**«Пигментный ретинит»**

**Детское поликлиническое отделение №12 СПБГБУЗ ГП №37**

Пигментный ретинит или пигментная дистрофия сетчатки среди наследственных болезней сетчатки глаза, приводящих к слепоте, в настоящее время широко распространенное заболевание, занимающее по количеству больных одно из ведущих мест. В основе заболевания лежит врожденный дефект генетического кода. Свет, попадающий в глаза, преломляется и проецируется на задней поверхности глаза, на слое, который называется сетчаткой. Самый важный слой чувствительных клеток сетчатки - палочки и колбочки. Первоначально страдают только палочки, но затем повреждаются и колбочки. Исследования генетиков позволили выявить гены, ответственные за возникновение различных форм пигментной дистрофии. Симптомы заболевания различаются в зависимости от его продолжительности и формы. Пигментный ретинит приводит к слепоте и инвалидности по зрению.

Распространенность пигментного ретинита составляет 1 больной на 5000 человек. Заболевание встречается довольно часто, насчитывает около 3 миллионов больных и 99 миллионов человек, имеющий дефектный по пигментному ретиниту ген.

Наиболее общими и ранними симптомами заболевания является значительное ухудшение зрение ночью и в плохо освещенных помещениях, так называемая ночная слепота и прогрессирующие изменения периферического поля зрения.

Нарушения темновой адаптации являются первым симптомом болезни и возникают обычно за несколько лет до изменений сетчатки, определяемых врачом-офальмологом. Снижение темновой адаптации, особенно на ранних стадиях заболевания, требует тщательного исследования.

Заболевание было описано в 1857 году Д. Дондерсом, а спустя 4 года установлена его наследственная природа. Возраст, в котором возникает заболевание, сроки прогрессирования, прогноз зрительных функций и офтальмологические проявления пигментного ретинита определяются типом наследования. Наследование может быть сцепленным с полом (передаваться от матери к сыну с Х-хромосомой), аутосомно-рецессивным (гены передаются от обоих родителей) или аутосомно-доминантным (ген передается от одного из родителей). Поскольку Х-хромосома задействована чаще всего, то мужчины болеют чаще женщин.

Больным пигментным ретинитом, желающим иметь детей, необходима консультация врача-генетика в центре планирования семьи для определения прогноза состояния зрения у будущих детей. В настоящее время существуют тесты, позволяющие выявить носителей данного заболевания.

Диагностика пигментного ретинита на ранних стадиях заболевания и в детском возрасте затруднена и, обычно, возможна у детей в возрасте 6 лет и старше. Болезнь часто обнаруживают, когда появляются трудности ориентации ребенка в сумерках или ночью. Симптомами пигментного ретинита, особенно у детей, являются головные боли и световые вспышки перед глазами. Диагностика требует проведения специальных современных электрофизиологических исследований (запись биопотенциалов сетчатки). Периметрические исследования позволяют оценить состояние поля зрения.

Эффективных методов лечения пигментного ретинита в настоящее время пока не существует. Назначают процедуры стимулирующие сетчатку. Регулярное лечение витаминами группы B, прием антиоксидантов – витамина A и препаратов черники – замедляет прогрессирование заболевания и позволяет дольше сохранить остроту зрения.

После тщательно исследования глаз, с учетом консультаций врачей других специальностей, врач-офтальмолог назначает всю необходимую медикаментозную и стимулирующую терапию. Таким образом, решающее значение для ранней диагностики и своевременного начала лечения пигментного ретинита имеет регулярное посещение врача-офтальмолога не реже одного раза в год.