
13. Clarkson JG, Altman RD. Angioid streaks. *Surv Ophthalmol.* 1982;26:235–246. doi:10.1016/0039-6257(82)90158-8.
14. Jampol LM, Acheson R, Eagle RC, Serjeant G, O'Grady R. Calcification of Bruch's Membrane in Angioid Streaks With Homozygous Sickle Cell Disease. *Arch Ophthalmol.* 1987;105(1):93–98. doi:10.1001/archopht.1987.01060010099039
15. Vaccarani-Contri M, Vincenzi D, Cicchetti F, et al. Immunochemical identification of abnormal constituents in the dermis of pseudoxanthoma elasticum patients. *Eur J Histochem.* 1994;38:111-3.
16. Quaglino D, Boraldi F, Barbieri D, et al. Abnormal phenotype of in vitro dermal fibroblasts from patients with Pseudoxanthoma elasticum (PXE). // *Biochim Biophys Acta.* 2000;1501:51-62.
17. Gotting C, Sollberg S, Kuhn J, et al. Serum xylosyltransferase: a new biochemical marker of the sclerotic process in systemic sclerosis. *J Invest Dermatol.* 1999;112:919-24.
18. Uitto J. Pseudoxanthoma elasticum a connective tissue disease or a metabolic disorder at the genome/environment interface? *J Invest Dermatol.* 2004;122:9-10.
19. Aessopos A, Farmakis D, Loukopoulos D. Elastic tissue abnormalities resembling pseudoxanthoma elasticum in beta thalassemia and the sickling syndromes. *Blood.* 2002; 99:30-5.
20. Hamlin N, Beck K, Bacchelli B, et al. Acquired Pseudoxanthoma elasticum-like syndrome in beta-thalassaemia patients. *Br J Haematol.* 2003;122:852-4.
21. Pasquali-Ronchetti I, Garcia-Fernandez MI, Boraldi F, et al. Oxidative stress in fibroblasts Ofrom patients with pseudoxanthoma elasticum: possible role in the pathogenesis of clinical manifestations. *J Pathol.* 2006;208(1):54-61.
22. Bergen AA, Plomp AS, Schuurman EJ, et al. Mutations in ABCC6 cause pseudoxanthoma elasticum. *Nat Genet.* 2000;25:228-31.

23. Le Saux O, Urban Z, Tschuch C, et al. Mutations in a gene encoding an ABC transporter cause pseudoxanthoma elasticum. Nat Genet. 2000;25:223-7.
24. Ringpfeil F, Lebewohl MG, Uitto J. Abstracts: mutations in the MRP6 gene cause pseudoxanthoma elasticum. J Invest Dermatol. 2000;115:332.
25. Struk B, Cai L, Zach S, et al. Mutations of the gene encoding the transmembrane transporter protein ABC-C6 cause pseudoxanthoma elasticum. J Mol Med. 2000;78:282-6.
26. Gorgels TG, Hu X, Scheffer GL, et al. Disruption of Abcc6 in the mouse: novel insight in the pathogenesis of pseudoxanthoma elasticum. Hum Mol Genet. 2005;14:1763-73.
27. Chassaing N, Martin L, Mazereeuw J, et al. Novel ABCC6 mutations in pseudoxanthoma elasticum. J Invest Derma- tol. 2004;122:608-13.
28. Gheduzzi D, Guidetti R, Anzivino C, et al. ABCC6 mutations in Italian families affected by pseudoxanthoma elasticum (PXE). Hum Mutat. 2004;24:438-9.
29. Hu X, Plomp AS, van Soest S, et al. Pseudoxanthoma elasticum: a clinical, histopathological, and molecular update. Surv Ophthalmol. 2003;48:424-38.
30. Le Saux O, Beck K, Sachsinger C, et al. A spectrum of ABCC6 mutations is responsible for pseudoxanthoma elasticum. Am J Hum Genet. 2001;69:749-64.
31. Aessopos A, Farmakis D, Loukopoulos D. Elastic tissue abnormalities in inherited haemolytic syndromes. Eur J Clin Invest. 2002;32:640-2.
32. Elouarradi H., Abdelouahed K. Angioid streaks. Pan Afr. Med. J, 2014; 17: 13.
33. Challenor VF, Conway N, Monro JL. The surgical treatment of restrictive cardiomyopathy in pseudoxanthoma elasticum. Br Heart J. 1988;59:266-9.
34. Fukuda K, Uno K, Fujii T, et al. Mitral stenosis in pseudoxanthoma elasticum. Chest. 1992;101:1706-7
35. Lebewohl M, Halperin J, Phelps RG. Brief report: occult pseudoxanthoma elasticum in patients with premature cardiovascular disease. N Engl J Med. 1993;329:1237-9
36. Lebewohl MG, Distefano D, Prioleau PG, et al. Pseudoxanthoma elasticum and mitral-valve prolapse. N Engl J Med. 1982;307:228-31
37. Krill AE, Klien BA, Archer DB. Precursors of angioid streaks. Am J Ophthalmol. 1973;76:875-879.
38. Gills JP. Jr., Paton D. Mottled fundus oculi in pseudoxanthoma elasticum; a report on two siblings. Arch Ophthalmol. 1965;73:792-5.
39. Benitez-Herreros, J.; Camara-Gonzalez, C.; Lopez-Guajardo, L.; Beckford-Torngren, C.; Pareja-Esteban, J. (2014). Neovascularización coroidea secundaria a estrías angioides: un caso familiar. Archivos de la Sociedad Española de Oftalmología, 89(5), 190–193. doi:10.1016/j.oftal.2012.11.005
40. Mansour AM, Ansari NH, Shields JA, et al. Evolution of angioid streaks. Ophthalmologica. 1993;207:57-61.

ერნესტ ბოიკო^{1,2}, ნატალია ზემბულიძე¹, ანატოლი კონონოვი³,
ანტონ შარმა¹, მედეა გობეჯიშვილი⁴

**გრენბლად-სტრანდბერგის სინდრომის ოფთალმოლოგიური გამოვლინებები
(კლინიკური დაკვირვება)**

¹ი.ი. მეჩნიკოვის სახელობის ჩრდილო-დასავლეთის სახელმწიფო სამედიცინო უნივერსიტეტი, სანქტ-პეტერბურგი, რუსეთი; ² „აკად. ს.ნ. ფედოროვის სახელობის თვალის მიკროქირურგიის ეროვნული სამედიცინო კვლევითი ცენტრის“ სანქტ-პეტერბურგის ფილიალი, რუსეთი;

³ ი.ი. მეჩნიკოვის სახელობის ჩრდილო-დასავლეთის სახელმწიფო სამედიცინო უნივერსიტეტის ოფთალმოლოგიური კლინიკა, სანქტ-პეტერბურგი, რუსეთი; ⁴თბილისის სახელმწიფო სამედიცინო უნივერსიტეტის პირველი საუნივერსიტეტო კლინიკა, საქართველო

რეზიუმე

Pseudoxanthoma elasticus (გრენბლად-სტრანდბერგის სინდრომი) არის მემკვიდრეობითი დაავადება, რომელიც აზიანებს კანის ელასტიურ ბოჭკოებს, გულ-სისხლძარღვთა სისტემას და თვალების ბადურას. ადრეულ სტადიაზე კანზე ვლინდება ჰაპულეები, მკაფიო მოყვითალო ელფერით, ფეტვის მარცვლის ზომით, შერწყმის ტენდენციით, როგორც წესი, იდაყვის შიდა

ზედაპირზე და კისრის გვერდებზე. დაზიანებული კანი სქელდება და ადვილად იკეცება. „ჩამოვარდნილი“ კანი პროგრესირებს და იწვევს ნაადრევ დაბერებას. ზოგჯერ პაპულები გვხვდება საზარდულის ნაკეცებში, მუხლის ფოსოებში, პირის ღრუს ლორწოვანზე, საშოსა და სწორი ნაწლავის ლორწოვანზე.

მხედველობის ორგანოს მხრივ ცვლილებები ხდება ეტაპობრივად. ადრეულ სტადიებს ახასიათებს ბადურის ანგიოიდური ზოლების გამოჩენა, რომლებიც ჩნდება კაპილარების ელასტიური ბოჭკოების კალციფიკაციის შედეგად. პროცესის პროგრესირება იწვევს ნეოვასკულარიზაციას და სისხლჩაქცევებს ქორიოკაპილარებიდან, SNM-ის წარმოქმნას, რომელიც ლოკალიზებისას იწვევს მხედველობის დაქვეითებას. შემდგომ ეტაპებს ახასიათებს უხეში ნაწიბუროვანი ცვლილებები. სისხლძარღვების ელასტიური ბოჭკოების კალციფიკაციის გამო, პაციენტები უნდა მოერიდონ დაზიანებებს (განსაკუთრებით თავის და/ან თვალების), შეზღუდონ არასტეროიდული ანთების საწინააღმდეგო საშუალებების და ანტიკოაგულანტების გამოყენება (ბადურის, თავის ტვინის და კუჭ-ნაწლავის სისხლდენის რისკი იზრდება).

