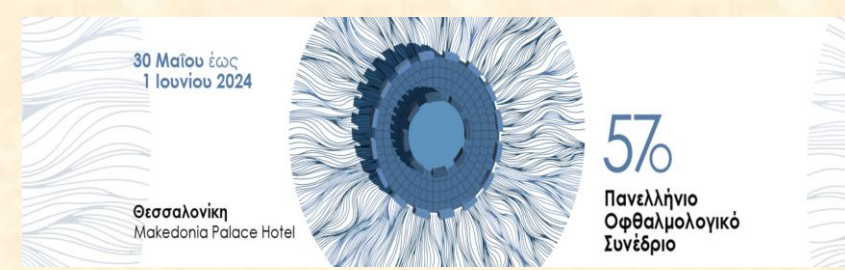


ΛΕΚΙΘΟΜΟΡΦΗ ΔΥΣΤΡΟΦΙΑ ΤΗΣ ΩΧΡΑΣ ΚΗΛΙΔΑΣ ΤΟΥ BEST

Καρρά Π., Μηνίτσιος Α., Καλόγηρος Δ., Σούρλα Μ., Σπαθή Ε.

Οφθαλμολογική Κλινική, Γενικό Νοσοκομείο Λάρισας, Λάρισα

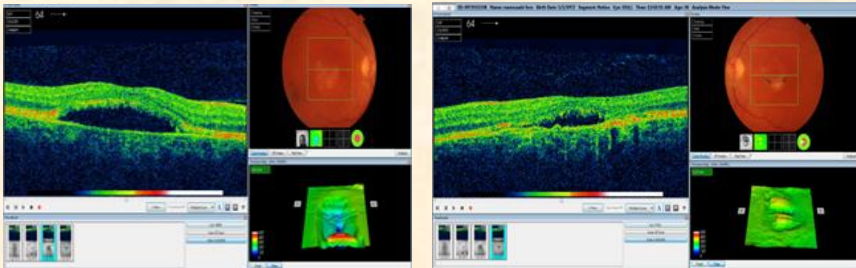
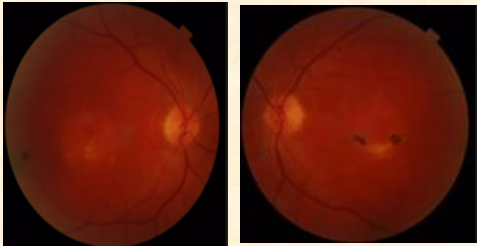


ΣΚΟΠΟΣ

Αναφορά περιστατικού λεικιθόμορφης δυστροφίας της ωχράς κηλίδας του Best στα πλαίσια ελέγχου υπερτασικής αιχμής στα επείγοντα.

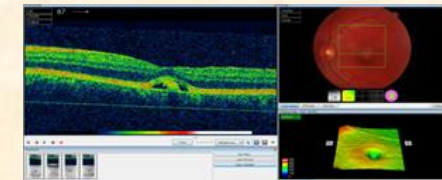
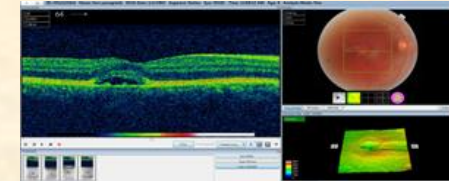
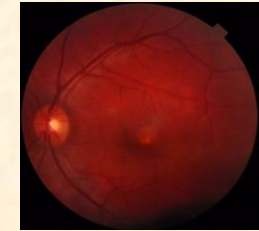
ΠΑΡΟΥΣΙΑΣΗ ΠΕΡΙΣΤΑΤΙΚΟΥ

Γυναίκα 50ετών προσήλθε στο Τμήμα Επειγόντων Περιστατικών λόγω επεισοδίων υπερτασικών αιχμών. Κατά την οφθαλμολογική εξέταση διαπιστώθηκαν: οπτική οξύτητα δεξιού οφθαλμού 9/10 με +8.00sph -0.50cyl x 120 και αριστερού οφθαλμού 8/10 με +8.75sph -1.50cyl x 50, αντίληψη των χρωμάτων κατά φύση με Ishihara test, δεν διαπιστώθηκε διπλωπία και κορικά αντανακλαστικά φυσιολογικά. Κατά την βυθοσκόπηση παρατηρήθηκε ορώδης συλλογή στην περιοχή της ωχράς με επιπλέον εναπόθεση χρωστικής παραωχρικά στον αριστερό οφθαλμό. Η OCT εξέταση κατέδειξε ορώδη αποκόλληση του μελάγχρου επιθηλίου άμφω. Στη διαφοροδιαγνωστική μας σκέψη τέθηκαν η λεικιθόμορφη δυστροφία της ωχράς κηλίδας του Best, η κεντρική ορώδης χοριοαμφιβληστροειδοπάθεια και η νόσος Vogt-Koyanagi-Harada. Κατά την εξέταση ήταν παρών και ο 21χρονος γιός της ασθενούς, ως συνοδός, στον οποίο διενεργήθηκε πλήρης οφθαλμολογικός έλεγχος με σκοπό τη διερεύνηση κάποιας κληρονομικής πάθησης. Η βυθοσκόπηση ανέδειξε μια στρογγυλή λεικιθόμορφη διαταραχή στην ωχρά άμφω. Στην εξέταση OCT παρατηρήθηκε ορώδης αποκόλληση μελάγχρου επιθηλίου υπό το κεντρικό βοθρίο στον δεξιό οφθαλμό και υπερ-ανακλαστικό υλικό εντός και άνωθεν του μελάγχρου επιθηλίου στον αριστερό οφθαλμό, ευρήματα συμβατά με την διάγνωση της νόσου του Best (οι αντίστοιχες εικόνες παρατίθενται κάτω δεξιά).



ΣΥΜΠΕΡΑΣΜΑΤΑ

Η λεικιθόμορφη δυστροφία του Best μπορεί να διαδράμει ασυμπτωματικά για μεγάλο χρονικό διάστημα και συχνά αποτελεί τυχαίο εύρημα κατά τον οφθαλμολογικό έλεγχο ρουτίνας όπως στην περίπτωση της ασθενούς μας. Κατά τη διαφοροδιάγνωση των κληρονομικών παθήσεων είναι χρήσιμο να εξετάζονται και οι απόγονοι οι οποίοι μπορεί να επιβεβαιώσουν τη διάγνωση και να ενημερωθούν σχετικά με την πρόγνωση.



ΒΙΒΛΙΟΓΡΑΦΙΑ

1. Tsang SH, Sharma T. Best Vitelliform Macular Dystrophy. Adv Exp Med Biol. 2018;1085:157-158. doi: 10.1007/978-3-319-95046-4_29. PMID: 30578502.
2. Tsang SH, Sharma T. Best Vitelliform Macular Dystrophy. Adv Exp Med Biol. 2018;1085:157-158. doi: 10.1007/978-3-319-95046-4_29. PMID: 30578502.
3. Pfister TA, Zein WM, Cukras CA, Sen HN, Maldonado RS, Hurn LA, Hufnagel RB. Phenotypic and Genetic Spectrum of Autosomal Recessive Bestrophinopathy and Best Vitelliform Macular Dystrophy. Invest Ophthalmol Vis Sci. 2021 May 3;62(6):22. doi: 10.1167/iov.62.6.22. PMID: 34015078; PMCID: PMC8142704