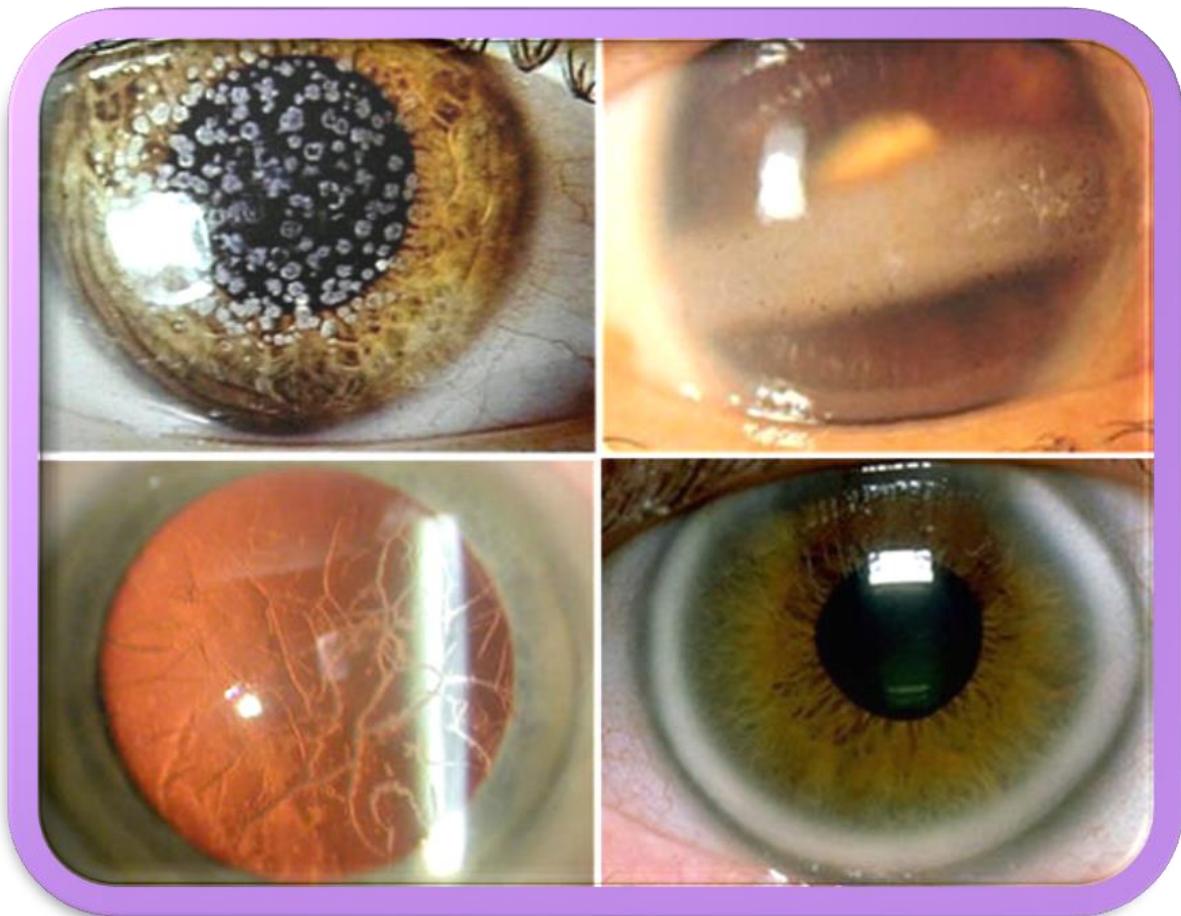




Ю.И. РОЖКО, О.А. ЩЕМЕЛЕВА, А.А. РОЖКО

ДИСТРОФИИ РОГОВИЦЫ

ПРАКТИЧЕСКОЕ ПОСОБИЕ ДЛЯ ВРАЧЕЙ



МИНИСТЕРСТВО ЗДРАВООХРАНЕНИЯ РЕСПУБЛИКИ БЕЛАРУСЬ

**ГОСУДАРСТВЕННОЕ УЧРЕЖДЕНИЕ
«РЕСПУБЛИКАНСКИЙ НАУЧНО-ПРАКТИЧЕСКИЙ ЦЕНТР
РАДИАЦИОННОЙ МЕДИЦИНЫ И ЭКОЛОГИИ ЧЕЛОВЕКА»**

**Ю.И. РОЖКО
О.А. ЩЕМЕЛЁВА
А.А. РОЖКО**

ДИСТРОФИИ РОГОВИЦЫ

ПРАКТИЧЕСКОЕ ПОСОБИЕ ДЛЯ ВРАЧЕЙ

**Гомель
2020**

Составители:

Ю.И. Рожко, врач-офтальмолог высшей квалификационной категории офтальмологического отделения (микрохирургии глаза) ГУ «РНПЦ РМиЭЧ», кандидат медицинских наук, доцент;

О.А. Щемелёва, врач-офтальмолог высшая квалификационная категория;

А.А. Рожко, врач-офтальмолог.

Рецензенты:

Л.Н. Марченко, заведующий кафедрой глазных болезней УО «Белорусский государственный медицинский университет», доктор медицинских наук, профессор, высшая квалификационная категория;

С.Н. Ильина, доцент кафедры оториноларингологии и глазных болезней УО «Гродненский государственный медицинский университет», кандидат медицинских наук, доцент, высшая квалификационная категория

Рожко, Ю.И.

Дистрофии роговицы: практическое пособие для врачей / Ю.И. Рожко, О.А. Щемелёва, А.А. Рожко. – Гомель: ГУ «РНПЦ РМ и ЭЧ», 2020. – 88 с.

Практическое пособие включает обобщенные данные об этиопатогенезе, клинике, диагностике, профилактике и лечении дистрофий роговицы.

Пособие предназначено для врачей-офтальмологов поликлиник, стационаров и консультантов глазных кабинетов, студентов медицинских вузов, врачей, проходящих обучение в интернатуре, клинической ординатуре и аспирантуре на кафедрах офтальмологии медицинских вузов, а также врачей общей практики.

Рекомендовано к изданию на заседании Ученого совета ГУ «РНПЦ РМиЭЧ» протокол №12 от 23.12.2019г.

© Рожко Ю.И., 2020

© Оформление ГУ «РНПЦ РМ и ЭЧ», 2020

ВВЕДЕНИЕ

Роговица легко вовлекается в патологический процесс и медленно выходит из него, т.к. не имеет сосудов. Среди различных видов патологии роговицы основное место занимают воспалительные заболевания (кератиты) и дистрофии. По статистике, каждый четвертый пациент приходит на амбулаторный офтальмологический прием с заболеванием роговицы.

Болезни роговицы являются одной из главных причин снижения зрения, слепоты и слабовидения. Кератопатическая слепота составляет 6% всех слепых и слабовидящих Республики Беларусь. По нозологии рубцы и помутнения роговицы составляют 21%, 10% приходится на язву роговицы и 8% – на первичные и вторичные дистрофии роговицы.

Данное практическое пособие содержит материалы, необходимые для правильной диагностики и лечения врожденных и приобретенных дистрофий роговицы и кератопатий.

В доступной форме представлены парадигмы о клинической анатомии роговицы, необходимые для понимания последующего материала. Изложена классификация дистрофий роговицы, клиника и симптоматика отдельных ее видов, общие принципы лечения данной группы заболеваний. Авторами приведен собственный, а также иллюстративный материал из интернета, без нарушения авторских прав.

Пособие подготовлено в помощь офтальмологам поликлиник, стационаров и консультантам глазных кабинетов, студентам медицинских вузов, врачам, проходящим обучение в интернатуре, клинической ординатуре и аспирантуре на кафедрах офтальмологии медицинских вузов, а также врачам общей практики.

Надеемся, что использование пособия поможет тем, кто занимается патологией роговицы, повысить эффективность лечения профильных больных.



ДИСТРОФИЯ ИЛИ ДЕГЕНЕРАЦИЯ?

При описании характера изменений роговицы наиболее часто употребляются понятия **дистрофии** и **дегенерации**. Необходимо специально затронуть вопрос о корректности употребления этих терминов. Вопрос не просто в терминологии, а в понимании сути процесса.

Дистрофия – это стойкое изменение внутриклеточного метаболизма, приводящее к накоплению в клетке и (или) в окружающем ее внеклеточном матриксе инертных в метаболическом отношении субстратов (депозитов), не отвечающее функциональным потребностям ткани, органа и организма в целом. Последнее обстоятельство особенно важно выделить. В нем подчеркивается, что дистрофия не нарушает функцию клетки, т.е. клетка как таковая не становится больной (т.е. менее жизнеспособной). Снижается лишь функция тканевой системы, органа и организма в целом в результате несоответствия функции отдельной клетки функции ткани, выполняемой в организме.

Это хорошо можно продемонстрировать на примере жировой дистрофии. Так, жировая клетка является необходимым компонентом организма, в частности подкожно-жировой клетчатки и фасциально-тканевых образований вокруг ряда органов, выполняя важные для организма функции. Применительно к данным локализациям мы не используем термин дистрофии. В то же время наличие жировых клеток в роговице – негативное явление, не отвечающее функциональной роли нормального кератоцита. При жировой дегенерации накопление липидов в жиросодержащих кератоцитах происходит на протяжении многих лет, в результате чего в терминальном периоде большинство паралимбальной стромы роговицы может состоять из жировых клеток. Очевидно, что нет оснований считать жировые клетки больными или менее жизнеспособными, если они способны на протяжении длительного отрезка времени жизни вытеснить нормальные кератоциты и стать основной частью лимба (роговицы). В результате этого процесса больной становится роговица, так как функция жиросодержащих клеток в данном месте не отвечает функциональной роли соединительной ткани глаза.

То же самое можно проследить и на примере таких дистрофий, как амилоидоз, где дистрофичные клетки на протяжении лет и

десятилетий вытесняют нормальные клетки стромы, нарушая функцию органа или ткани.

Ничего подобного нельзя увидеть в состоянии эндотелиальных клеток роговицы в передней камере при эндотелиальной дистрофии. В последнем случае, как известно, со временем происходит не накопление измененных (дистрофичных) клеток, а, наоборот, видна потеря клеток, выполняющих нормальную функцию. Патологические изменения возникают в силу несоответствия между образовавшимся количеством клеток на определенном пространстве тканевой структуры и функцией, которую необходимо обеспечивать. Так, дезорганизация стромы роговицы является следствием нарушения мембранно-насосной функции эндотелия из-за уменьшившейся плотности клеток, а не результатом изменившегося метаболизма и синтеза субстрата, не свойственного данным клеткам в норме (как это имеет место при истинной дистрофии). Для подобных патологических процессов более правомерно использовать довольно старый термин **дегенерация** (т.е. вырождение, исчезновение того, что было создано), нередко применявшийся по отношению к возрастным патологическим процессам. В связи с незнанием сути самих возрастных изменений (старения), а отчасти и характера рассматриваемых изменений, нередко возникает смешение терминов **дистрофия** и **дегенерация** применительно к конкретному патологическому процессу.

Дистрофии могут возникать в связи со следующими нарушениями механизмов, обеспечивающих трофику:

1. Расстройства ауторегуляции клеток. При этом основным патогенетическим звеном является наследственная или приобретенная ферментопатия.

2. Нарушения работы транспортных систем, вызывающие гипоксию тканей (клеток) – дисциркуляторные дистрофии.

3. Расстройства эндокринной или нервной регуляции трофики.

Природа депозитов, наблюдающихся при дистрофиях:

1. Белки:

- амилоидная инфильтрация;
- гиалиновая инфильтрация;
- мукоидная дистрофия;
- восковидная дистрофия;
- кератинизация или ороговение.

2. Липиды:

- глицериды (нейтральные жиры, жирные кислоты);
- фосфолипиды.

3. Холестерин.

4. Гликоген.

5. Пигменты:

- меланиновые пигменты;
- липохром и пигменты изнашивания;
- кровяные пигменты.

6. Кальций, патологическое обызвествление.

7. Водяночная дистрофия.

АНАТОМО-ГИСТОЛОГИЧЕСКАЯ СТРУКТУРА РОГОВИЦЫ

Роговица (*cornea*) представляет собой передний отдел наружной фиброзной капсулы глазного яблока, занимающий около 1/6 части ее поверхности.

В норме роговица прозрачна, зеркальна, сферична, обладает высокой чувствительностью и не имеет сосудов.

Место перехода роговицы в склеру называется лимбом, в верхней части он имеет ширину 1,75 мм, с боков – 1,0 мм, в нижней части – 0,5-0,7 мм.

Роговица имеет форму эллипса, вертикальный диаметр которого составляет в среднем 10 мм (у новорожденных – 8 мм), а горизонтальный – 11 мм (у новорожденных – 9 мм). Радиус кривизны передней поверхности в горизонтальном направлении в среднем равен 7,8 мм, в вертикальном – 7,7 мм.

Роговица является главной преломляющей средой оптической системы глаза. Сила ее преломления составляет в среднем 40-42 диоптрии (у новорожденного равна в среднем 48 дптр).

Гистологически в роговице различают 6 слоев, расположенных последовательно снаружи внутрь:

- передний эпителий;
- передняя пограничная пластинка – Боуменова мембрана;
- собственное вещество – строма;
- слой Дуа;
- задняя пограничная пластинка – Десцеметова мембрана;
- задний эпителий (эндотелий).

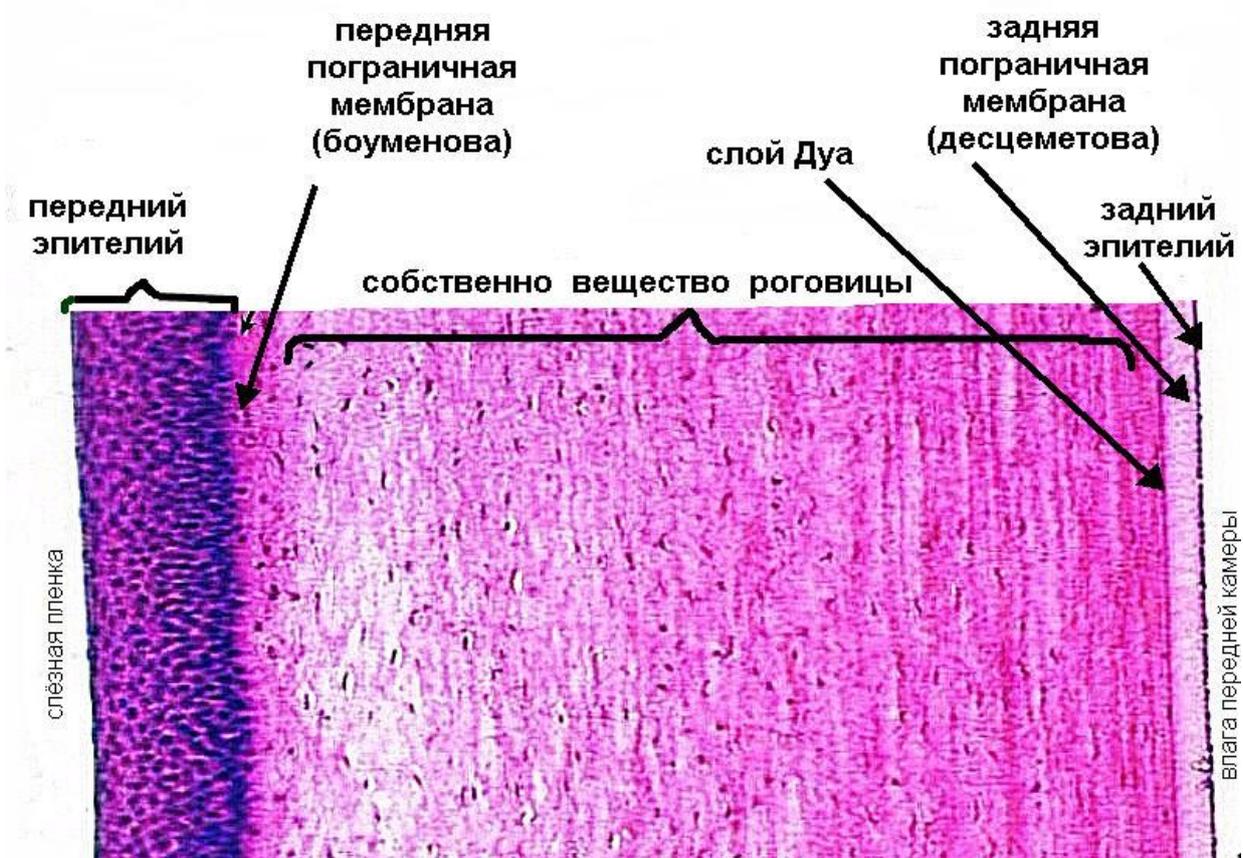


Рисунок 1 – Гистологическое строение роговицы (окраска гематоксилином и эозином, малое увеличение)

Передний эпителий роговицы (*epithelium anterior*)

Это многослойный плоский неороговевающий эпителий, толщиной до 50 мкм, состоящий из 6-8 рядов правильно расположенных клеток.

Является непосредственным продолжением эпителия конъюнктивы.

Клетки самого глубокого ряда (базального слоя) имеют булавовидную форму и содержат крупное ядро. Это герминативный слой, клетки которого, размножаясь, заполняют дефекты эпителия.

Затем располагается несколько рядов (2-3) многоотростчатых, «крылатых» клеток.

Два наружных слоя эпителия состоят из уплощенных клеток с ядрами, имеющими плоскую наружную грань.

Передний эпителий имеет базальную мембрану (*lamina basalis*), которая состоит из светлого и темного слоев.

Способен к быстрой регенерации. Эпителизацию небольшого дефекта можно увидеть даже в трупном глазу в первые часы после смерти, если изолированный глаз поместить в термостат.

Передняя пограничная пластинка (боуменова мембрана) (*lamina limitans anterior*)

Это гиалинизированная верхняя часть стромы, толщиной около 69 мкм.

По направлению к периферии она истончается и заканчивается на расстоянии 1 мм от лимба заостренным краем.

При электронно-микроскопическом исследовании в ней обнаруживаются войлокообразные переплетающиеся тонкие коллагеновые фибриллы.

Она содержит тонкие каналцы, в которых проходят нервные стволы из стромы в эпителий.

Прочная мембрана при ударах удерживает форму роговицы, но не устойчива к действию микробных токсинов.

Не регенерирует, после ее повреждения остается стойкое помутнение.

Собственное вещество роговицы (строма) (*substantia propria corneae*)

Составляет 9/10 всей толщины роговицы.

Состоит из правильно чередующихся гомогенных пластин (всего их около 20), расположенных строго параллельно поверхности роговицы.

Каждая пластина представлена параллельно расположенными пучками коллагеновых фибрилл толщиной 25 мкм, направление фибрилл в каждой пластине индивидуальное. Такая структура обеспечивает прочность роговицы.

Между пластинами находятся так называемые роговичные тельца (кератоциты), представляющие собой многоотростчатые плоские клетки-фиброциты. Анастомозируя между собой, они образуют общую синцитиальную сеть, пронизывающую всю роговицу.

Кератоциты принимают участие в заживлении ран.

Роговичные пластины соединены между собой межуточным веществом, содержащим сернистую соль сульфоглиалуроновой кислоты.

Кроме фиксированных клеток, в веществе роговицы встречаются лимфоидные элементы, мигрирующие из кровеносных сосудов лимба.

Слой Дуа (*accumsan Dua*)

Назван по имени Харминдера Дуа (*Harminder Dua*), открывшего новый структурный компонент роговицы в 2013 году. Исследователи разглядели новый слой между стромой и десцеметовой мембраной. Этот тонкий и одновременно жесткий слой толщиной всего 15 мкм. Исследовательская работа была проведена во время экспериментов на роговицах, пожертвованных банку органов в Бристолле и Манчестере для исследовательских целей. Выявить слой удалось при помощи крошечных пузырьков воздуха, которые ученые запускали для разделения слоев роговицы. Слой за слоем изучались при помощи электронного микроскопа, что позволяло в деталях рассмотреть структуру мембран. Благодаря этому открытию хирурги смогут определить, в каком именно слое роговицы собираются пузырьки во время операции. К примеру, если пузырьки можно ввести между слоем Дуа и эндотелием, то слои, скорее всего, не повреждены и прочны сами по себе.

Задняя пограничная пластинка (десцеметова мембрана) (*lamina limitans posterior*)

Это эластичная, гомогенная стекловидная пластинка толщиной от 0,5 до 10 мкм, резко отделяющаяся от вещества роговицы.

Состоит из двух слоев: наружного эластического и внутреннего кутикулярного.

При электронно-микроскопическом исследовании в ней обнаруживаются коллагеновые фибриллы длиной около 100 нм и толщиной 10 нм, расположенные в двух плоскостях. В месте их стыка образуются своеобразные шестиугольные узелки.

На периферии задняя пограничная пластинка несколько утолщается с образованием у пожилых людей округлых, бородавчатых утолщений (телец Гассалья-Генле).

У лимба задняя пограничная пластинка, разволокняясь, переходит на роговично-склеральную трабекулу.

Непрочно связана со стромой и при резком снижении внутриглазного давления образует складки.

При сквозном пересечении сокращается и отходит от краев раны.

Резистентна к химическим агентам и литическому действию гнойного экссудата.

Задний эпителий (эндотелий) роговицы (*epithelium posterior*)

Один слой плоских гексагональных клеток. Толщина около 0,4-0,5 мкм.

Плотность эндотелиальных клеток в норме: 1800-3800 на 1 мм². Плотность эндотелиальных клеток меняется на всем протяжении жизни, но с разной динамикой. При рождении этот показатель составляет 3500-5000 кл/мм². В первый год жизни он снижается преимущественно за счет роста роговицы, в дальнейшей постнатальной эволюции органа зрения – за счет уменьшения числа клеток. Естественная потеря клеток на интактных глазах в среднем составляет 0,6 % (0,3-1,0%) в год до возраста 14 лет (в среднем 3000 кл/мм²), после чего потеря эндотелиальных клеток становится более интенсивной – 2,9% в год, и к зрелому возрасту плотность эндотелиальных клеток составляет 1400-2500 кл/мм². Поэтому у пожилых больных, в отличие от пациентов молодого возраста, создаются предпосылки для более частого развития эпителиально-эндотелиальной дистрофии при различных патологических процессах в роговице и после оперативных вмешательств на глазном яблоке.

На периферии роговицы эндотелий переходит на волокна трабекулярной сети.

Тонкие отростки позволяют клеткам растягиваться и сокращаться при перепадах внутриглазного давления, оставаясь на своих местах.

Эндотелий восстанавливается за счет расширения и миграции клеток, частично за счет внутриклеточной регенерации. Известно, что в эндотелии роговицы человека, как и у всех приматов, практически отсутствуют митотические процессы. Тем не менее имеются данные, свидетельствующие о том, что эндотелий роговицы человека способен к пролиферации, однако существуют механизмы, которые ингибируют

митоз клеток. Некоторые авторы считают, что пролиферативный потенциал эндотелиальных клеток центральной и периферической зон роговицы отличается тем, что периферия роговицы является своего рода зоной регенерации, чем и объясняется прозрачная периферическая зона роговицы во многих случаях эндотелиальной дисфункции. Считается, что под влиянием генетических факторов эндотелиальные клетки приобретают морфологию и функции фибробластов и начинают вырабатывать коллагеновые фибриллы и вещество, аналогичное базальной мембране, приводя к образованию патологических слоев десцеметовой мембраны и ее утолщению.

Монослой клеток заднего эпителия роговицы выполняет роль насоса двойного действия, обеспечивающего поступление питательных веществ в строму роговицы и вывод продуктов обмена.

Задний эпителий защищает роговицу от избыточного пропитывания внутриглазной жидкостью.

Питание и иннервация роговицы

Поскольку лимфатические и кровеносные сосуды отсутствуют, то питание и обмен веществ в роговице происходят путем осмоса и диффузии (за счет слезной жидкости, влаги передней камеры и перикорнеальных кровеносных сосудов).

Отсутствие сосудов в роговице восполняется обильной иннервацией, которая представлена **трофическими, чувствительными и вегетативными** нервными волокнами.

Процессы обмена в роговице регулируются трофическими нервами, отходящими от тройничного и лицевого нервов.

Высокая чувствительность роговицы обеспечивается системой длинных цилиарных нервов (от глазничной ветви тройничного нерва), образующих вокруг роговицы перилимбальное нервное сплетение. Входя в роговицу, они теряют миелиновую оболочку и становятся невидимыми. В роговице формируется три яруса нервных сплетений: в строме, под боуменовой мембраной и субэпителиально. Чем ближе к поверхности роговицы, тем тоньше становятся нервные окончания и более густым их переплетение. Практически каждая клетка переднего эпителия роговицы обеспечена отдельным нервным окончанием. Этим объясняются высокая тактильная чувствительность роговицы и резко выраженный болевой синдром при обнажении чувствительных окончаний (эрозии эпителия).

МЕТОДЫ ИССЛЕДОВАНИЯ ПАЦИЕНТОВ С ДИСТРОФИЯМИ РОГОВИЦЫ

- общеклинические методы (жалобы, анамнез, смежные специалисты);
- генеалогические исследования;
- визометрия;
- осмотр при фокальном освещении;
- биомикроскопия с витальным окрашиванием красителями,
- конфокальная микроскопия;
- денситометрия – способ определения оптической плотности роговицы;
- кератоскопия (кератография, кератотопография);
- кератопахиметрия (оптическая когерентная и ультразвуковая);
- рефрактометрия;
- зеркальная микроскопия роговицы для оценки эндотелия;
- конфокальная микроскопия – прижизненное микроскопическое исследование всех слоев роговицы;
- корнеальный гистерезис – оценка способности роговицы поглощать и рассеивать энергию;
- анальгезиметрия – определение чувствительности роговицы (ориентировочная и количественная);
- кератофлюоропенетрометрия – флюородиагностические тесты для оценки проницаемости (барьерных функций) роговицы;
- мазок, посев на питательные среды, соскоб, мазок-отпечаток;
- оценка состава и функций слезной жидкости.

По общей классификации дистрофий (дегенераций) роговицы различают **первичные** и **вторичные** дистрофии. В основе первичных лежат наследственные и врожденные, местные и общие нарушения обмена веществ с отложением в роговицу продуктов патологического обмена. Вторичные дистрофии (дегенерации) развиваются вследствие перенесенных кератитов, травм, ожогов, глазных операций, длительного местного лечения.

КЛАССИФИКАЦИЯ ДИСТРОФИЙ (ДЕГЕНЕРАЦИЙ, КЕРАТОПАТИЙ) РОГОВИЦЫ

I. Врожденные состояния (дистрофии и дегенерации)

Вызванные пороком развития, имеющие природу врожденно-дегенеративных дистрофий (эндотелиальная – врожденный отек роговицы), а также связанные с метаплазией, травмой, воспалительным внутриутробным процессом.

II. Возрастные изменения

- изменения формы роговицы и ее оптических свойств;
- ямочки Фукса;
- мучнистая роговица (cornea farinata);
- глубокая крокодиловая шагрень;
- мозаичная дегенерация;
- тельца Гассалья-Генле;
- сфероидальная дегенерация;
- старческая дуга.

III. Дегенерации

1. Аксиальные (располагающиеся по центру)

- жировые (первичная и вторичная);
- липидная кератопатия;
- гиалиновая (узелковая гиалиновая лентовидная кератопатия);
- известковая (первичная известковая дегенерация, лентовидная кератопатия, атероматозные язвы);
- узелковая кератопатия Зальцмана (Salzmann);
- мочекислая дегенерация;
- муцинозная дегенерация;
- невоспалительный некроз.

2. Периферические

- краевая дегенерация Терриена (Terrien);
- прозрачная краевая дегенерация (кератоторус);
- язва Мурена (Mooren).

IV. Дистрофии

1. Первично поражающие эпителий

- дистрофическая рецидивирующая эрозия;

- юношеская эпителиальная дистрофия Месманна (Meesmann);
- ювенильная наследственная эпителиальная дистрофия (Stocker-Holt);
- эпителиальная дистрофия Лиша (Lisch);
- юношеская эпителиальная дистрофия Краупа (Крауп);
- микроскопическая кистозная дистрофия Когана (Cogan).

2. Первично поражающие переднюю боуменову мембрану

- кольчатая дистрофия Флейшера (Fleischer);
- мозаичная дистрофия Фогта (Vogt);
- дистрофическая лентовидная кератопатия;
- кольцеобразная дистрофия Рейса-Бюклера (Reis, Buckler);
- дистрофия Тиль-Бенке (Thiel, Behnke);
- поверхностная ретикулярная дистрофия Коби (Koby).

3. Первично поражающие строму

- узелковая (гранулярная) дистрофия Гренува (Graenouw);
- решетчатая дистрофия Бибера-Гааба-Диммера (Bibber, Naab, Dimmer);
- макулярная дистрофия Фера (Fehr);
- центральная кристаллическая дистрофия Шнидера (Schnyder);
- паренхиматозная дистрофия Пиллата (Pillat);
- центральная облаковидная дистрофия Франсуа (Francois);
- центральная крапчатая дистрофия Франсуа-Нитенса (Francois, Neetens);
- краевая кристаллическая дистрофия Биетти (Bietti);
- прогрессирующая дистрофия Варденбурга и Джонкерса (Waardenburg, Yankers);
- глубокая нитевидная дистрофия Медера-Данис (Maeder, Danis);
- глубокая крапчатая дистрофия Францескетти (Franceschetti).

4. Первично поражающие заднюю мембрану

- капельная роговица (cornea guttata);
- задняя полиморфная дистрофия Шлихтинга (Schlichting);
- кольцевидная эндотелиальная дистрофия Франсуа (Francois).

5. Комбинированные отёчные дистрофии

- первичный отёк роговицы (Aubineu);
- комбинированная дистрофия Фукса (Fuchs).

V. Эктатические состояния

- кератоконус;
- кератоглобус.

ДИСТРОФИИ, ПЕРВИЧНО ПОРАЖАЮЩИЕ ЭПИТЕЛИЙ

Юношеская эпителиальная дистрофия Месманна (Meesmann)

Впервые заболевание описал в 1939 году Alois Meesmann.

Аутосомно-доминантное заболевание, которое начинается в раннем детском возрасте.

Редкая форма дистрофии роговицы, поражающая роговичный эпителий, в котором из-за мутаций генов KRT3 и KRT12, кодирующих кератин, возникают кисты

Образование множественных мелких пузырьков в эпителии роговицы с последующим превращением их в точечные помутнения.

По данным электронной микроскопии пузырьки содержат цитоплазматические включения.

Роговичная ткань между пузырьками не изменена.

Могут образовываться дефекты эпителия роговицы, что обуславливает появление болей, ощущение инородного тела.

Острота зрения заметно не страдает.

Могут отмечаться фотофобия и периодически возникающее затуманивание зрения.

Из-за крайне малого размера мутных пятнышек, постепенно образующихся в толще эпителия, болезнь зачастую диагностируют, когда пациент достигает среднего возраста и начинает страдать от фотофобии и снижения зрения.

Лечения обычно не требует. В качестве терапии может быть использовано удаление эпителия, но оно не ведет к окончательному излечению.

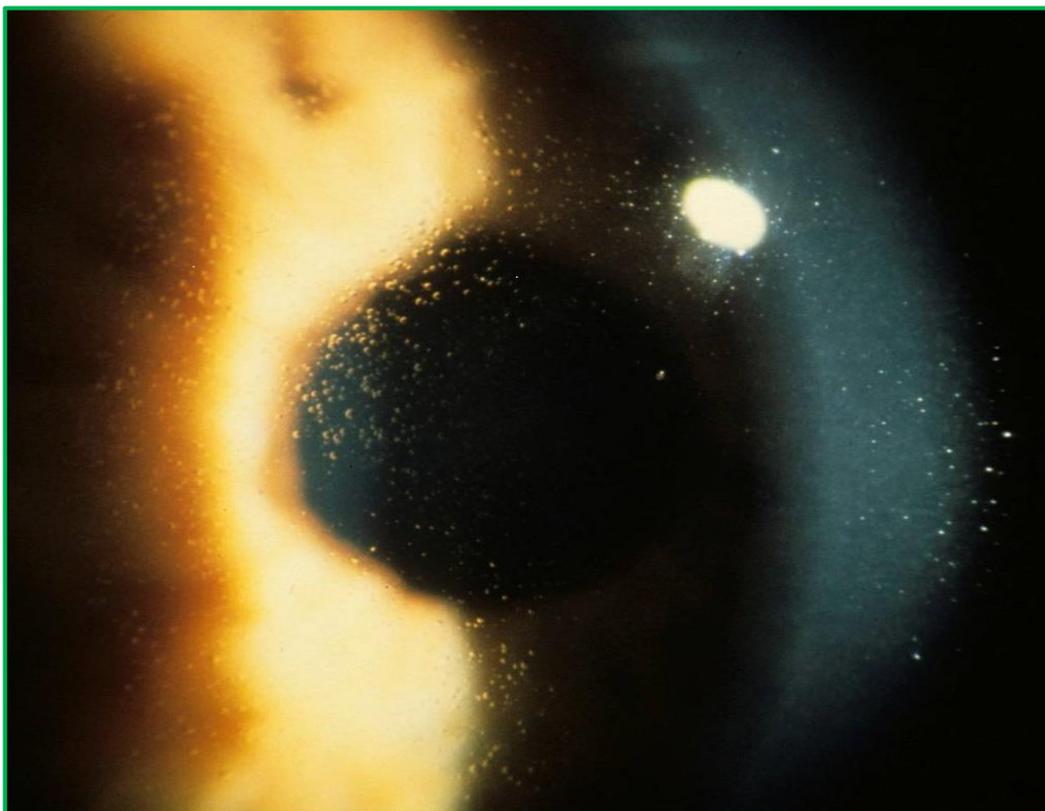


Рисунок 2 – Дистрофия Месманна

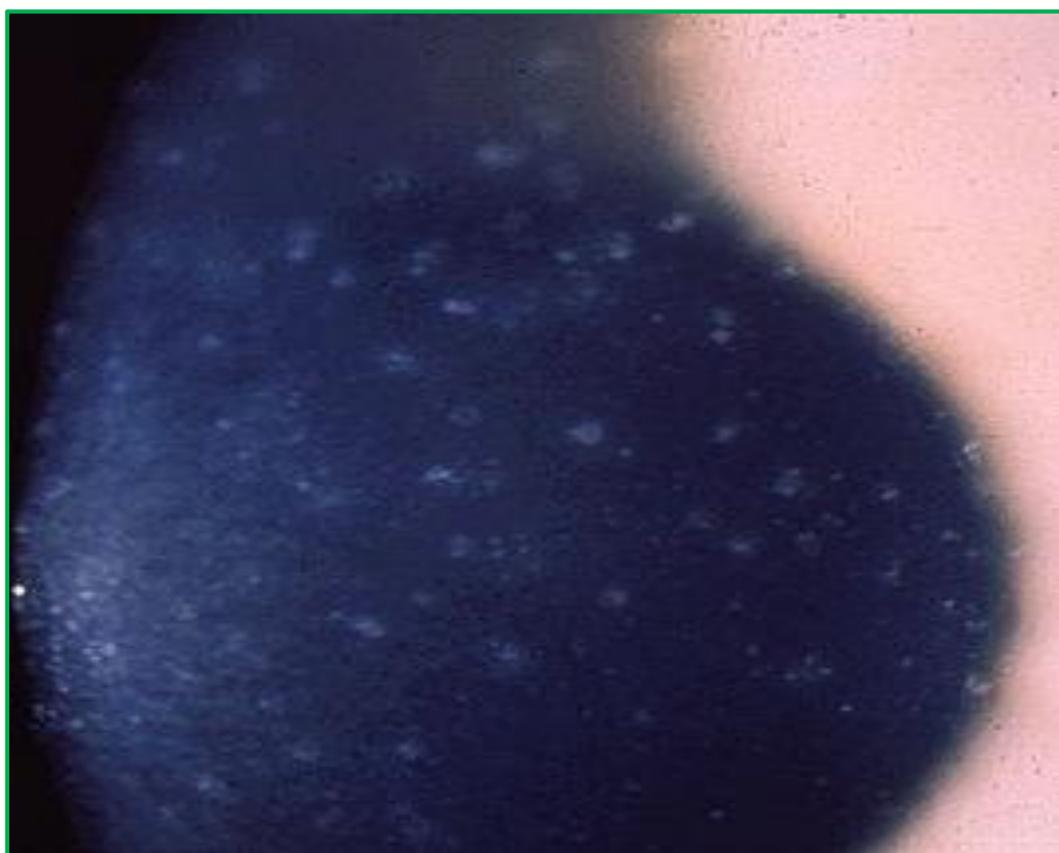


Рисунок 3 – Дистрофия Месманна



Рисунок 4 – Дистрофия Месманна

Эпителиальная дистрофия Лиша (Lisch)

Впервые описал в 1992 году W. Lisch.

Редкая форма дистрофии роговицы.

В одном исследовании отмечена ассоциация заболевания с хромосомной областью Хр22.3, но пока не выявлено конкретных генов-кандидатов.

Основные признаки дистрофии Лиша – появление полос или хлопьев помутнения на роговице одного или обоих глаз.

Иногда помутнения закручиваются водоворотом, следуя типичной картине обновления эпителия роговицы.

В цитоплазме эпителиальных клеток из областей помутнения отмечены диффузные вакуоли с неизвестным содержимым.

Удаление эпителия у пациентов лишь временно улучшает их самочувствие, через несколько месяцев эпителий обновляется и вновь начинает мутнеть.



Рисунок 5 – Эпителиальная дистрофия роговицы Лиша

Микроскопическая кистозная дистрофия Когана (Cogan)
(дистрофия базальной мембраны переднего эпителия, эпителиопатия «отпечатков пальцев»)

В отличие от типичной дистрофии это расстройство часто поражает лишь один глаз либо степень поражения глаз различна.

Является одной из самых распространенных «передних» дистрофий роговицы и встречается у 5% населения.

Некоторые авторы склонны относить это состояние к возрастной дегенерации роговицы, утверждая, что ее встречаемость в популяции у лиц старше 50 лет достигает 75%.

Заболевание также известно как дистрофия базальной мембраны переднего эпителия роговицы. Названия отражают вариабельность локализации патологических изменений роговицы.

Наследственная предрасположенность для данного вида дистрофии не характерна, тем не менее, описаны случаи ее развития у членов одной семьи.

У ряда пациентов выявлены генные мутации в локусе 5q31, а у 10% больных встречаются мутации, описанные при других видах дистрофий роговицы.

Заболевание связано с геном TGFBI.

Редко встречается в нескольких поколениях одной семьи.

Помимо наследственных факторов в этиологии дистрофии играют роль хроническая герпетическая инфекция, травмы глаза, ожоги.

Скорость и степень развития поражения сильно различается и флуктуирует.

В основе заболевания лежит дистрофия базальной мембраны переднего эпителия роговицы.

Эпителий не удерживается на поверхности измененной мембраны, отслоившийся участок эпителия вздувается и приклеивается к слизистой неподвижных век ночью. Этим обусловлены жалобы. Пациент часто просыпается ночью от боли, вызванной эрозией эпителия, возникшей после открывания век.

Морфологические проявления дистрофии варьируют от микрокистозных до картообразных изменений, по типу отпечатка пальца, криволинейных помутнений в передних слоях собственного вещества.

Патологические изменения включают утолщение базальной мембраны с проминенцией ее в толщу переднего эпителия роговицы (в случае географических помутнений), интраэпителиальные кисты с цитоплазматическими включениями (при точечных помутнениях), утолщение базальной мембраны (в случае помутнений по типу отпечатка пальца).

Наиболее характерно появление в толще эпителия прозрачных или серо-белых микрокист размером 0,1-0,5мм, которые описал D.G. Cogan еще в 1964 году.

Микрокисты имеют сферичную форму и обычно располагаются дискретно в оптической зоне роговицы. Позднее они могут сливаться с образованием серо-белых пятен овальной или неправильной формы до 1 мм в диаметре.

Микрокисты локализуются преимущественно в средних слоях эпителия. Доходя до поверхностного слоя, они обуславливают появление у больных жалоб на покалывание и ощущение инородного тела в глазу.

Одним из вариантов дистрофии Когана является наличие более широких интра- и субэпителиальных помутнений с формированием

своеобразного рисунка, напоминающего карту. Это обусловлено утолщением и разрастанием базальной мембраны, состоящей из нескольких пластин, в толщу эпителия.

Эти изменения часто сочетаются с наличием микрокист и лучше видны при биомикроскопии в отраженном свете (ретроиллюминации) на фоне розового рефлекса глазного дна. Данный метод также позволяет обнаружить в глубоких слоях эпителия характерные параллельные полупрозрачные линейные помутнения волнистой формы, похожие на «отпечатки пальцев».

Все перечисленные изменения роговицы могут меняться с течением времени по степени выраженности и локализации.

Полиморфизм клинической картины заболевания в отдельных случаях существенно затрудняет своевременную диагностику.

Описанные изменения вызывают неравномерное утолщение эпителия роговицы, его отек, проявлением которого является затуманивание зрения с развитием неправильного астигматизма.

В процессе прогрессирования заболевания по площади и глубине связь эпителиального слоя с базальной мембраной существенно ухудшается, что способствует возникновению спонтанных рецидивирующих эрозий роговицы.

Зачастую больные отмечают их появление в момент пробуждения ото сна.

Их причиной также может стать малейшая травма эпителия роговицы.

Как правило, в начальной стадии заболевания полная эпителизация наступает в течение нескольких часов.

В дальнейшем, вследствие распространения патологического процесса, на это требуется несколько дней.

Со временем формирующиеся в эпителиальном слое изменения могут существенно снижать остроту зрения и вызывать у больного перманентное ощущение инородного тела в глазу.

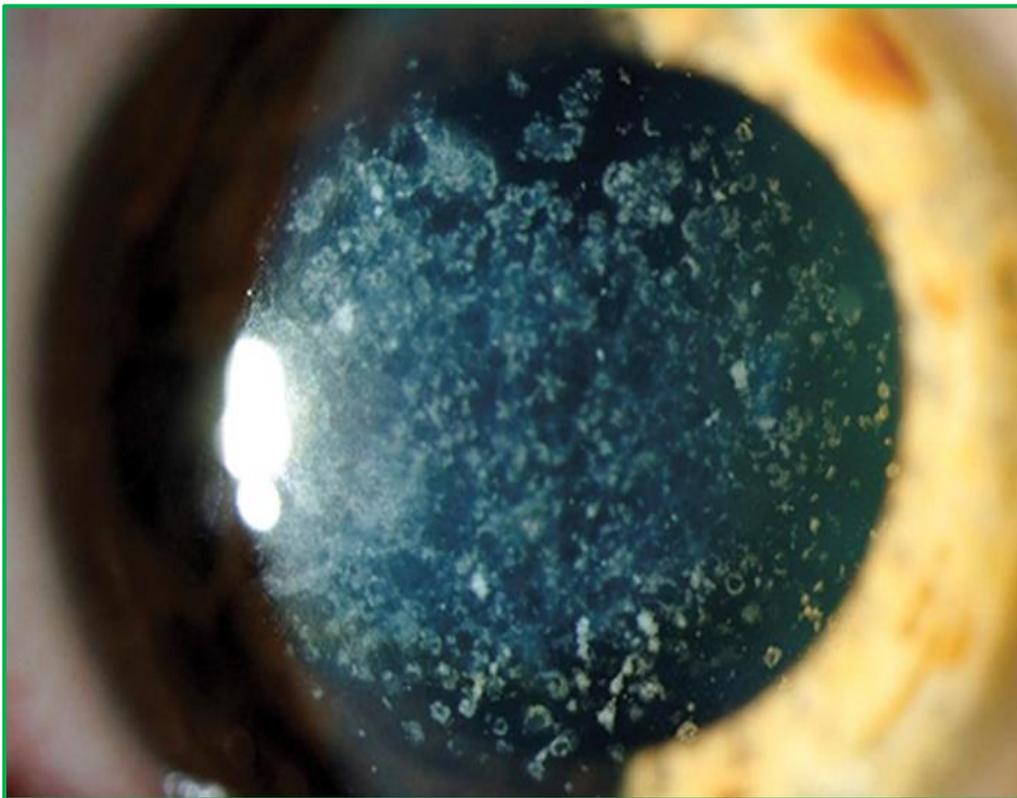


Рисунок 6 – Микроскопическая кистозная дистрофия Когана

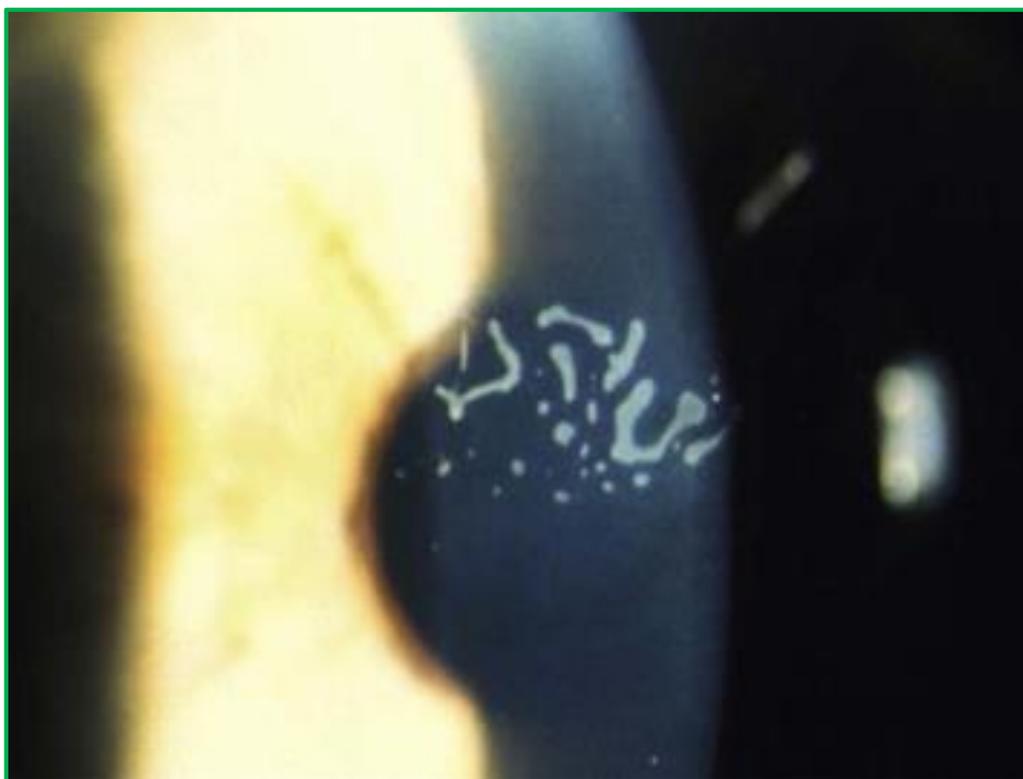


Рисунок 7 – Микроскопическая кистозная дистрофия Когана

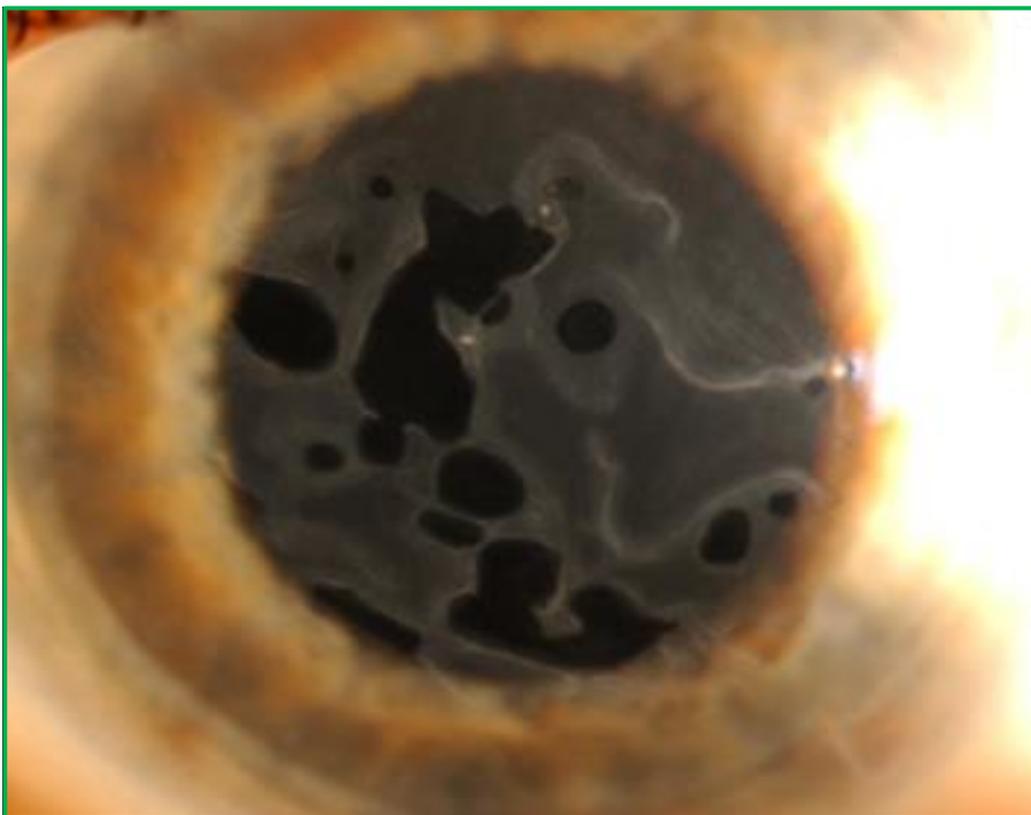


Рисунок 8 – Микроскопическая кистозная дистрофия Когана

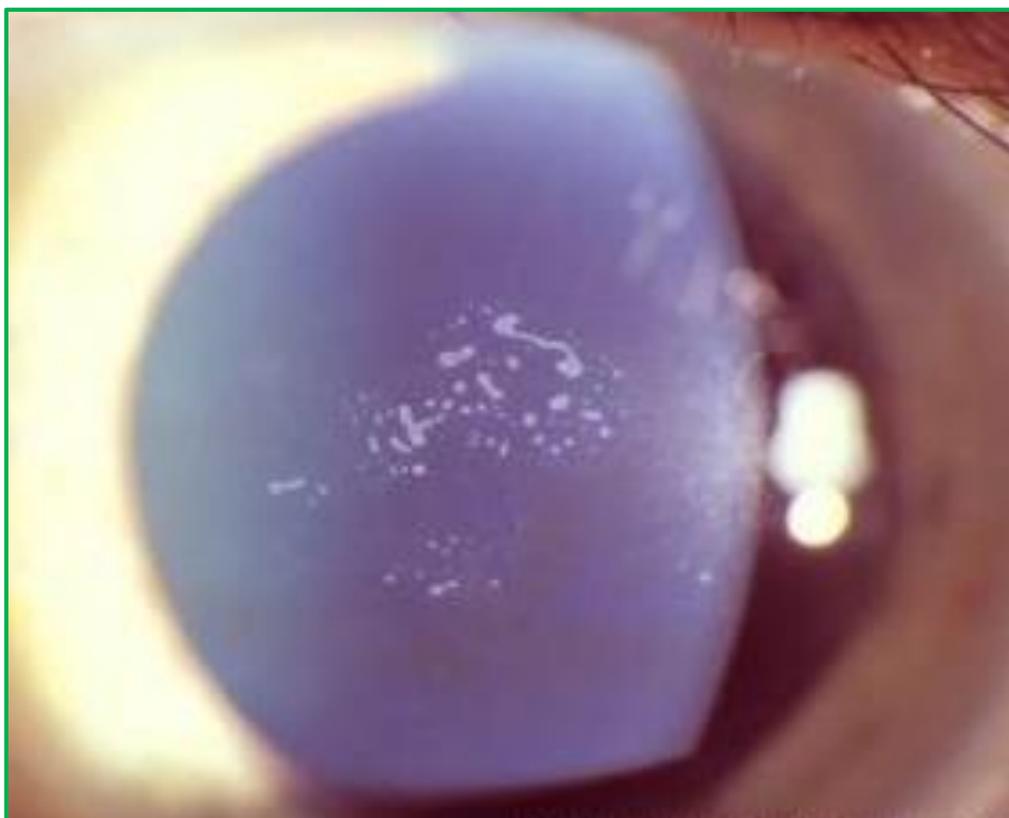


Рисунок 9 – Микроскопическая кистозная дистрофия Когана

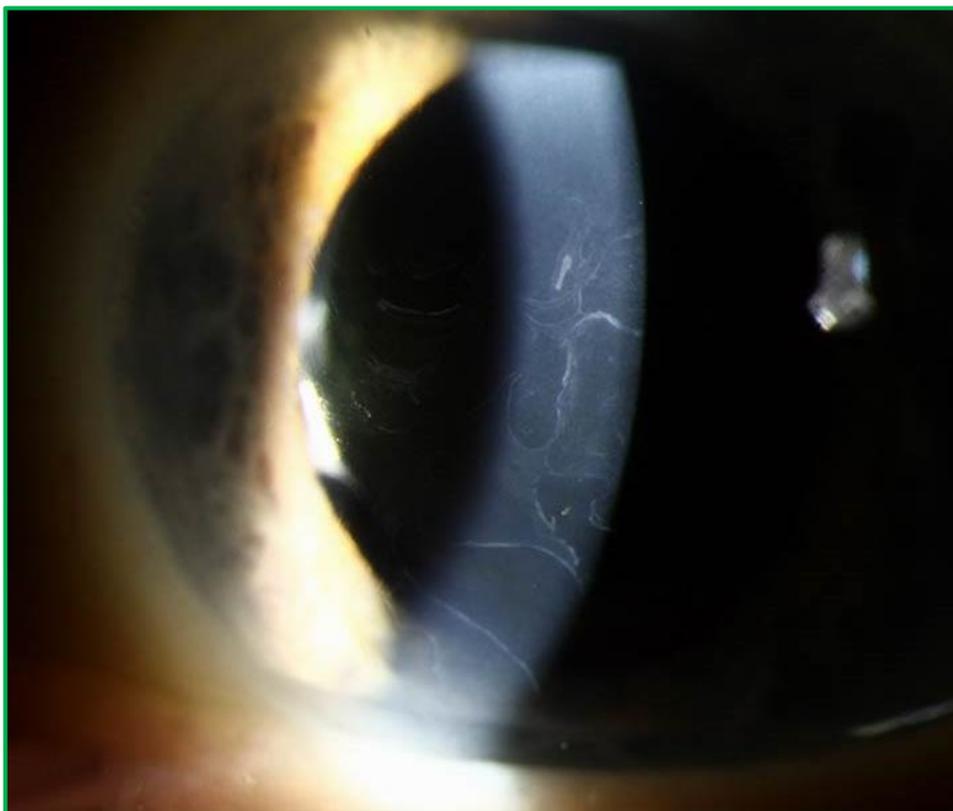


Рисунок 10 – Микроскопическая кистозная дистрофия Когана

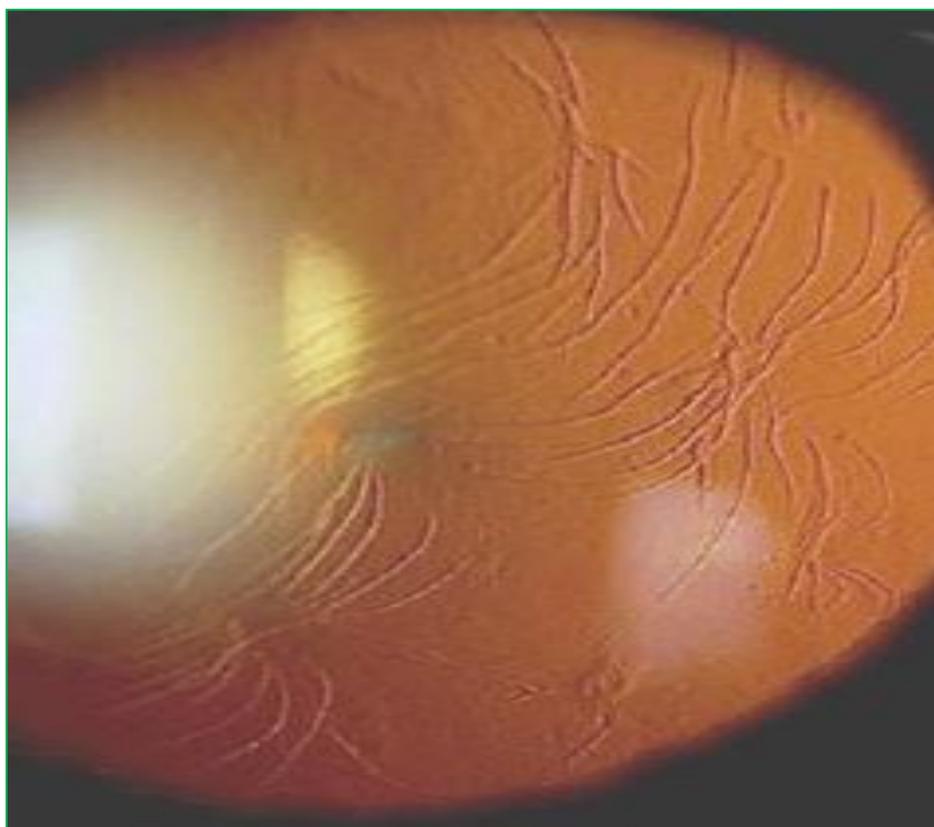


Рисунок 11 – Микроскопическая кистозная дистрофия Когана

ДИСТРОФИИ, ПЕРВИЧНО ПОРАЖАЮЩИЕ БОУМЕНОВУ МЕМБРАНУ

В настоящее время подразделяют дистрофии боуменовой мембраны на **дистрофию типа I** (соответствует дистрофии **Рейса-Бюклера (Reis, Buckler)**) и **дистрофию типа II** (соответствует дистрофии **Тиль-Бенке (Thiel, Behnke)**).

Клинические симптомы обоих типов дистрофий сходны, и дифференциальный диагноз можно провести только при биомикроскопии при помощи щелевой лампы и электронной микроскопии.

Дистрофия Рейса-Бюклера (Reis, Buckler) (передняя крокодиловая шагрень)

Дистрофия боуменовой мембраны I типа.

Наследственная дистрофия, проявляющаяся в первые годы заболевания как ретикулярное поверхностное помутнение.

Сочетается со спонтанными эрозиями, покраснением глаз, светобоязнью и острой болью.

Эрозии рецидивируют несколько раз в году.

Во втором и третьем десятилетиях жизни появляется центральное помутнение роговицы, имеющее форму неправильного кольца, завитков, напоминающих раковину или географическую карту.

При биомикроскопии обнаруживается шероховатость эпителия, дистрофические очаги в виде белых нитей, образующих неправильные кольца или рыболовную сеть.

Изменения распространяются только на переднюю пограничную пластинку.

Утолщения боуменовой мембраны могут иметь вид передней крокодиловой шагрени, мозаики, расплавленного стекла.

Боуменова мембрана имеет тенденцию выступать в передний эпителий роговицы.

Из-за помутнения роговицы и неправильного астигматизма страдает острота зрения.

Ношение контактных линз часто улучшает остроту зрения.



Рисунок 12 – Дистрофия Рейса-Бюклера

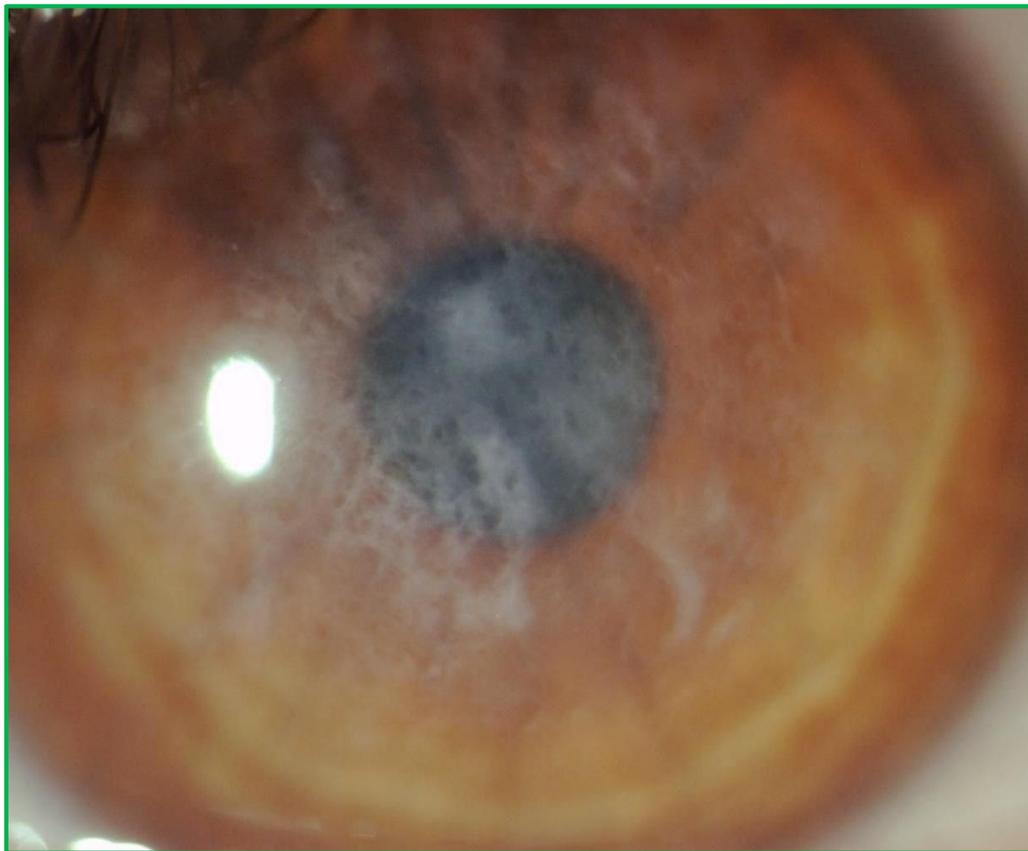


Рисунок 13 – Дистрофия Рейса-Бюклера

Дистрофия Тиль-Бенке (Thiel, Behnke)

Дистрофия боуеновой мембраны II типа.

Впервые эта форма роговичной дистрофии была описана Hans-Jurgen Thiel и Horst Behnke в 1967 году. Редкая форма дистрофии роговицы, поражающая боуенову мембрану.

Первоначально считалась проявлением дистрофии роговицы Рейса-Бюклерса, но исследование, проведенное в 1995 году М. Кюхлем с коллегами, показало, что две схожие дистрофии являются разными заболеваниями.

Некоторые случаи заболевания ассоциированы с хромосомным участком 10q24, другие являются результатом мутации гена TGFBI, кодирующего кератоэпителин.

В большинстве случаев пациенты с дистрофией Тиль-Бенке, или дистрофией «медовых сот», рождались со здоровой неизменной роговицей. Но в первые 10-20 лет жизни начинали развиваться помутнения, выраженные рецидивирующие эрозии, сетчатое рубцевание роговицы и дистрофические изменения в виде «медовых сот» в области боуеновой мембраны.

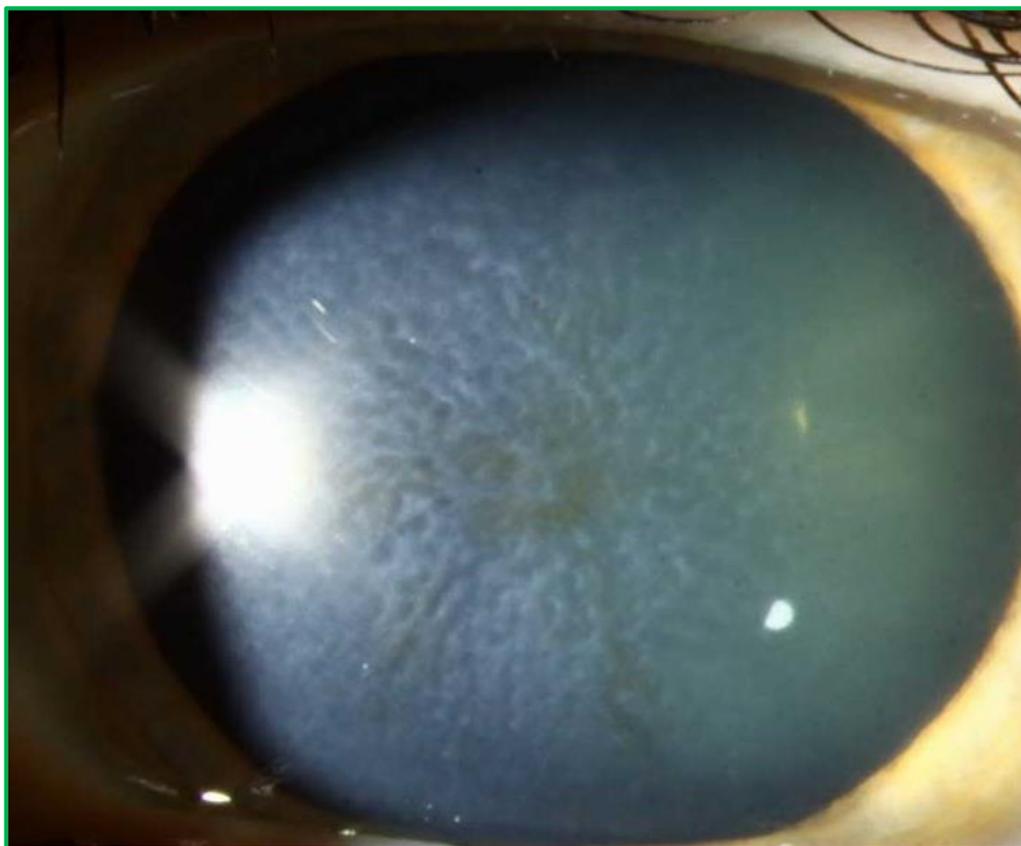


Рисунок 14 – Дистрофия Тиль-Бенке



Рисунок 15 – Дистрофия Тиль-Бенке



Рисунок 16 – Дистрофия Тиль-Бенке

ДИСТРОФИИ, ПЕРВИЧНО ПОРАЖАЮЩИЕ СТРОМУ

Гранулярная (узелковая) дистрофия Гренува I (*Graenouw*) (зернистая дистрофия)

Описал в 1890 г. немецкий офтальмолог А. Graenouw. Наследуется по аутосомно-доминантному типу. Возникает в детском возрасте, наиболее выражена после 40 лет. Течение заболевания ареактивное, склонно к прогрессированию.

Характеризуется появлением в различных слоях роговицы, преимущественно в центральных отделах передних слоев стромы, мелких, серого цвета крошковидных помутнений.

С возрастом узелки занимают и периферические отделы роговицы, располагаясь как в поверхностных, так и в глубоких слоях стромы.

Иногда узелки склонны к слиянию, образуя фигуры различной формы.

Более многочисленные мелкие помутнения располагаются по периферии и поверхностно, а более крупные и грубые – глубже и в центральной части.

Узелки имеют четкие границы, вкраплены в окружающую неизмененную роговичную ткань.

В некоторых участках роговицы узелки приподнимают эпителий, что делает переднюю поверхность оптического среза неровной, матовой.

Однако сам эпителий, как правило, остается интактным.

Около лимба (2-3 мм) всегда имеется поясok прозрачной роговичной ткани.

Морфологические исследования обнаруживают очаговое утолщение, образование неправильных выпячиваний, частичное исчезновение боуменовой мембраны.

К старости мутнеет вся роговица.

Лечение – показана кератопластика. Зернистая дистрофия роговицы может повторяться после сквозной кератопластики. Как и при первичном проявлении болезни, депозиты наблюдаются в поверхностных слоях, позже и в строме. Предполагается, что они продуцируются эпителием, хотя не исключена роль стромы. Зерна содержат фосфолипиды и микрофибриллярные белки//



Рисунок 17 – Гранулярная дистрофия Гренува I

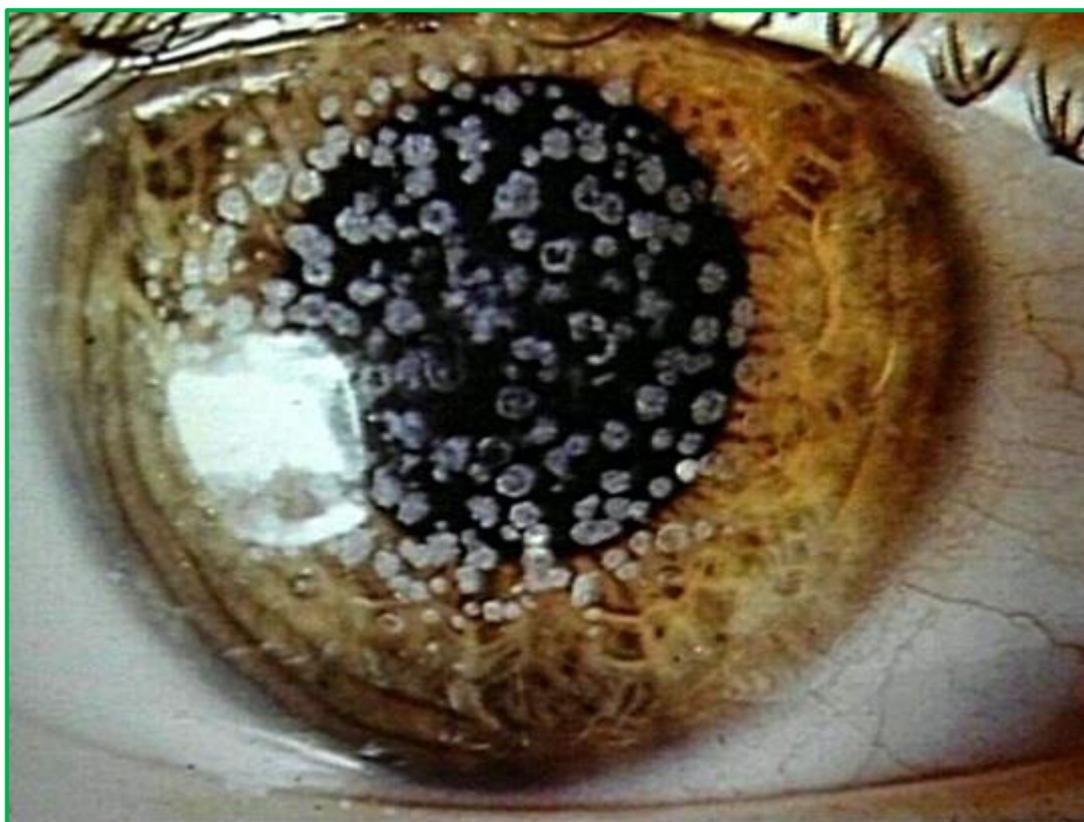


Рисунок 18 – Гранулярная дистрофия Гренува I

Решётчатая дистрофия Бибера–Гааба–Диммера (Bibber, Naab, Dimmer)

Описали в 1899 году немецкий офтальмолог F. Dimmer, швейцарские офтальмологи Н. Bibber и О. Naab. Семейно-наследственная болезнь. Первые признаки появляются после двух лет жизни ребенка.

Характеризуется появлением тонких полосок помутнений серовато-белого цвета с четкими границами, располагающихся в поверхностных слоях центральной части роговицы. К центру эти полоски дихотомически разветвляются и анастомозируют между собой. Ближе к центру между полосками появляются помутнения в виде бляшек. В центре полосок мало, видны лишь пятна, местами сливающиеся. В поздних стадиях в центре роговицы образуется сплошное дисковидное помутнение.

При биомикроскопии: крайняя периферия роговицы совершенно прозрачна. Ближе к центру видна характерная решетка. Еще ближе к центру располагаются пятна, лежащие на различной глубине в строме.

Выявляется амилоидная природа нитей – врожденная форма первичного локализованного амилоидоза. Происходит снижение уровня ингибиторов протеолитических ферментов альфа1-антитрипсина, альфа2-макроглобулина, предохраняющих тканевые субстраты от протеолиза.

В течение заболевания различают **3 стадии**:

- Глаз спокоен. Роговица гладкая, блестящая. Видны отдельные полосчатые помутнения под эпителием и в верхних слоях стромы. Крайняя периферия и центр свободны. Чувствительность может быть не нарушена.
- Появляются очаги помутнения в центре роговицы. Увеличивается число помутнений по периферии. Чувствительность роговицы снижается. Страдает острота зрения.
- При прогрессировании наблюдаются рецидивирующие эрозии, поверхность роговицы шероховатая. Помутнение в центральных отделах достигает высокой интенсивности. Решетка просматривается только по периферии. Острота зрения резко снижена.

При снижении зрения ниже 0,1 показана сквозная или послойная кератопластика. Иногда после кератопластики может возникнуть рецидив.

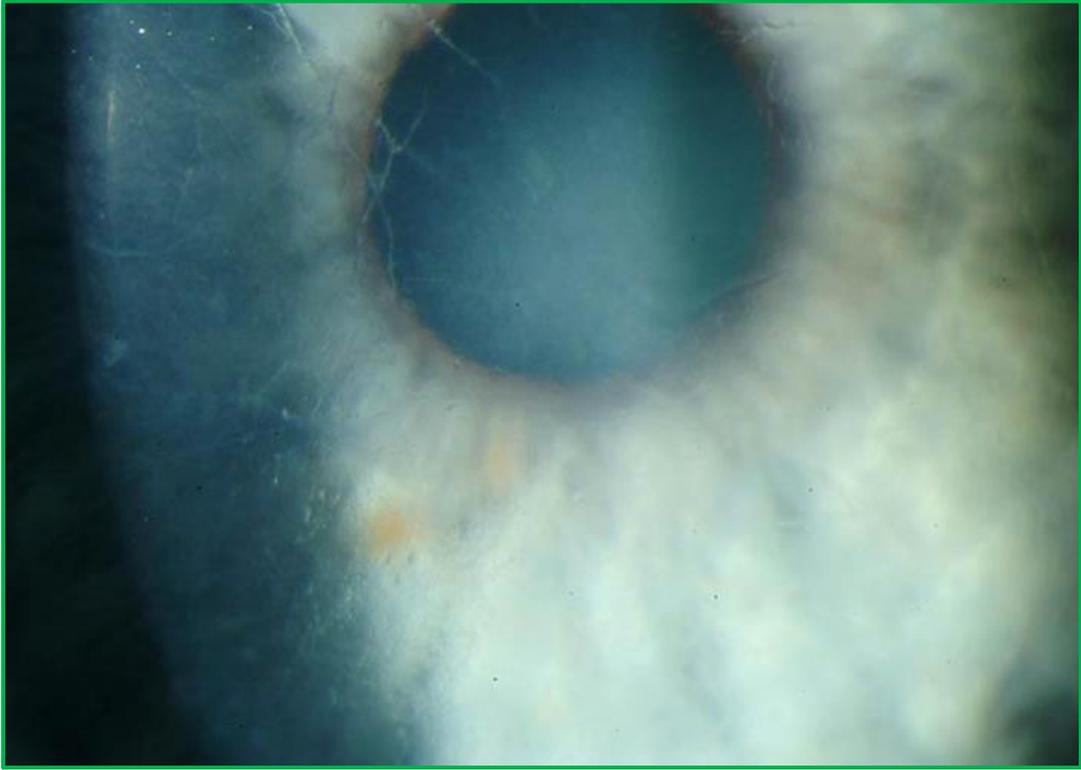


Рисунок 19 – Решётчатая дистрофия Бибера-Гааба-Диммера

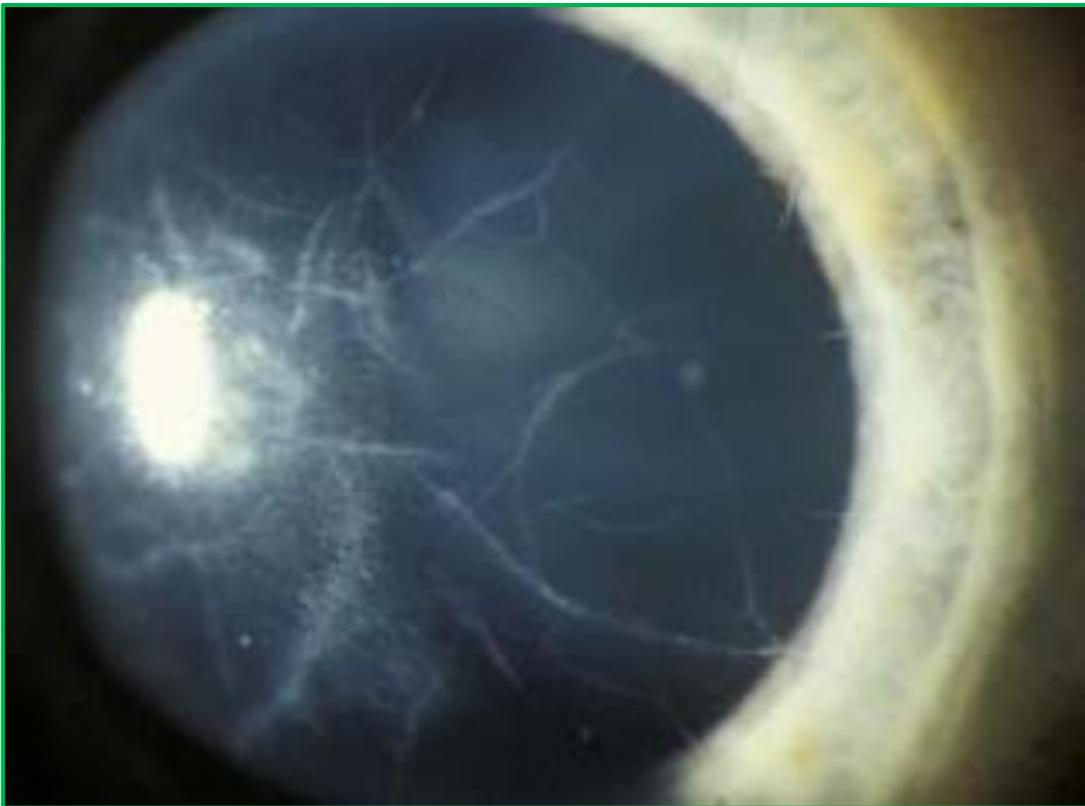


Рисунок 20 – Решётчатая дистрофия Бибера-Гааба-Диммера

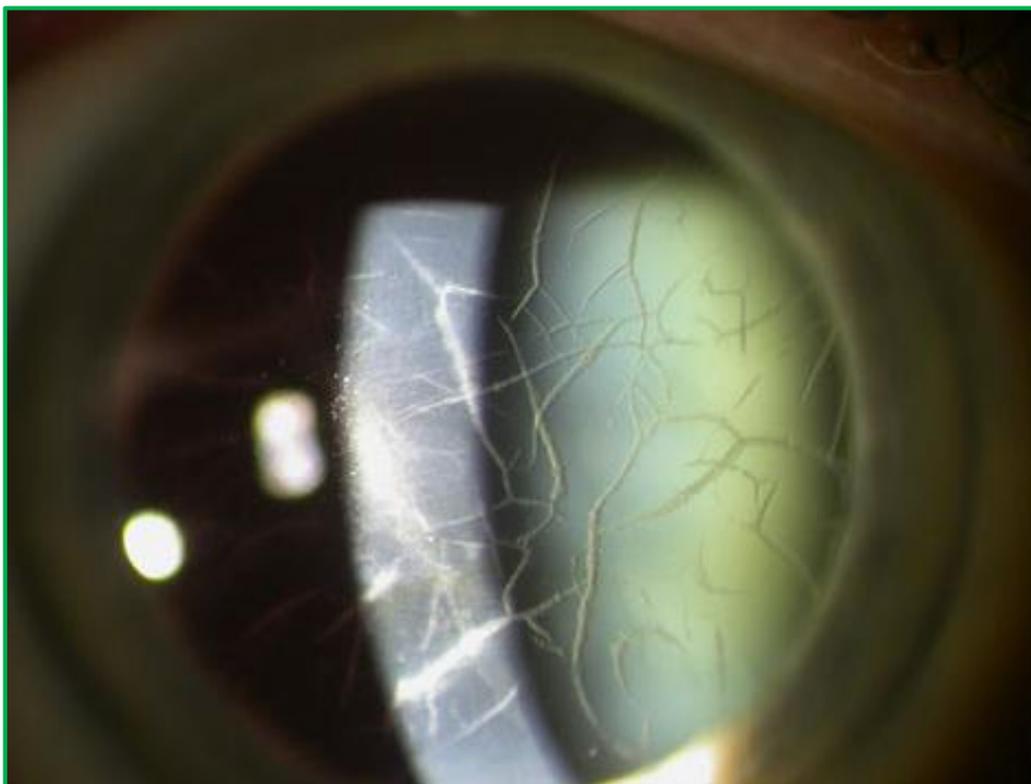


Рисунок 21 – Решетчатая дистрофия Бибера-Гааба-Диммера

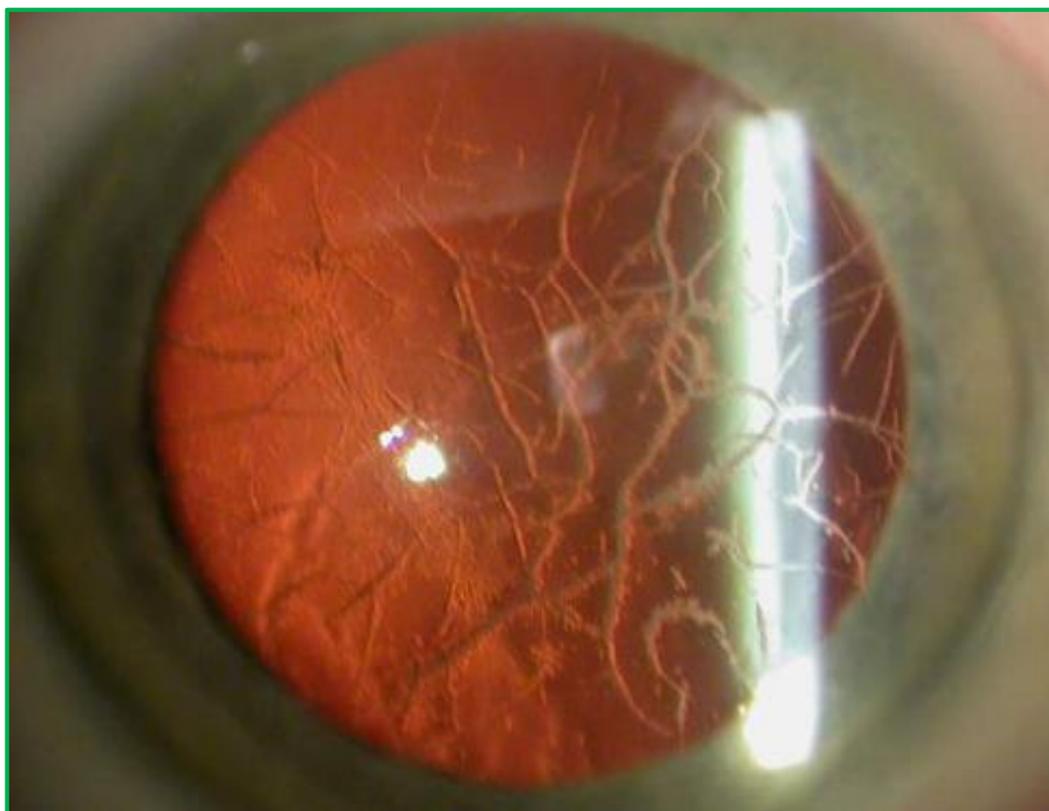


Рисунок 22 – Решетчатая дистрофия Бибера-Гааба-Диммера

Пятнистая дистрофия Гренува II – Фера (Graenouw, Fehr)

Описали в 1904 г. немецкие офтальмологи А. Graenouw и О. Fehr. Аутосомно-рецессивное заболевание.

Проявляется в детском возрасте светобоязнью, слезотечением, чувством инородного тела, рецидивирующими эрозиями.

Образуются множественные субэпителиальные инфильтраты, выступающие над поверхностью роговицы.

Появляются серо-белые пятнистые помутнения в передних слоях стромы роговицы с нечеткими, размытыми краями на фоне диффузного помутнения. Может появиться неровность эпителиальной поверхности.

Повреждения часто распространяются на периферию роговицы.

Большие по размерам пятна располагаются на периферии роговицы в более глубоких слоях.

При прогрессировании могут вновь появиться симптомы воспаления, связанные с образованием новых дистрофических участков.

Может присоединиться васкуляризация.

Гистологически включения представляют собой кислые мукополисахариды, локализованные по всей толще стромы (первичный мукополисахаридоз).

При пятнистой дистрофии первично происходит мукоидная дезинтеграция собственного вещества роговицы с дальнейшим скоплением кислых гликозаминогликанов в кератоцитах, задней пограничной пластинке и в заднем эпителии.

Прогрессирует медленно, к 30-40 годам приводит к значительному снижению зрения вплоть до слепоты. Острота зрения страдает раньше, чем при других формах стромальных дистрофий (из-за диффузного фонового помутнения).

Лечение: сквозная кератопластика. Часто поражается и трансплантат.

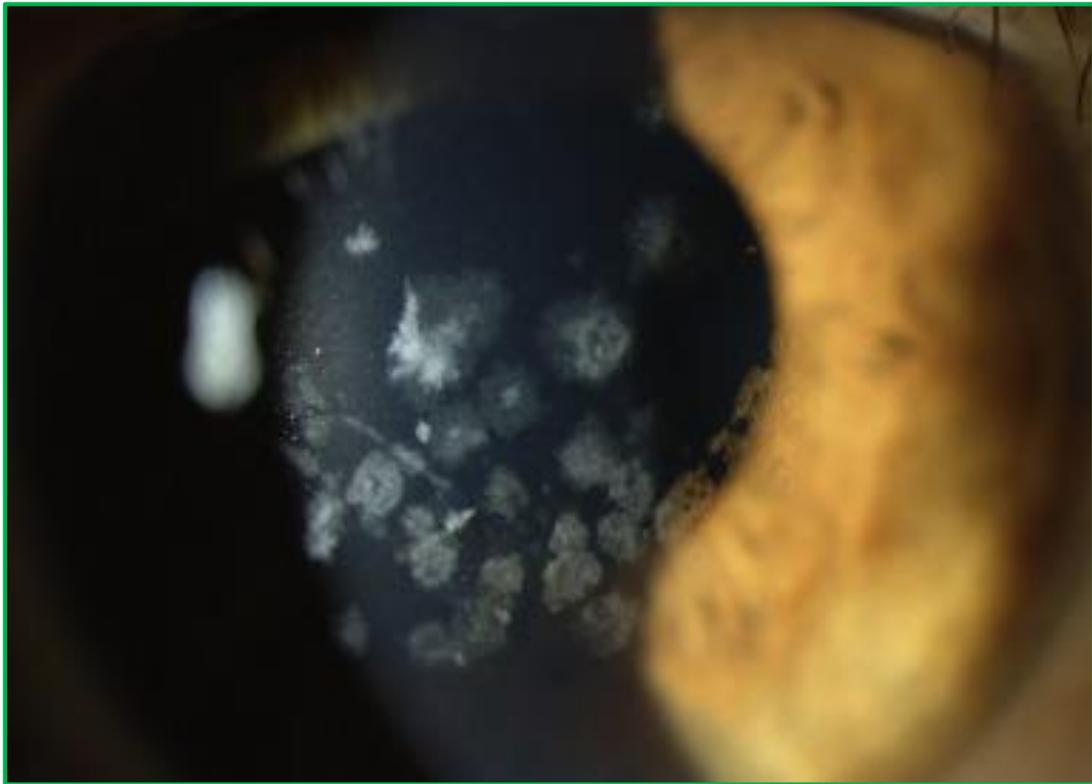


Рисунок 23 – Пятнистая дистрофия Гренува II – Фера



Рисунок 24 – Пятнистая дистрофия Гренува II – Фера

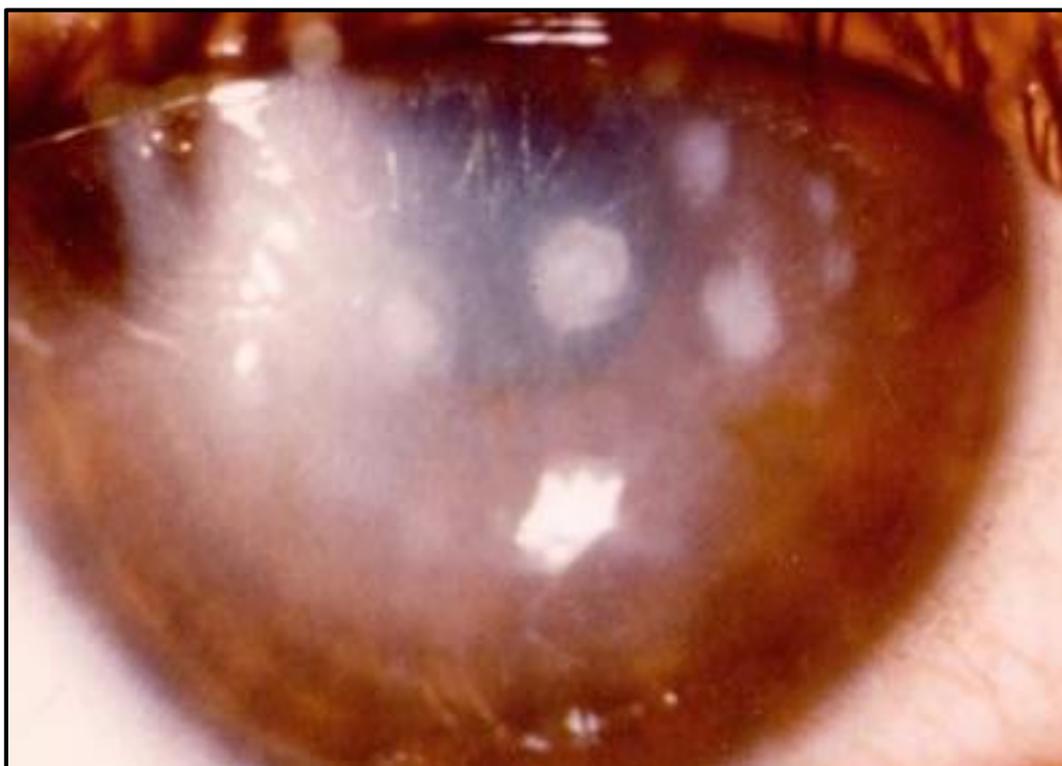


Рисунок 25 – Пятнистая дистрофия Гренува II – Фера

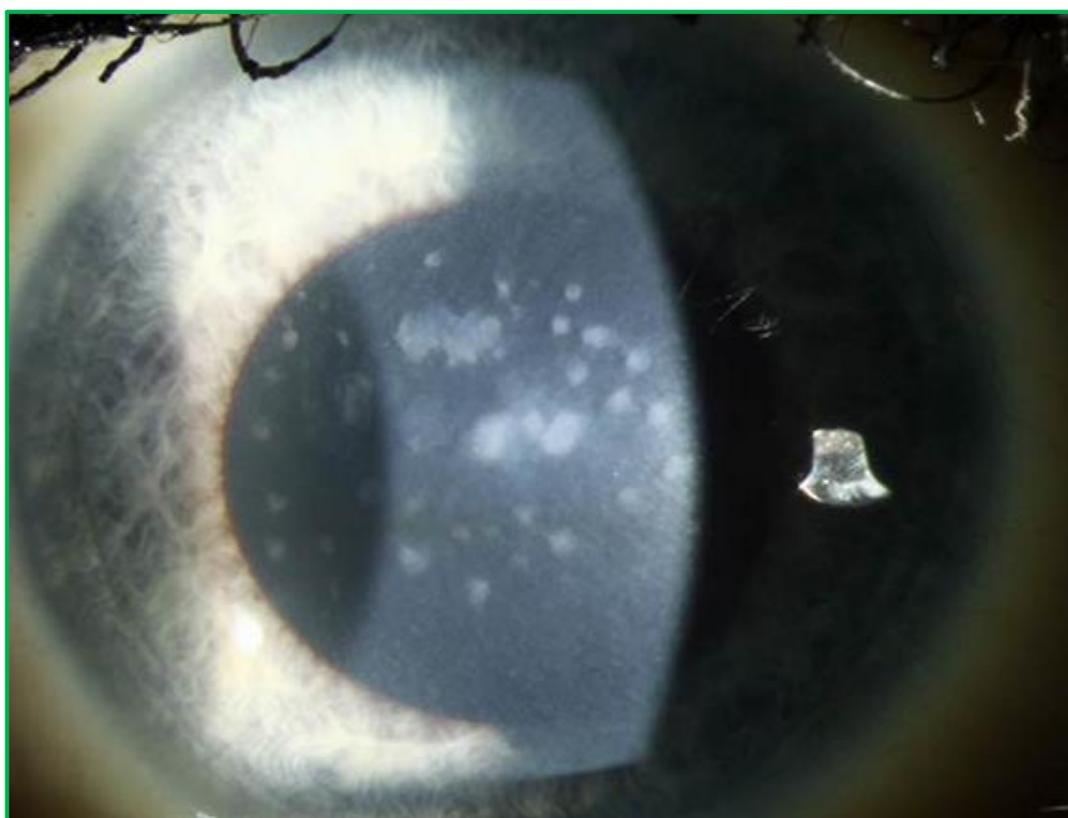


Рисунок 26 – Пятнистая дистрофия Гренува II – Фера

Дистрофия Авеллино (Avellino)

Название соответствует области в Италии, где было зарегистрировано большее количество случаев заболевания. Впервые было описано Р.Фолбергом и коллегами в 1988 году. Все четыре семьи, у членов которых была обнаружена дистрофия, вели свой род из итальянской провинции Авеллино.

Редко встречающийся вариант гранулярной дистрофии со значительными отложениями амилоида, аналогичными таковым при решетчатой дистрофии.

Аутосомно-доминантное наследование (большой h3 ген, хромосома 5q31).

Патология связана с мутациями гена TGFBI, кодирующего белок кератоэпителин. 3.

Заболевание манифестирует в течение первых декад жизни.

Это состояние подразумевает сочетание решетчатой и узелковой дистрофий роговицы.

Клиническая картина и жалобы, как и при гранулярной дистрофии

Рецидивирующие эрозии с болевым синдромом возникают чаще, чем при гранулярной дистрофии.

Помутнения по типу «раздавленных хлебных крошек», напоминающие гранулярную дистрофию в сочетании с тонкими линиями, характерными для решетчатой дистрофии.

Наблюдаются белесые помутнения в передних слоях стромы.

Однако, участки между узелковыми включениями не столь прозрачны, как при дистрофии Гренува I.

Гистологически в передних слоях стромы откладываются два вида депозитов: амилоид (как при решетчатой) и гиалин (как при узелковой) дистрофиях.

Сниженное зрение возникает в среднем возрасте, когда роговичные помутнения становятся обширными и сливными.



Рисунок 27 – Дистрофия Авеллино

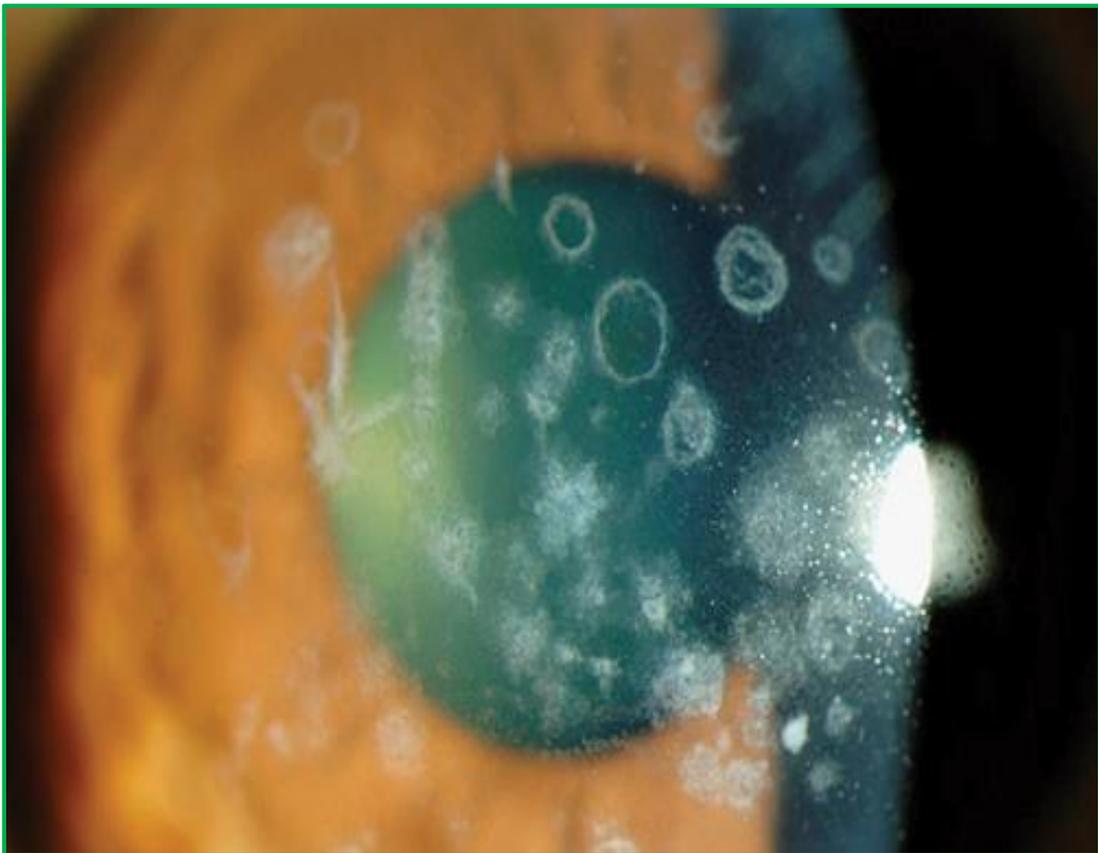


Рисунок 28 – Дистрофия Авеллино



Рисунок 29 – Дистрофия Авеллино

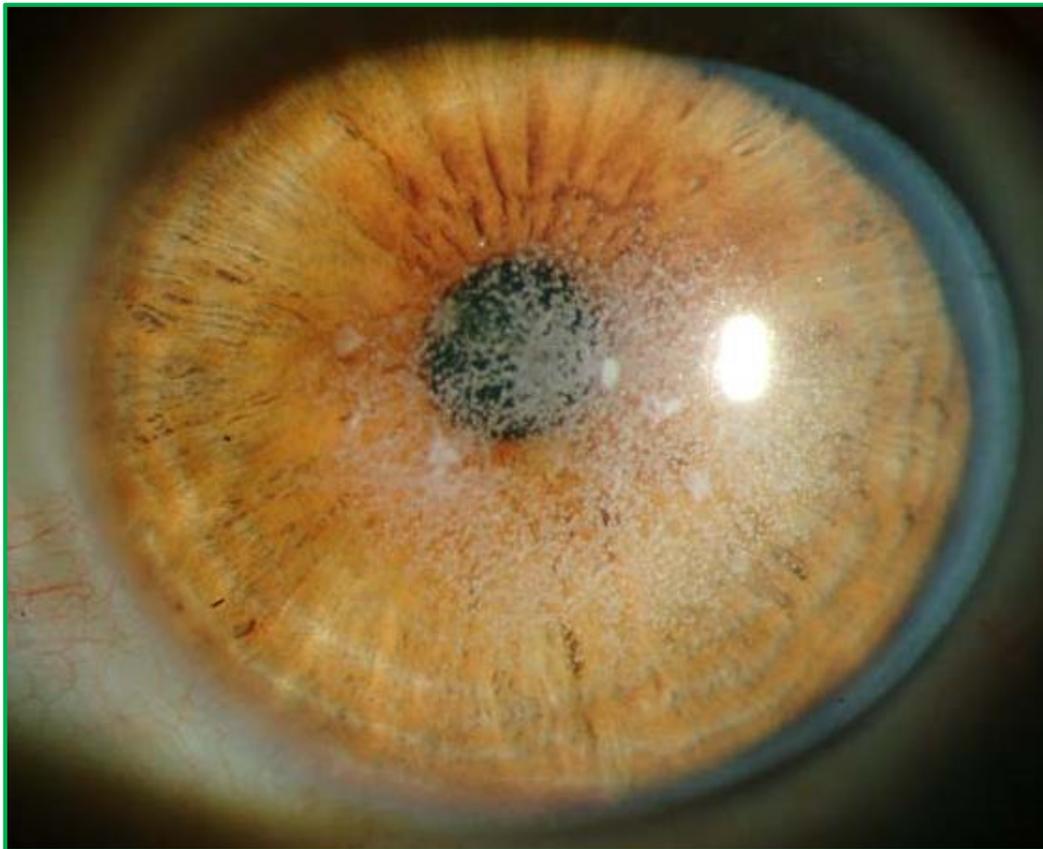


Рисунок 30 – Дистрофия Авеллино



Рисунок 31 – Дистрофия Авеллино



Рисунок 32 – Дистрофия Авеллино

Центральная кристаллическая дистрофия Шнидера (Schnyder)

Описал швейцарский офтальмолог Walter Schnyder еще в 1929 г.

Редкая форма дистрофии роговицы. Аутосомно-доминантное заболевание, которое проявляется до года жизни ребенка.

Болезнь вызывается мутациями гена UBIAD1.

Наблюдается у пациентов с системной гиперлипидемией.

Образование в центральной зоне передних слоев стромы дисковидного или кольцевидного помутнения, состоящего из тонких игольчатых полихроматических кристаллов.

Метаболический дефект обусловлен накоплением в центральных участках роговицы неэстерифицированного холестерина.

Прогрессирует редко, медленно.

Острота зрения чаще практически не страдает.

После 40 лет почти вся роговая оболочка может мутнеть. В случае помутнения роговицы показана кератопластика. Часто после операции может развиваться дистрофия трансплантата. При пересадке роговицы наблюдается отложение холестерина в трансплантате.

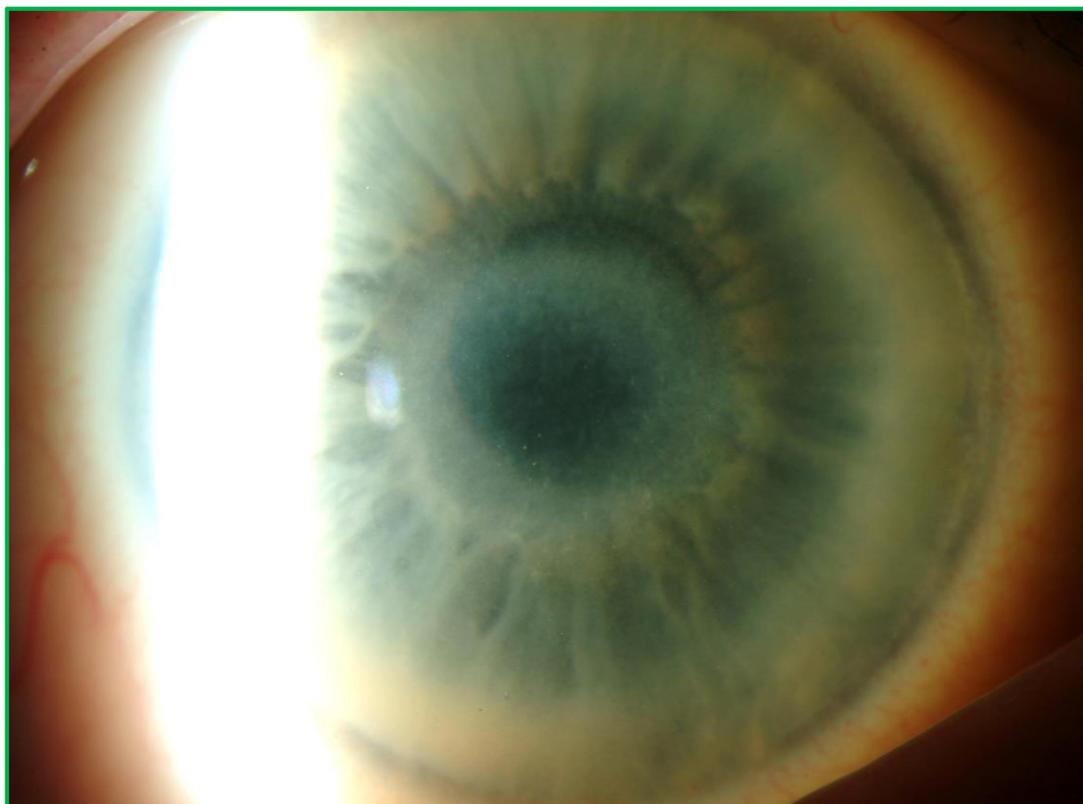


Рисунок 33 – Центральная кристаллическая дистрофия Шнидера



Рисунок 34 – Центральная кристаллическая дистрофия Шнидера

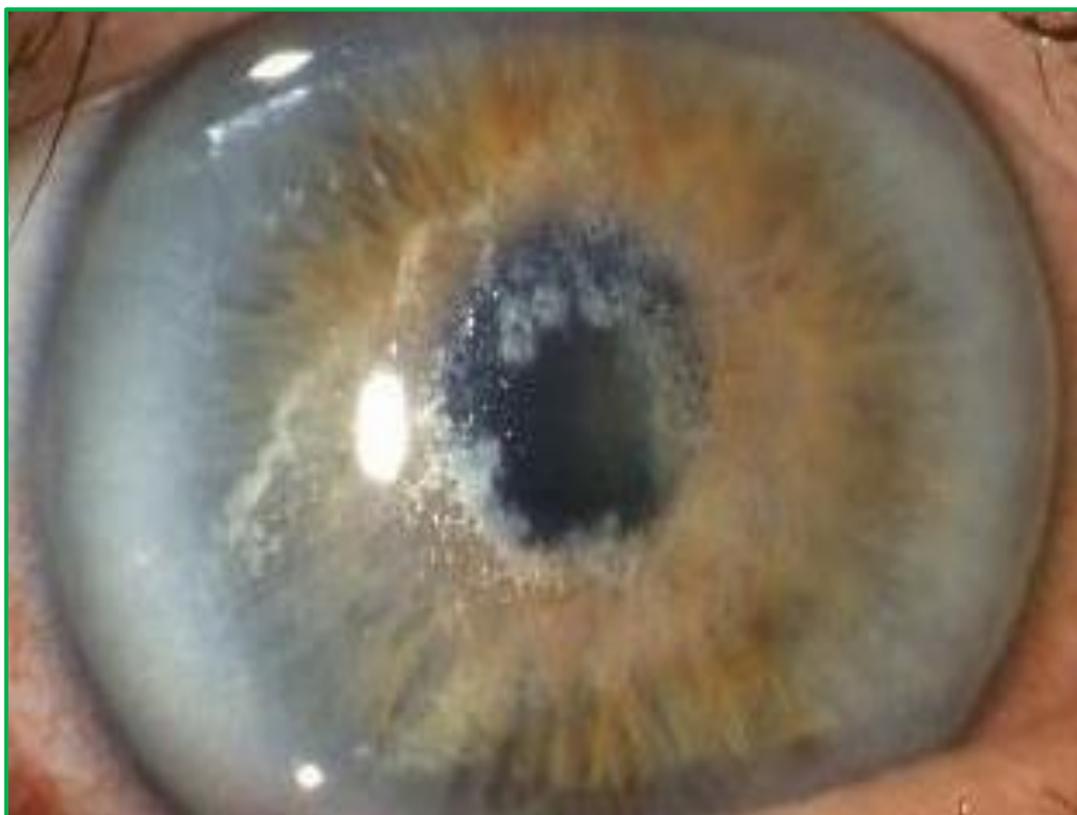


Рисунок 35 – Центральная кристаллическая дистрофия Шнидера

Желатинозная каплевидная дистрофия

Болезнь была описана Накаиэуми в 1914 году.

Редкая форма дистрофии роговой оболочки человека.

Аутосомно-доминантный тип наследования.

Ряд мутаций, вызывающих эту дистрофию, отмечен в гене TACSTD2, однако у некоторых пациентов этот ген не затронут, что говорит о полигенном характере заболевания.

При этой дистрофии наиболее заметны гроздеобразные желатинозные массы под эпителием роговицы.

В далекозашедшем течении заболевания наблюдается совершенно непрозрачная роговица с множественными каплеобразными помутнениями.

В помутневших областях заметны кровеносные каналы.

В амилоидных включениях обнаруживается лактоферрин, однако ген лактоферрина не затронут.

У пациентов развивается светобоязнь, ощущение постороннего тела в роговице, сильно падает зрение.



Рисунок 36 – Желатинозная каплевидная дистрофия

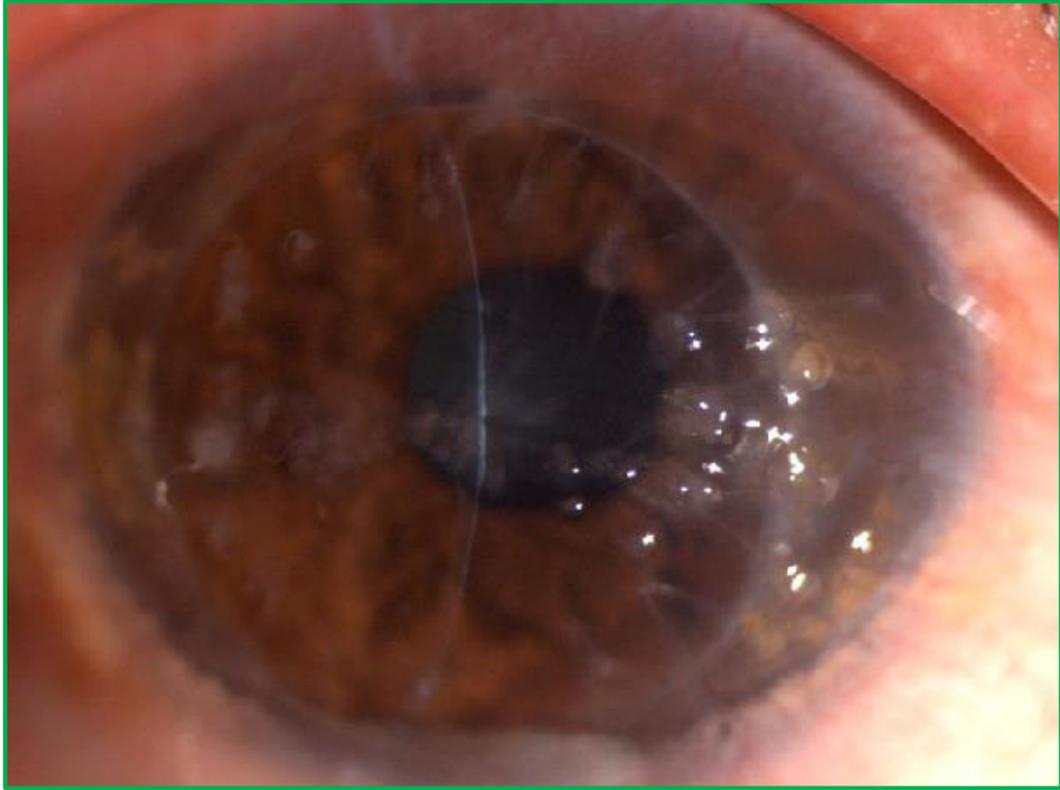


Рисунок 37 – Желатинозная каплевидная дистрофия

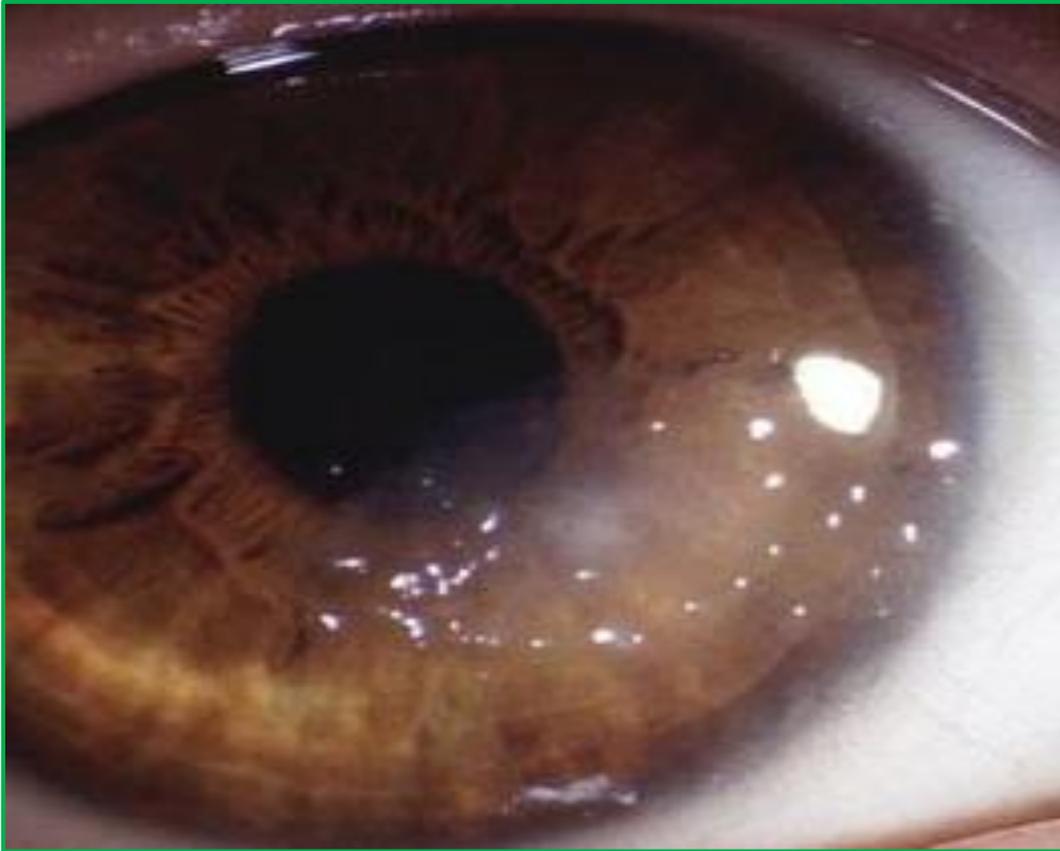


Рисунок 38 – Желатинозная каплевидная дистрофия

Центральная облаковидная дистрофия Франсуа (Francois) **(задняя крокодиловая шагрень)**

Опиал в 1956 году J. François.

Причина заболевания неизвестна, хотя у некоторых больных выявлен ряд сопутствующих генных мутаций, характерных для прочих дистрофических процессов роговицы.

Первично вовлекаются задние слои стромы.

Эндотелий, передний эпителий, боуменова и десцеметова мембраны абсолютно не изменены.

Многочисленные полигональные облаковидные помутнения серо-белого цвета с неровными контурами напоминают по своему виду мозаику и отделены друг от друга полосками прозрачной стромы. Они располагаются преимущественно в задних отделах роговицы, ближе к десцеметовой мембране.

Помутнения содержат мукополисахарады и липидоподобный материал.

Чувствительность роговицы и острота зрения остаются нормальными.

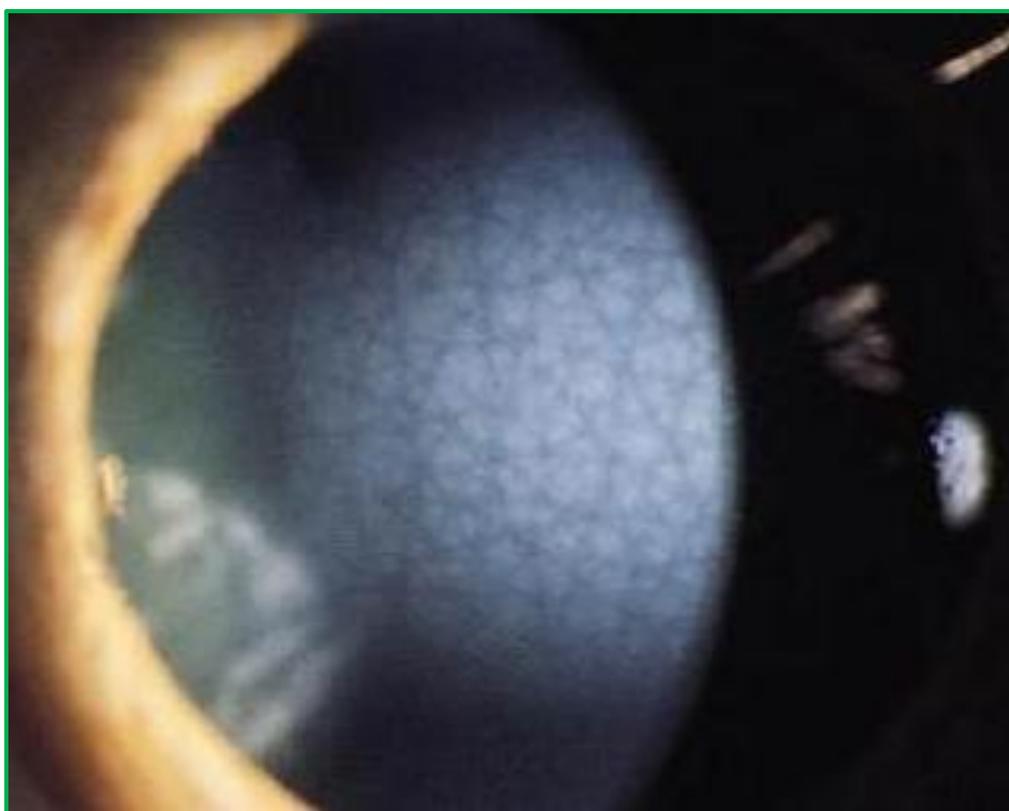


Рисунок 39– Центральная облаковидная дистрофия Франсуа

Центральная крапчатая дистрофия Франсуа-Нитенса (Francois, Neetens)

Редкая форма дистрофии роговицы.

Аутосомно-доминантный тип наследования.

Вызывается мутациями гена PIP5K3. Редко распознается.

Вовлекается центр и периферия.

Отмечаются маленькие овальные или неопределенной формы помутнения в передних слоях стромы с прозрачной окружающей тканью.

Гистологически выявляются склеенные кератоциты, заполненные гликозаминогликанами.

Острота зрения страдает редко.

Болезнь не прогрессирует.

В большинстве случаев протекает бессимптомно.

Иногда отмечается легкая светобоязнь.

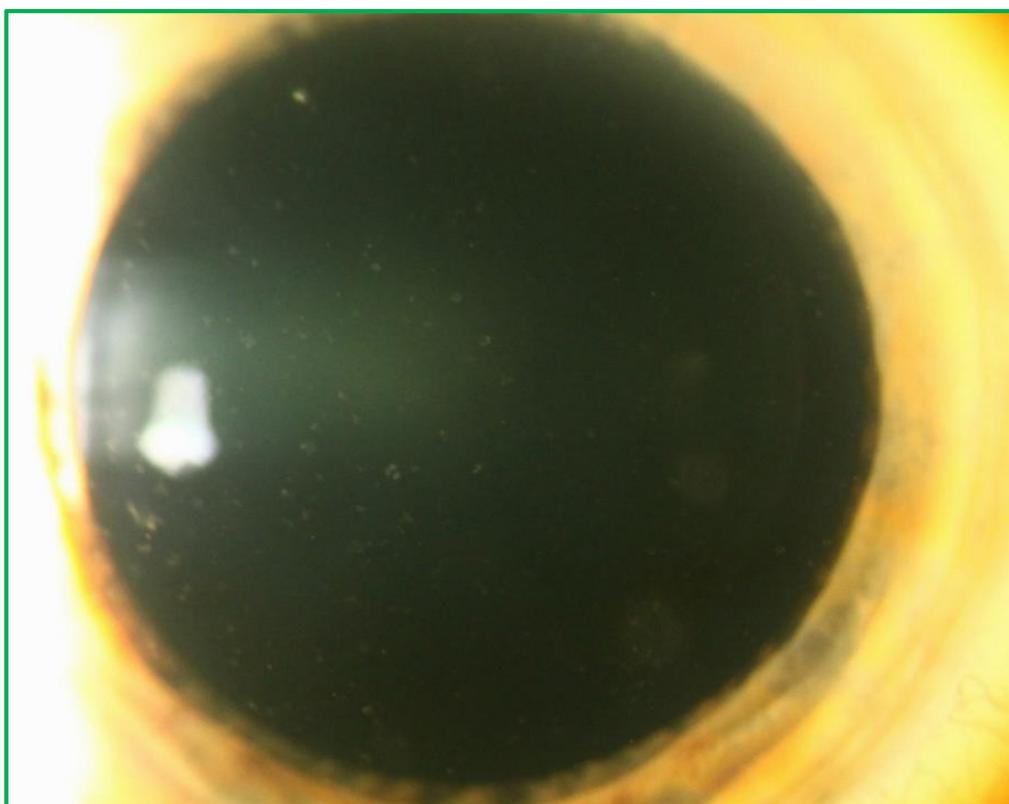


Рисунок 40 – Центральная крапчатая дистрофия Франсуа-Нитенса

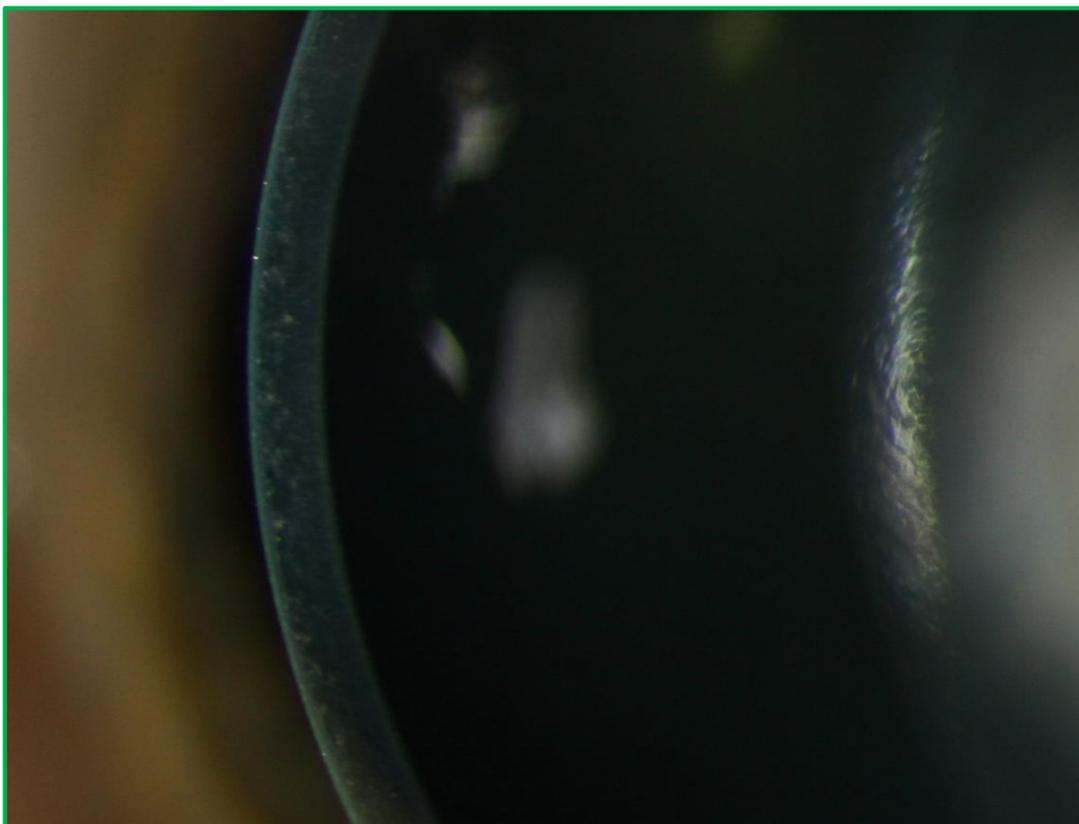


Рисунок 41 – Центральная крапчатая дистрофия Франсуа-Нитенса

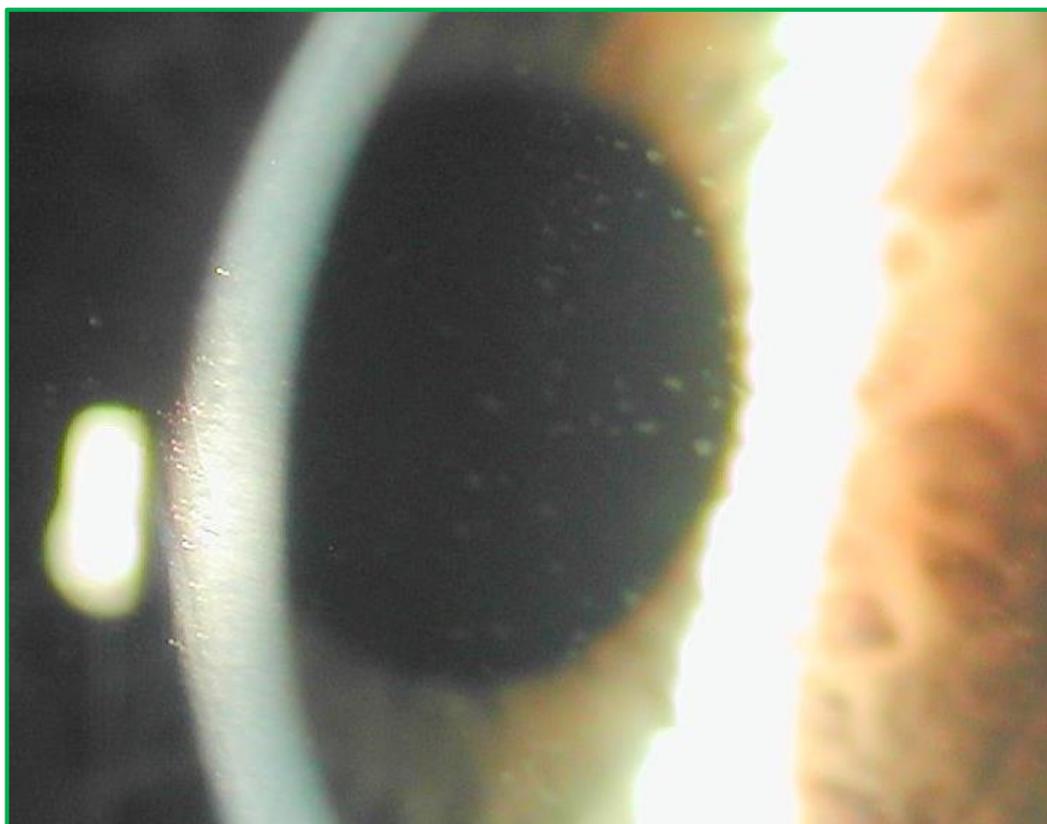


Рисунок 42 – Центральная крапчатая дистрофия Франсуа-Нитенса

ДИСТРОФИИ, ПЕРВИЧНО ПОРАЖАЮЩИЕ ЗАДНЮЮ МЕМБРАНУ

Задняя полиморфная дистрофия Шлихтинга (Schlichting)

Отмечена ассоциация этой формы дистрофии с геном VSX1.

Первично поражается десцеметова мембрана.

В десцеметовой мембране появляются очень маленькие образования, напоминающие пузырьки, возникают помутнения, отек роговицы.

Внешне роговица напоминает географическую карту.

Характерны бородавчатые утолщения десцеметовой оболочки, вакуолеобразные изменения клеток заднего эпителия (как при дистрофии Фукса), нерегулярное отложение солей кальция в глубоких слоях стромы (наблюдается не всегда, в таких случаях имеются и другие признаки заболевания роговицы, включая ее отек).

Основной симптом — снижение зрения вследствие отека роговицы.

Иногда симптомы присутствуют с рождения, однако отмечается и бессимптомное развитие.

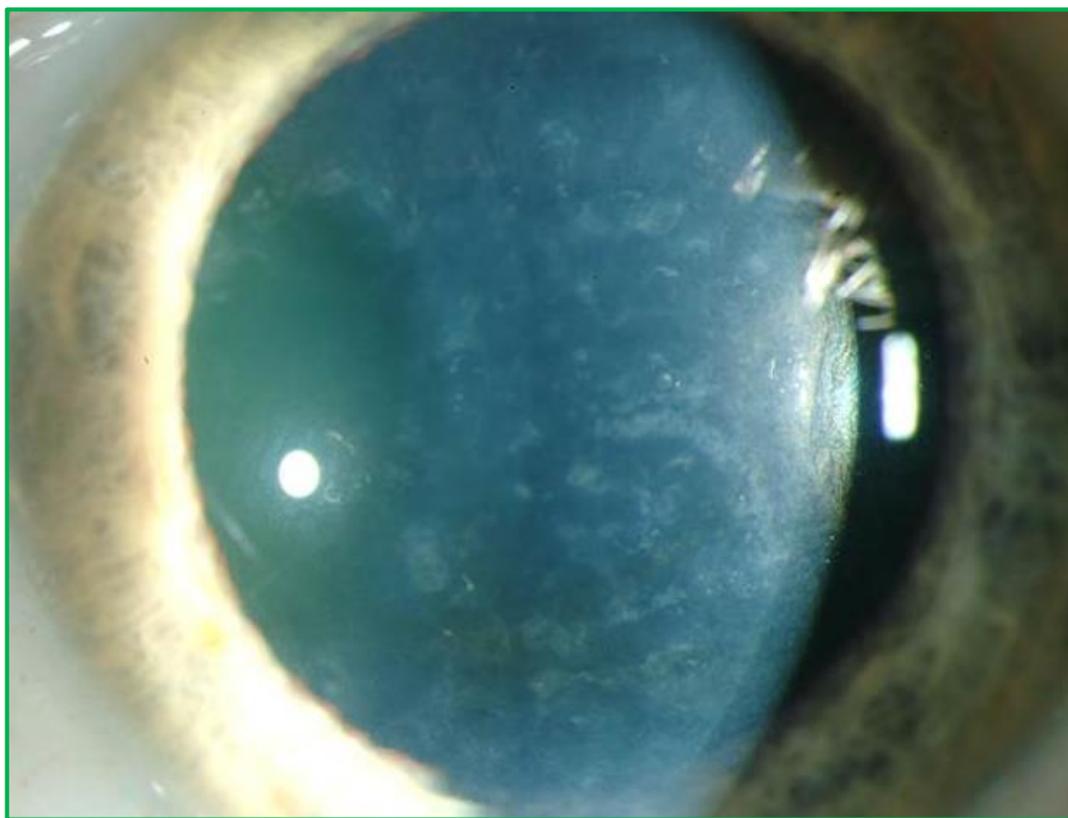


Рисунок 43 – Задняя полиморфная дистрофия Шлихтинга

КОМБИНИРОВАННЫЕ ОТЁЧНЫЕ ДИСТРОФИИ

Врождённый отёк роговицы

Заболевание очень редкое. Поражение двустороннее.

В первые 5-10 лет жизни появляются мелкие поверхностные пузырьки, после разрыва которых образуются эрозии и помутнения роговицы.

Наблюдается выраженный отек стромы роговицы со значительным ее утолщением.

Гистологически: вакуоли в клетках переднего эпителия, отек средних и задних слоев стромы, неодинаковая толщина коллагеновых фибрилл и местами их полное исчезновение, дегенеративные изменения в кератоцитах, значительное утолщение десцеметовой мембраны.

В зависимости от интенсивности процесса, больного в той или иной мере беспокоят боль, светобоязнь, слезотечение. Острота зрения снижается.

С возрастом процесс регрессирует, иногда до полного просветления роговицы.



Рисунок 44 – Врождённый отёк роговицы

Капельная роговица (*cornea guttata*)

Семейная разновидность.

Первично-приобретенные изменения, связанные с возрастом и полом.

Капельная роговица может быть начальной фазой эндотелиально-эпителиальной дистрофии роговицы, самостоятельным старческим изменением роговицы (A. Vogt, 1930, *cornea guttata, senilis et presenilis*).

Появляются утолщенные участки десцеметовой мембраны (отложения гиалина – тельца Гассалья-Генле), проминирующие в переднюю камеру, покрытые истонченным задним эпителием, или вовсе без него.

При уменьшении количества клеток заднего эпителия оставшиеся клетки уплощаются и растягиваются.

Размеры клеток увеличиваются в 2-3 раза.

При исследовании в проходящем свете щелевой лампы видна «запотелость» задней поверхности роговицы.

При боковом освещении вблизи освещенной части роговицы утолщенные участки десцеметовой оболочки видны в виде темных, блестящих капель, выступающих в переднюю камеру.

При гистологическом исследовании капельной роговицы обнаруживаются направленные кзади выступы задней пограничной пластинки.

Наличие симптома капельной роговицы еще не означает начала заболевания, но является свидетельством того, что функциональные возможности клеток заднего эпителия роговицы близки к предельным.

Достаточно потери небольшого количества клеток, чтобы образовались незакрывающиеся дефекты.



Рисунок 45 – Капельная роговица



Рисунок 46 – Капельная роговица

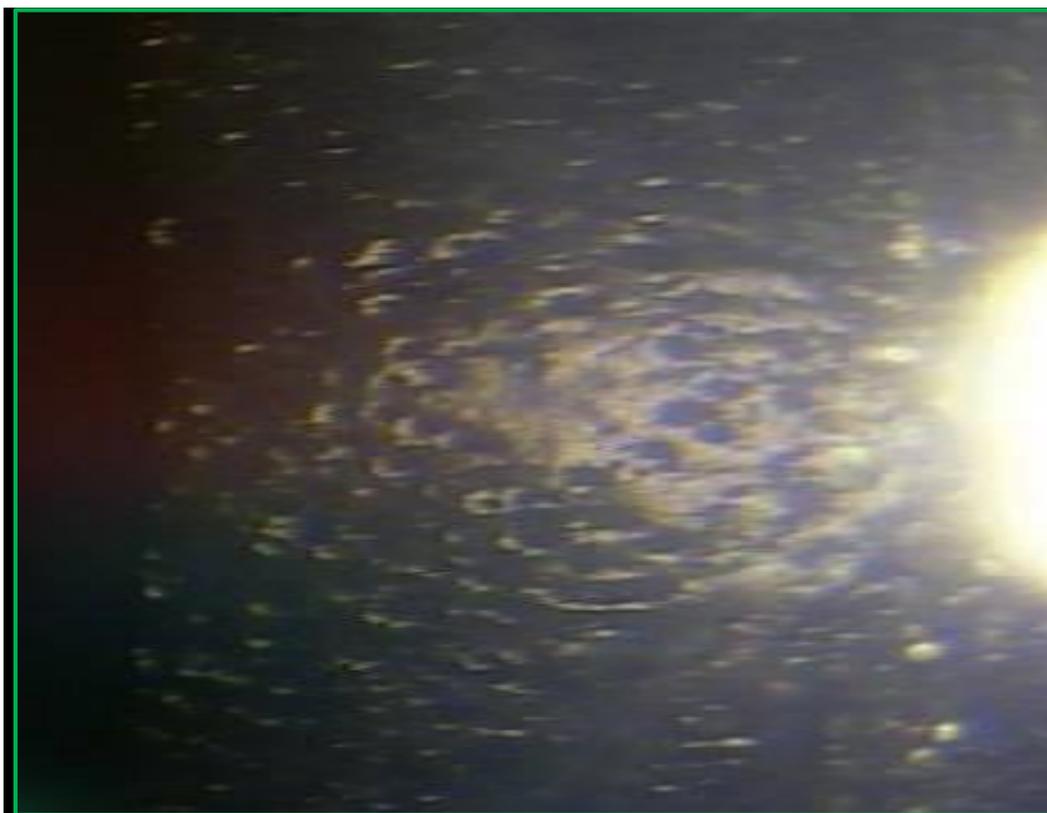


Рисунок 47 – Капельная роговица

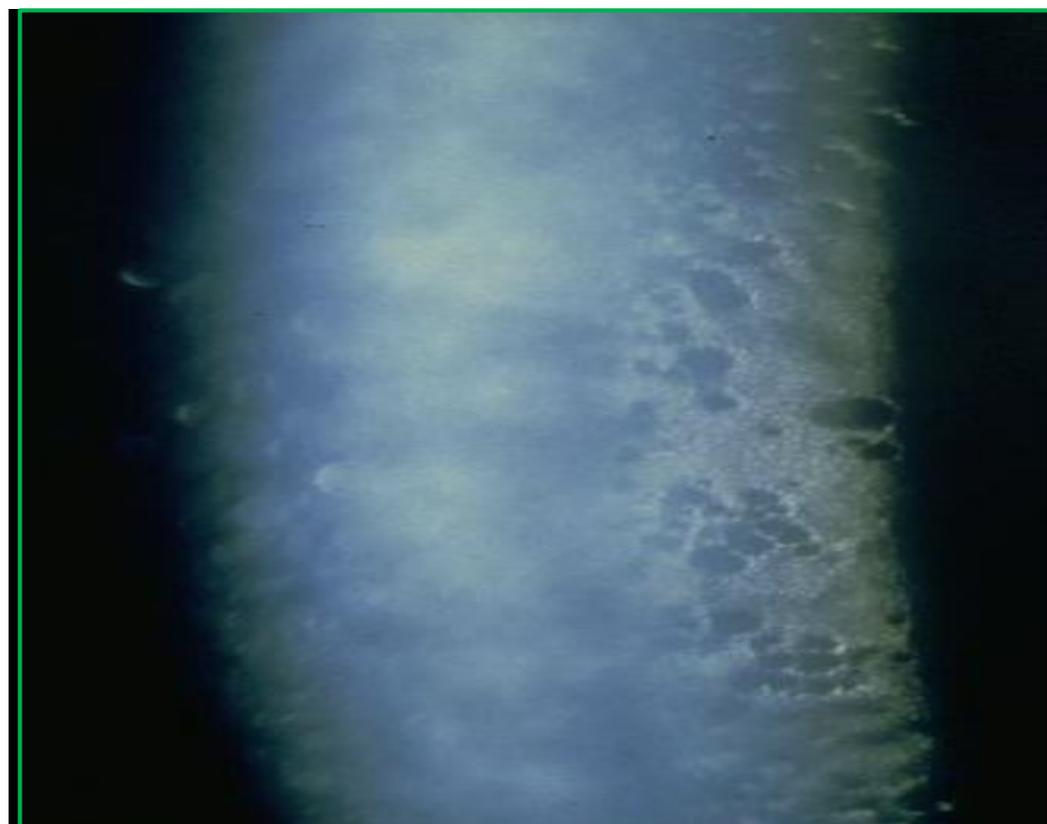


Рисунок 48 – Капельная роговица

Эндотелиально-эпителиальная дистрофия

Это хроническое медленно прогрессирующее заболевание, которое трудно поддается лечению.

Причиной развития эндотелиально-эпителиальной дистрофии роговицы могут быть **первичные** наследственно детерминированные поражения эндотелия роговицы или **вторичные** – после различных оперативных вмешательств, проникающих ранений глазного яблока и воспалительных процессов роговой оболочки.

К группе **первичных** генетически детерминированных эндотелиальных дистрофий относятся:

- эндотелиальная дистрофия роговицы Фукса;
- врожденная наследственная эндотелиальная дистрофия;
- эндотелиальная дистрофия, связанная с X-хромосомой;
- задняя полиморфная дистрофия.

Эндотелиальная дистрофия Фукса

Наибольшую распространенность среди генетически детерминированных эндотелиальных дистрофий имеет эндотелиальная дистрофия роговицы Фукса.

Впервые в 1910 году австрийский офтальмолог E. Fuchs описал редкое в то время заболевание под названием «эпителиальная дистрофия роговицы». Предложенный E. Fuchs термин «эпителиальная дистрофия» в настоящее время не используется, поскольку известно, что эпителий роговицы вовлекается в патологический процесс вторично, после эндотелиальной декомпенсации, на поздних стадиях заболевания.

Согласно последней классификации роговичных дистрофий (2015г.), дистрофия Фукса делится на **4 стадии**:

1-я стадия – cornea guttata, начинается в центре и распространяется к периферии. У некоторых пациентов это состояние существует без декомпенсации функции роговицы в течение всей жизни.

2-я стадия – эндотелиальная декомпенсация и отек стромы. Эндотелий роговицы имеет уплотненный «металлический» вид с наличием или без наличия пылевидного пигмента. Десцеметова мембрана утолщена.

3-я стадия – буллезная кератопатия. Стромальный отек прогрессирует, и в процесс вовлекается эпителий, появляется интраэпителиальный и межэпителиальный отек (эпителиальные «пузырьки»).

4-я стадия – субэпителиальный фиброз, рубцевание, периферическая поверхностная васкуляризация.

Капельная роговица и отек являются компонентами дистрофии Фукса и характеризуются преобладанием пациентов женского пола, симптомами затуманивания зрения, которые усугубляются с утра и при повышенной влажности. Симптомы: отек эпителия, субэпителиальные включения, отек стромы и складчатость. Эндотелий характеризуется каплевидностью и пигментными включениями.

Снижение чувствительности роговицы: в основе нарушение иннервации.

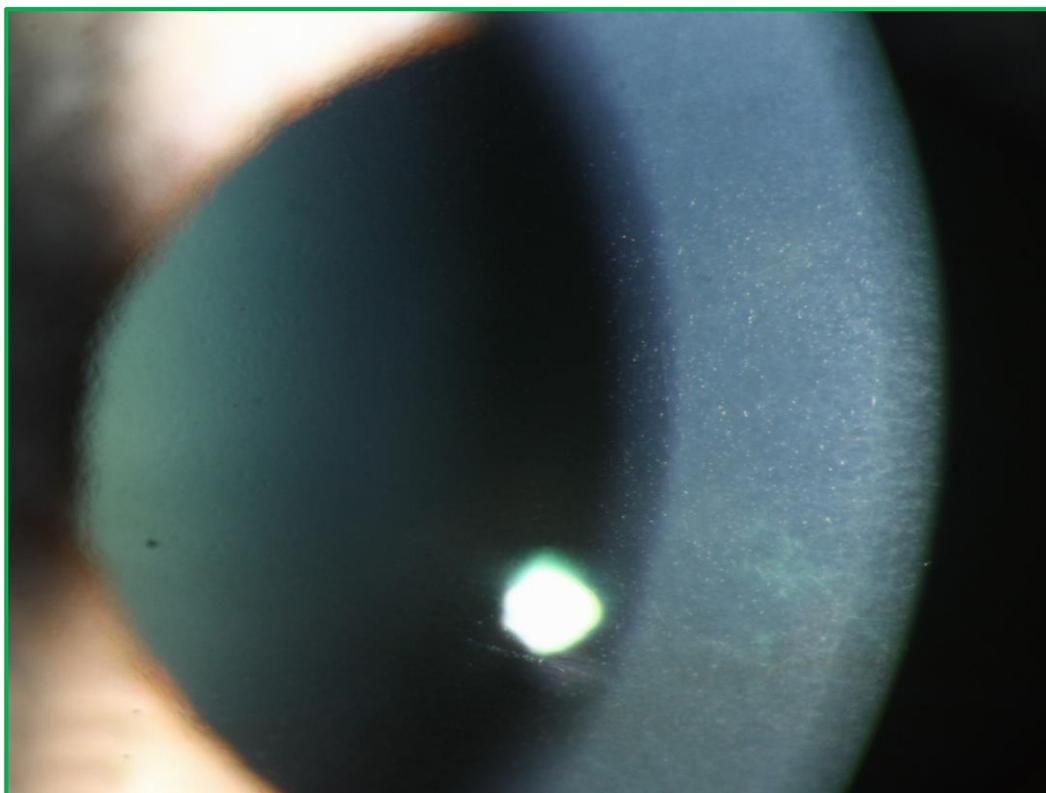


Рисунок 49 – Эндотелиальная дистрофия Фукса

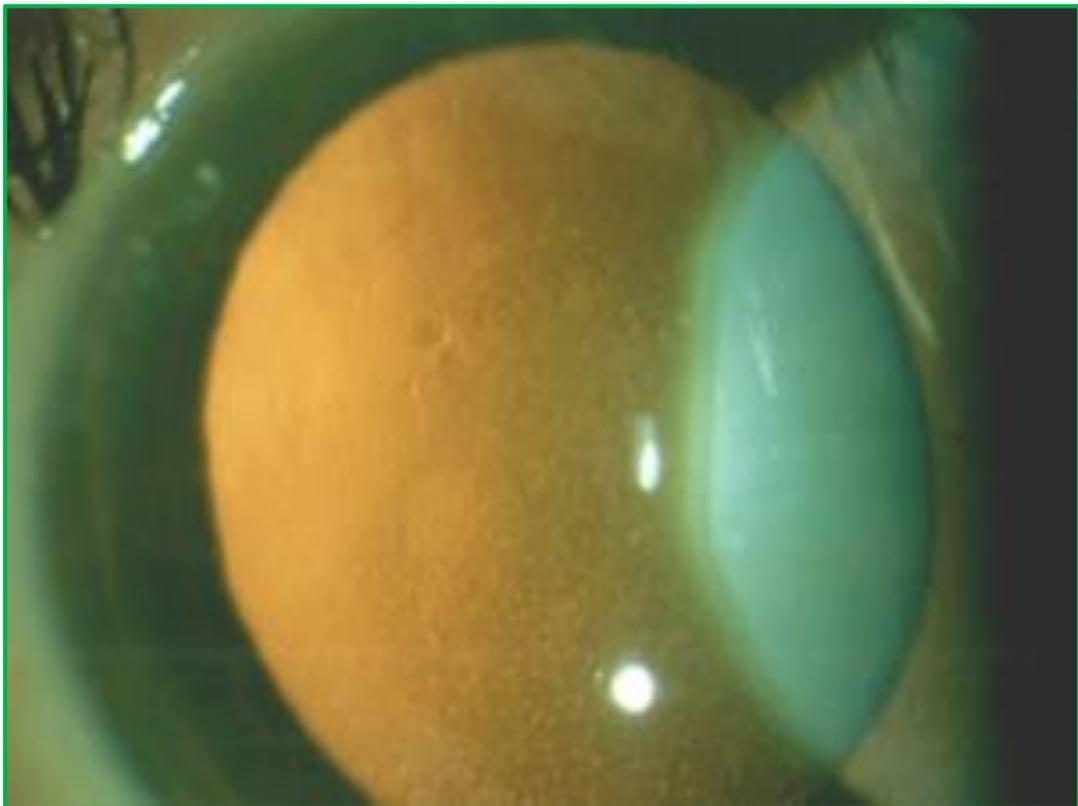
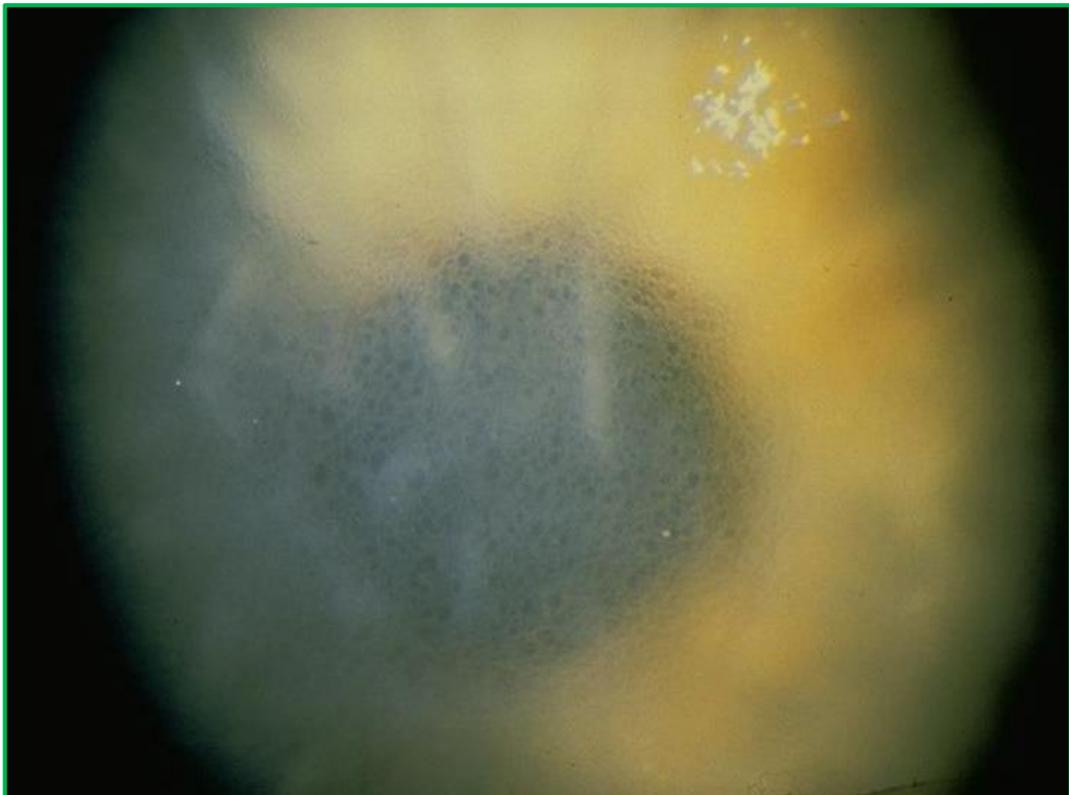


Рисунок 50– Эндотелиальная дистрофия Фукса



**Рисунок 51 – Эндотелиальная дистрофия Фукса
(буллёзная кератопатия)**



**Рисунок 52 – Эндотелиальная дистрофия Фукса
(буллёзная кератопатия)**



**Рисунок 53 – Эндотелиальная дистрофия Фукса
(буллёзная кератопатия)**

Врожденная наследственная эндотелиальная дистрофия

Описал в 1916 году немецкий офтальмолог L. Корре под названием «внутренний буллезный кератит».

Врожденное двустороннее помутнение роговиц с выраженным отеком стромы и утолщением ее в 2-3 раза.

Тип наследования как аутосомно-доминантный, так и аутосомно-рецессивный, заинтересована 20 хромосома.

Причиной болезни считают первичную дистрофию эндотелия, начинающуюся в эмбриональном периоде.

Дистрофия относится к гидропическим, или водяночным, типам дистрофий.

Биомикроскопически на уровне задней пограничной мембраны обнаруживают множественные вакуоли, окруженные помутнениями серовато-белого цвета, складчатость задней пограничной пластинки, коричневая окраска заднего эпителия со значительно размытым его рисунком.

На фоне мозаичности заднего эпителия имеется множество мелких блестящих каплеобразных участков, выступающих в переднюю камеру. При этом задняя поверхность роговицы представляется неровной, с бородавчатыми утолщениями десцеметовой мембраны, расположенными центрально и парацентрально.

Нарастает стромальный отек, распространяясь от задних слоев на всю роговицу. Вовлекается передний эпителий роговицы и боуменова мембрана. Наблюдаются отек, буллезные изменения эпителия.

Поверхность роговицы напоминает грубую шерсть.

Слияние мелких пузырьков приводит к формированию более крупных. Последние, сливаясь, оставляют эрозированные поверхности, на месте которых в дальнейшем образуются субэпителиальные помутнения.

Помутнения более выражены в центре и в нижних отделах роговицы.

При гистологическом исследовании отмечается гиалиноз задней пограничной пластинки, отложение зерен пигмента в цитоплазме эндотелия роговицы, слой новообразованной ткани между боуменовой мембраной и передним эпителием.

При вовлечении переднего эпителия появляется выраженный роговичный синдром: боль, ощущение инородного тела, светобоязнь, слезотечение, блефароспазм, раздражение глаза.

Преимущественно страдают центральные отделы роговицы – раннее нарушение остроты зрения. Часто повышается внутриглазное давление.



Рисунок 54 – Врожденная наследственная эндотелиальная дистрофия

Вторичная эндотелиально-эпителиальная дистрофия

Обычно заболевает один глаз.

Всегда прослеживается первопричина возникшего отека.

Вторичные изменения имеют различные причины:

- сопровождающие заболевания роговицы и конъюнктивы;
- отечно-буллезная дистрофия вследствие разрыва задней пограничной пластинки при кератоконусе;
- вследствие увеитов;
- вследствие патологического изменения внутриглазного давления (гипертензия глаза);
- вследствие умышленных или случайных повреждений;
- вследствие экстракции катаракты;
- вследствие наличия интраокулярной линзы в передней камере;
- синдром Ирвина – контакт заднего эпителия роговицы со стекловидным телом.

Отек роговицы возникает на ограниченном участке соответственно месту контакта с травмирующим агентом, а вокруг

этого участка находятся здоровые клетки заднего эпителия роговицы, способные к замещению дефекта.

В начале поражается эндотелий, который является в норме барьером, не пропускающим влагу передней камеры в строму.

При поражении эндотелия наступает отечное пропитывание стромы роговицы, складчатость десцеметовой мембраны. При этом роговица мутнеет.

Затем влага проникает под эпителий, отслаивая его в виде отдельных пузырьков.

Пузырьки сливаются, вскрываются, формируют эрозии. Впоследствии на этих участках образуются субэпителиальные помутнения.

При тяжелом течении процесса эпителий отслаивается на значительном протяжении, что приводит к помутнению всей роговицы.

При буллезной кератопатии в патологический процесс вовлекаются все слои роговицы, что свидетельствует о глубоком нарушении трофики.



Рисунок 55 – Вторичная эндотелиально-эпителиальная дистрофия (буллёзная кератопатия)

Синдром повторяющегося контакта интраокулярной линзы с роговицей

Описали Э.В. Егорова, Л.Н. Зубарева, А.И. Толчинская в 1984 г.

В 1980 г. R.C. Drews описал триаду симптомов, развивающихся при контакте искусственной интраокулярной линзы с роговицей:

- дистрофия роговицы;
- раздражение цилиарного тела;
- макулярный отек.

Приближению иридо-хрусталиковой диафрагмы к роговице и контакту с ней опорных элементов искусственной интраокулярной линзы способствуют иридолиз, наклоны головы, потирание глазного яблока.

Жалобы на периодическое покалывание в глазу, светобоязнь.

Перикорнеальная инъекция, локальная буллезность эпителия, отечность стромы, ячеистость эндотелия в зоне контакта.

Длительная травма роговицы поддерживает вялотекущий воспалительный процесс и способствует развитию макулярного отека.

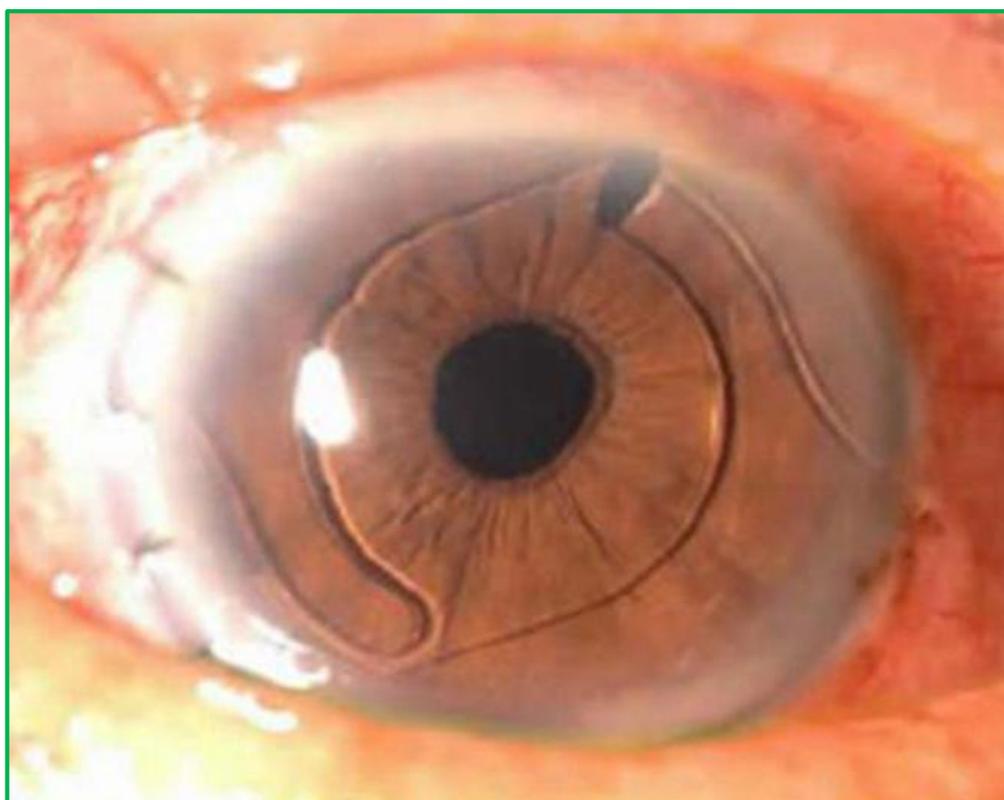


Рисунок 56 – Дистрофия роговицы вследствие контакта с интраокулярной линзой

ПЕРИФЕРИЧЕСКИЕ ДЕГЕНЕРАЦИИ

Прозрачная краевая дегенерация (кератоторус)

Относится к периферическим дегенерациям.

Это редко встречающееся состояние характеризуется краевым истончением роговицы в нижнем сегменте и эктазией истонченных участков.

Истончение обычно ограничено периферической зоной роговицы вдоль нижнего лимба.

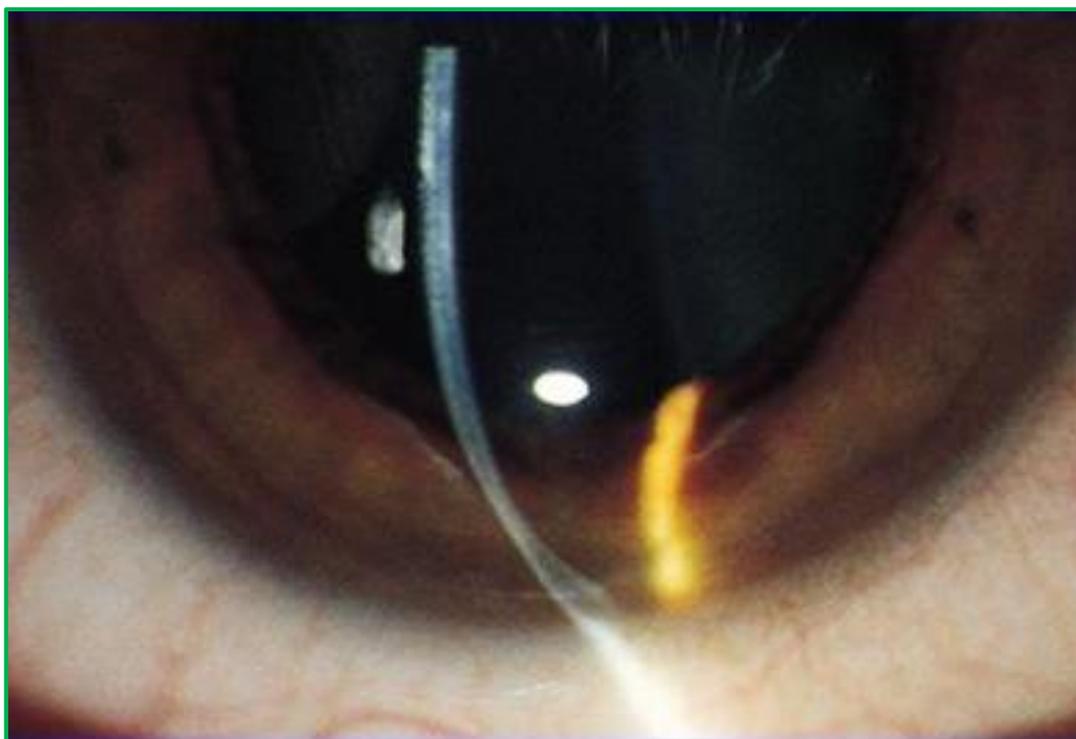


Рисунок 57 – Прозрачная краевая дегенерация (кератоторус)

Краевая дегенерация Терриена (Terrien)

Двусторонняя, чаще у мужчин.

Проявляется периферическим истончением роговицы, которое локализовано обычно вдоль верхнего лимба.

Жалобы у больных чаще отсутствуют, исключая далеко зашедшие случаи, когда появляется роговичный астигматизм.

Присутствует концентрический нависающий край центрально к зоне истончения с васкуляризацией, паннусом. Передний эпителий интактен. Гистологически присутствует истончение стромы, отсутствие боуменовой мембраны, отложение липидов.

В далеко зашедших случаях даже незначительная травма может спровоцировать перфорацию.

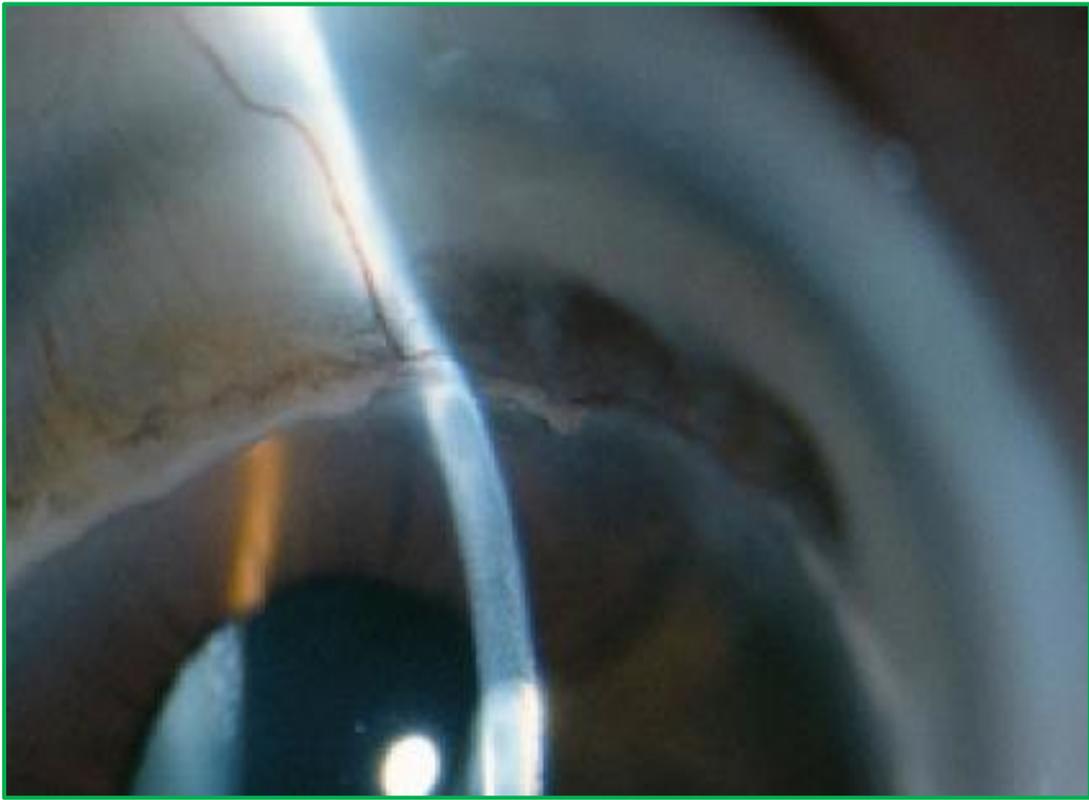


Рисунок 58– Краевая дегенерация Терриена



Рисунок 59 – Краевая дегенерация Терриена

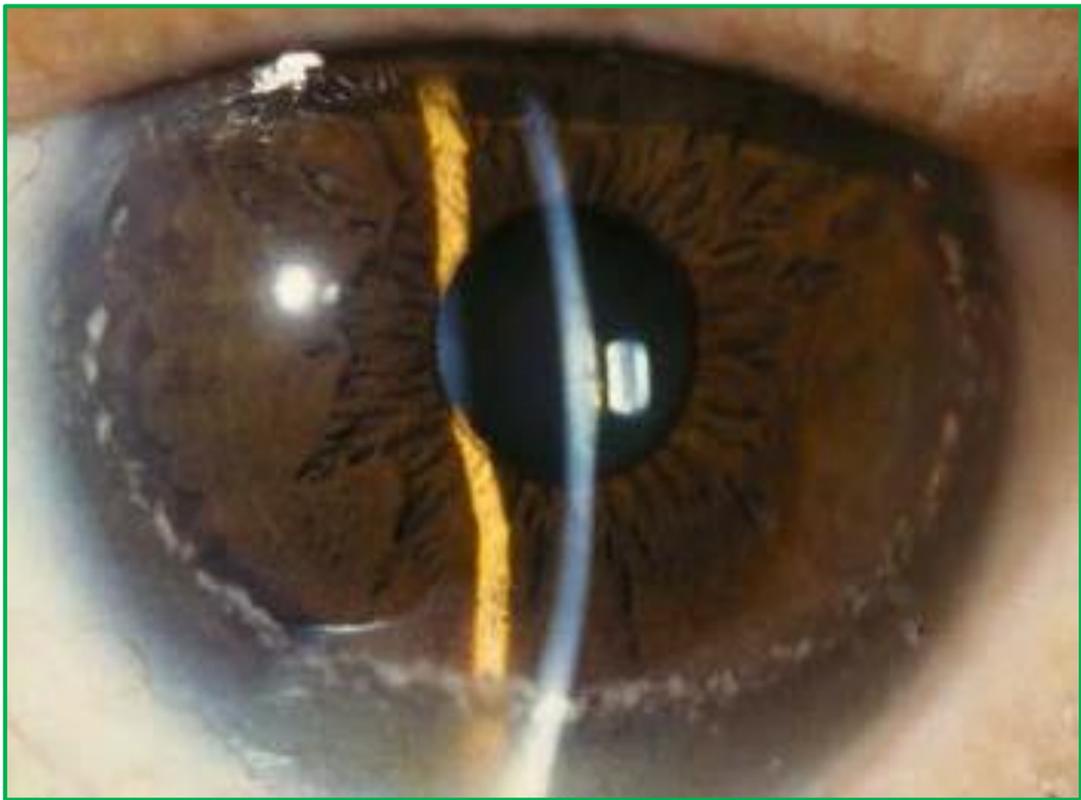


Рисунок 60 – Краевая дегенерация Терриена



Рисунок 61 – Краевая дегенерация Терриена

Разъедающая язва роговицы Мурена (ulcus Moorens)

Это хроническая прогрессирующая краевая язва с установленной на данный момент аутоиммунной этиологией.

Процесс начинается с инфильтрации поверхностных и средних слоев роговицы, чаще с верхнего края. Постепенно инфильтрат распространяется в обе стороны, захватывает прелимбальную зону на большом протяжении. Изъязвляется, формируется язва полулунной формы с сухим, бугристым, васкуляризированным дном. Прогрессирующий край направлен центрально, нависающий, резко подрыв. От здоровой ткани ограничен серой инфильтрированной полосой. Пораженная часть роговицы обильно васкуляризирована, формируется обширное бельмо.

Гистологически: поверхностные слои стромы содержат сосуды, инфильтрированы нейтрофилами, лимфоцитами, плазмócитами. Средние слои стромы – деструкция коллагеновых фибрилл и повышенная активность фибробластов. Глубокие слои стромы инфильтрированы макрофагами. Прогрессирующий край захватывает поверхностные слои стромы, в нем ярко выражена нейтрофильная инфильтрация. Прилежащие участки конъюнктивы, базальная мембрана эпителия, строма содержат фиксированные антитела и компоненты комплемента.

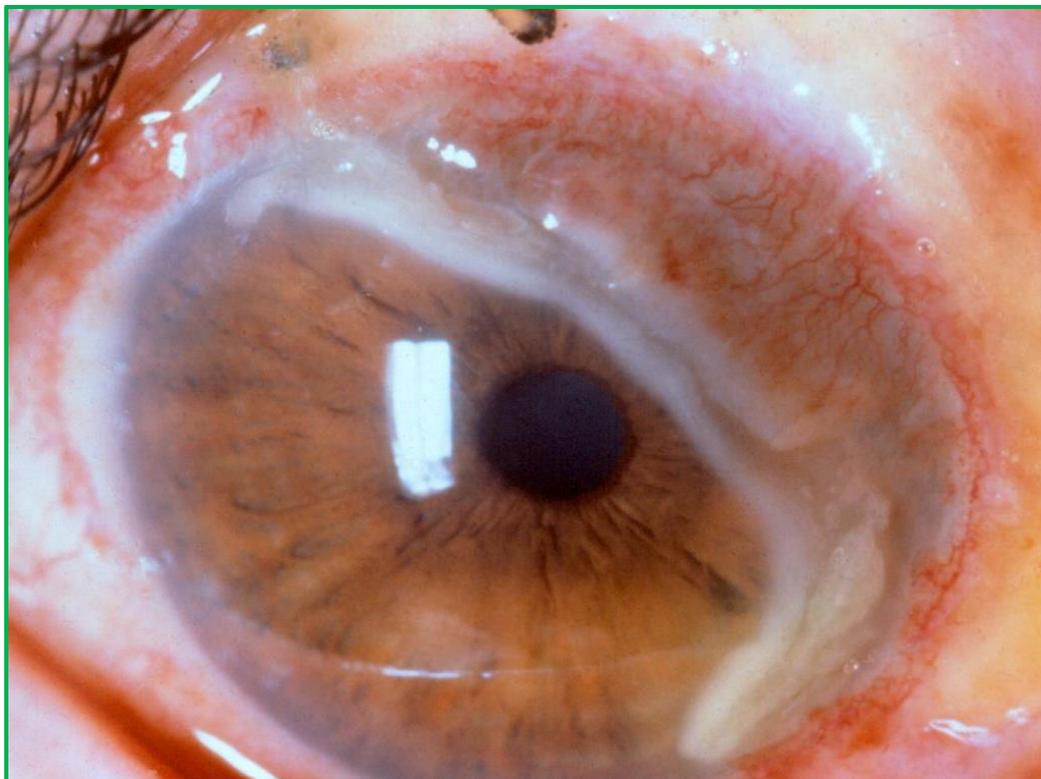


Рисунок 62 – Разъедающая язва роговицы Мурена

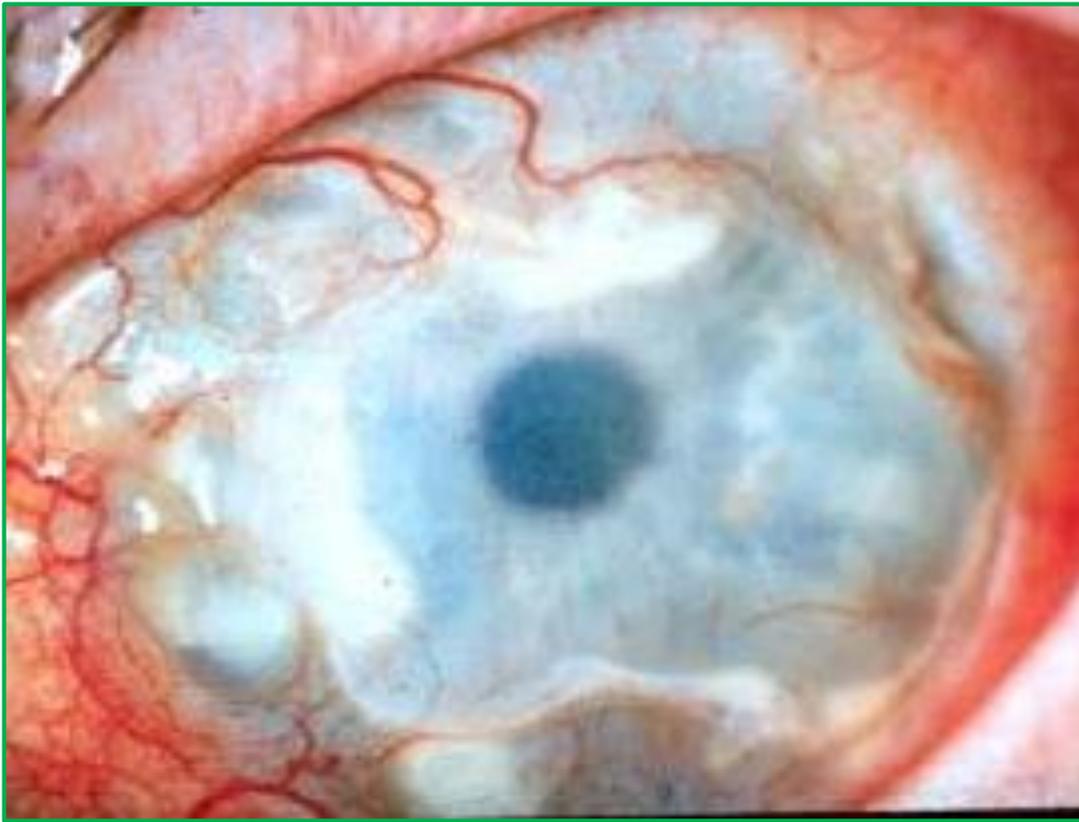


Рисунок 63 – Разъедающая язва роговицы Мурена



Рисунок 64 – Разъедающая язва роговицы Мурена

Кальцерозная лента роговицы

Развивается в глазах с грубым нарушением трофики. Заболевание начинается около лимба на 3 и 9 часах, распространяется в центральном направлении в пределах открытой глазной щели. Несколько отклоняется темпорально и вниз. В центральной части помутнения лента уже, чем на периферии, могут наблюдаться участки, свободные от депозитов. Крайняя периферия роговицы остается прозрачной.

4 типа лентовидной дегенерации:

Первичное лентовидное помутнение. Встречается редко. Гистологически обнаруживаются депозиты кальция и гиалина, преимущественно локализованные на уровне базальной мембраны переднего эпителия, боуменовской мембраны, в поверхностных слоях стромы. Эпителий иногда приподнят в виде пузырей, местами отсутствует или неравномерно разрастается.

Вторичный тип. Наиболее часто. Хронические увеиты, при наступающих атрофических изменениях глаза. Болезнь Стилла у детей. Последствие сифилитического интерстициального кератита. Длительно существующая глаукома.

Травматический тип. Возникает при длительном раздражении глаза парами ртути, каломелевой пылью, парами бихлората и др.

Конституционный тип. Гиперкальциемия при гипертиреозе. Гипервитаминоз витамина Д. Саркоидоз. Легочный туберкулез.



Рисунок 65 – Кальцерозная лента роговицы



Рисунок 66 – Кальцерозная лента роговицы

БЕЛКОВЫЕ ДЕГЕНЕРАЦИИ

Гиалиновая (сфероидальная) дегенерация (капельная кератопатия, тропическая роговичная дистрофия, лабрадорская кератопатия, хроническая ультрафиолетовая кератопатия, узелковая лентовидная кератопатия)

Редко первичная.

Состояние сочетается с пингвекулой, инсоляцией, хроническими воспалительными процессами в роговице, такими как трахома, развивается на почве бельм различной этиологии, травмы.

Характерно наличие золотисто-коричневых капельных депозитов в передних слоях стромы и в конъюнктиве. Часто локализуется в пределах открытой глазной щели, начинается на 3 и 9 часах, прогрессирует в сторону оптической зоны, формируя лентовидную кератопатию.

Образованию шаровидных включений способствует длительное действие ультрафиолетового облучения на коллаген стромы и белки плазмы, поступающие в роговицу из лимбальных сосудов.

Природа отложений – гиалин.



Рисунок 67 – Гиалиновая дегенерация

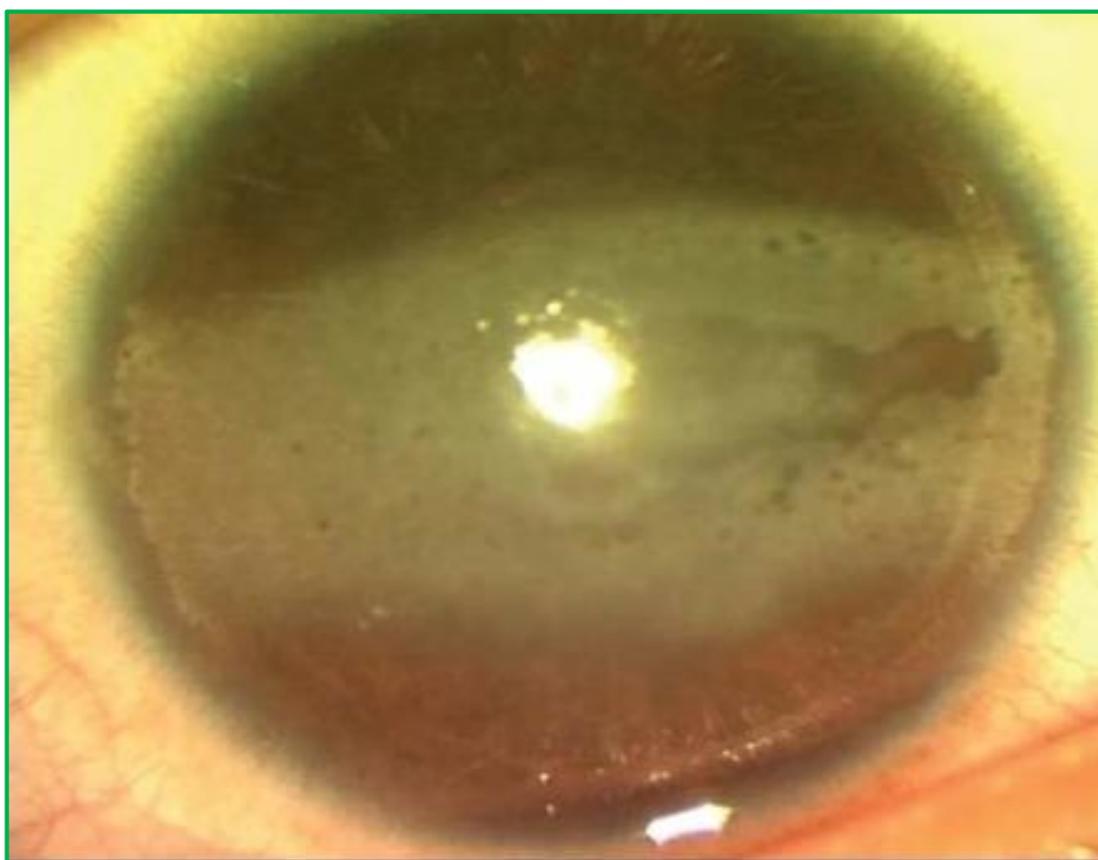


Рисунок 68 – Гиалиновая дегенерация

Амилоидная дегенерация

В качестве изолированной вторичной дегенерации выявляется крайне редко.

Отложения амилоида сочетаются с гиалиновыми включениями.

Локализуются в основном в старых бельмах, особенно у людей пожилого возраста через много лет после осколочных ранений глаза.



Рисунок 69 – Амилоидная дегенерация роговицы

Узелковая дистрофия Зальцмана (Salzmann)

Развивается как осложнение предшествующих воспалительных процессов роговицы (рецидивирующий фликтенулезный кератит).

Обычно одностороннее поражение.

В роговице образуются крупные узелки, располагающиеся в виде подковы или венчика.

Они выступают над поверхностью роговицы, имеют округлую, многогранную, копьевидную форму.

Часто есть зоны васкуляризации и паннус.

Гистологически депозиты представляют собой гиалиновые бляшки, локализованные субэпителиально.

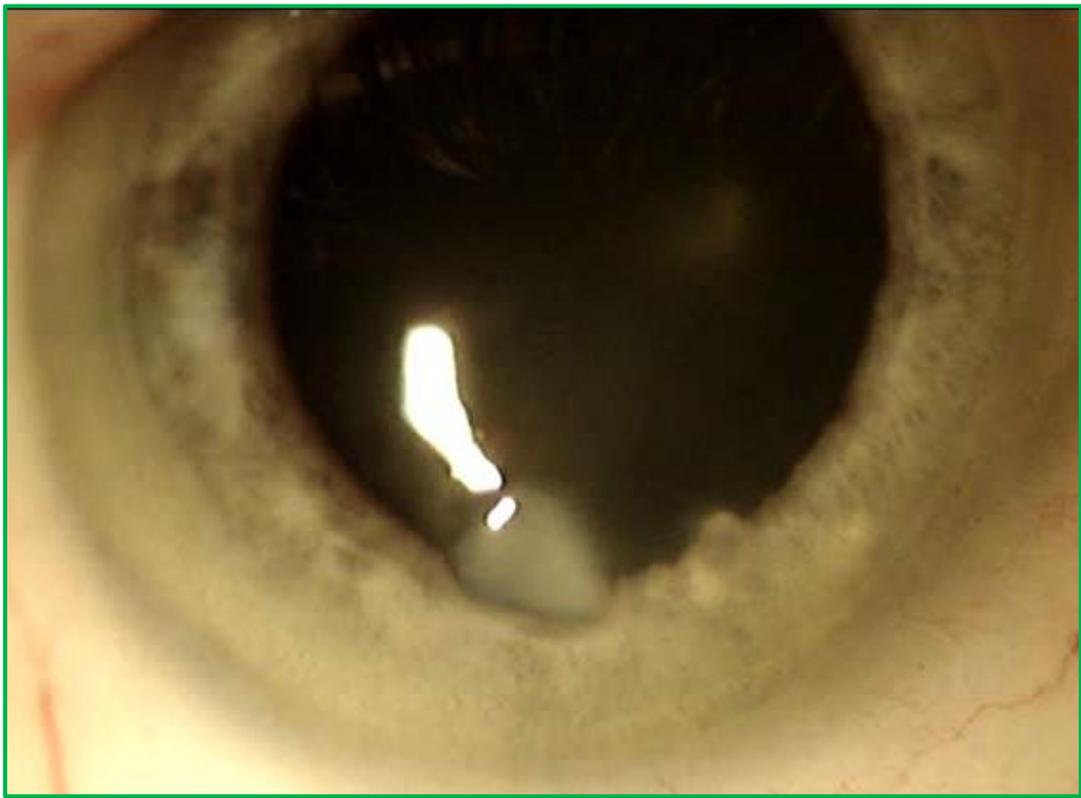


Рисунок 70 – Узелковая дистрофия Зальцмана

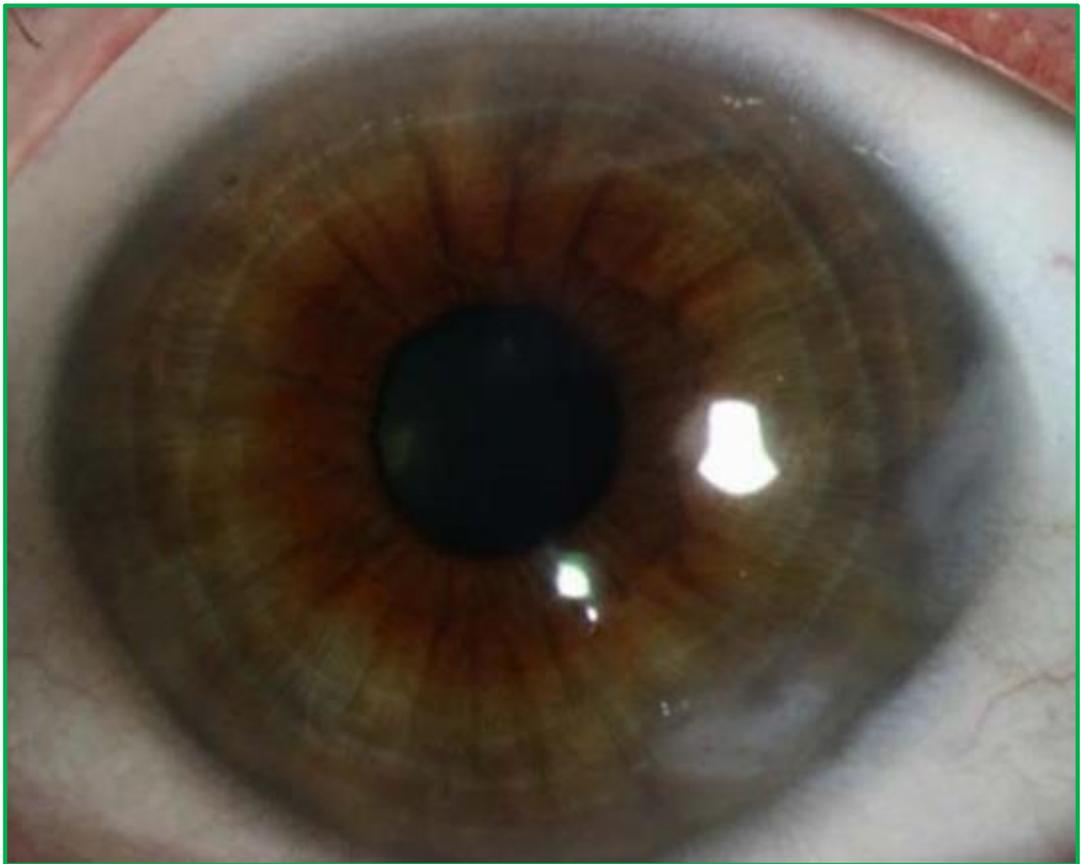


Рисунок 71 – Узелковая дистрофия Зальцмана

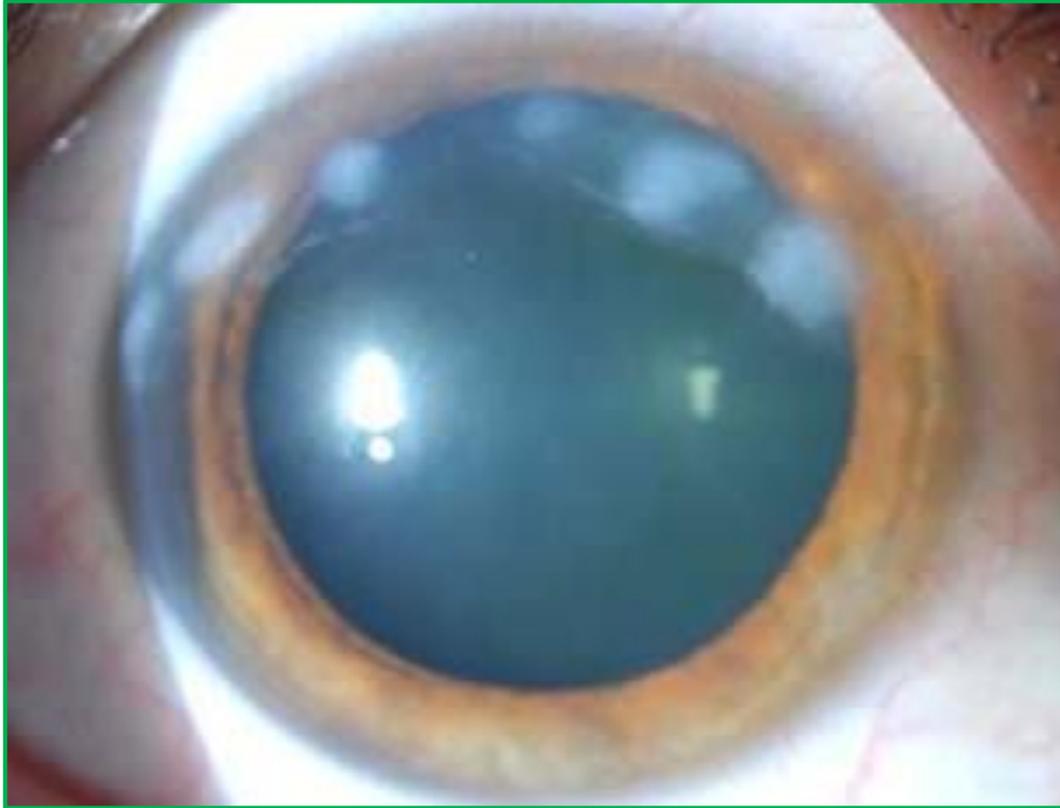


Рисунок 72 – Узелковая дистрофия Зальцмана

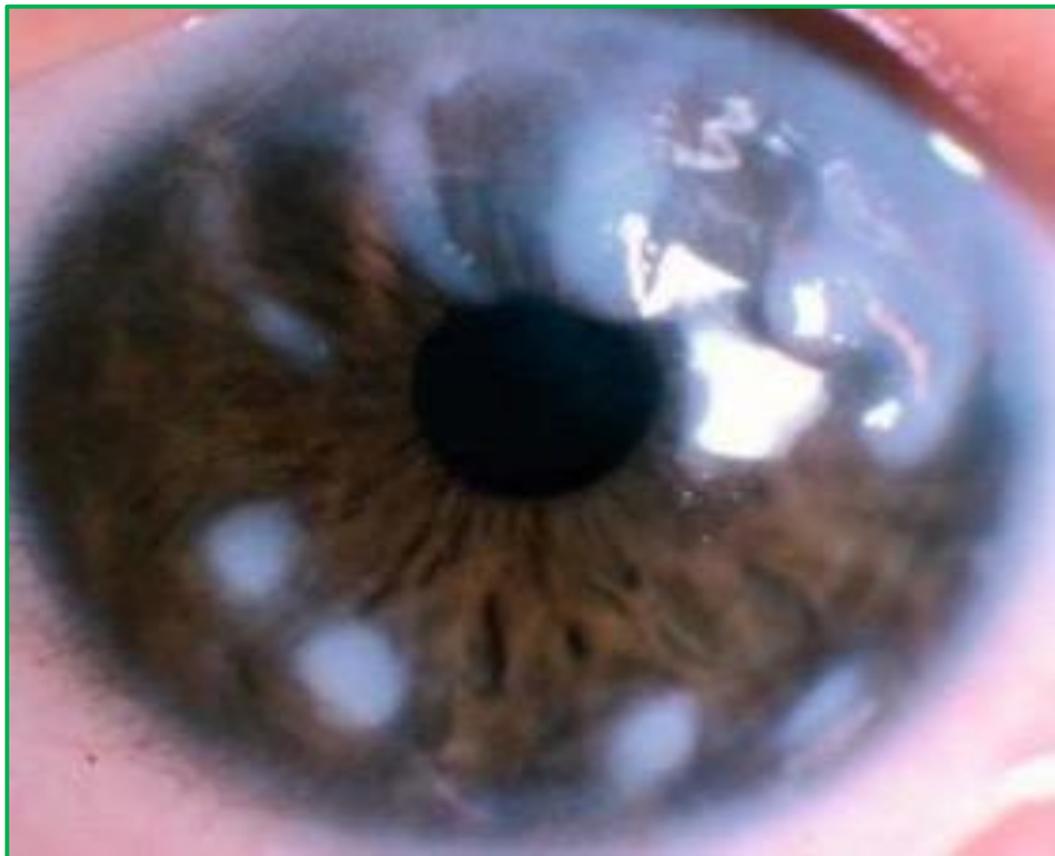


Рисунок 73 – Узелковая дистрофия Зальцмана

Вторичная жировая дегенерация

При этом состоянии наблюдаются различные по локализации и протяженности отложения липидов с васкуляризацией.

Острота зрения может значительно пострадать.

Часто наблюдается в старых рубцах, вокруг старого инородного тела, при кератомалиции, после герпетического поражения роговицы, при паренхиматозном кератите, в исходе трахомы, при длительно существующей глаукоме.

Находили жировую инфильтрацию одновременно роговицы и склеры при хроническом иридоциклите.

Диагностируется выраженный липоидоз внутренних слоев склеры как в начальных, так и в поздних стадиях глаукомы.

Отложению жировых веществ в роговой оболочке способствует васкуляризация, связанная с предыдущими ее заболеваниями.



Рисунок 74 – Вторичная жировая дегенерация



Рисунок 75 – Вторичная жировая дегенерация

Амиодароновая кератопатия

Кордароновой (амиодароновой) кератопатией называют изменения роговицы, развивающиеся на фоне системной терапии кордароном. Данное заболевание не ведет к серьезным последствиям в отношении зрительных функций, но может вызывать жалобы на светобоязнь, затуманивание зрения (в 10% случаев), радужные круги вокруг источников света и ощущение инородного тела в течение дня.

Считается, что через 6 месяцев лечения амиодороном в дозировке более 200 мг в день изменения роговицы можно встретить у 70-100% пациентов. Амиодарон относится к группе антиаритмических препаратов (III класс, ингибитор реполяризации). Несмотря на давнюю известность и сравнительно большое число побочных эффектов, он по-прежнему используется при ряде кардиопатологических состояний, поскольку по сей день не имеет полноценных аналогов. По своей структуре амиодарон подобен тиреоидным гормонам. Содержание йода составляет около 37% его молекулярной массы, это и обуславливает пигментированный характер индуцированных им отложений.

Процесс двусторонний.

Имеет значение и индивидуальная чувствительность больного к амиодарону.

Преимущественно поражается нижняя часть роговицы (механический фактор – именно в этой зоне роговица контактирует с краем нижнего века).

Самый ранний признак – изменения в поверхностных слоях роговицы, напоминающие линии Стелли-Гудзона. Разветвляющиеся линии обычно исходят из одной точки роговицы, находящейся ниже зрачковой зоны, и напоминают вихрь, кошачьи усы, отпечаток пальца. Располагаются в глубоких слоях эпителия. Чувствительность, толщина, степень васкуляризации не изменяются.

Единичные случаи развития передних субкапсулярных помутнений хрусталика.

Гистологически: внутриклеточные полиморфные включения, особенно многочисленные в базальном слое переднего эпителия и в конъюнктиве.

Кератопатия возникает через 1-3 месяца после начала лечения.

При кордароновой кератопатии могут поражаться все слои роговицы, вплоть до эндотелия, хотя в первую очередь, безусловно, страдает эпителий. В ходе биомикроскопии у таких больных можно заметить типичные внутриэпителиальные мелкодисперсные депозиты желто-коричневого цвета с сероватым оттенком, формирующие в нижних отделах роговицы своеобразный рисунок. В самом начале это могут быть одиночные почти горизонтальные линии, проходящие между средней и нижней третью роговицы (где верхний край нижнего века контактирует с ней), не достигая лимба. В дальнейшем, при прогрессировании изменений, количество линий увеличивается, они приобретают зернистую структуру, разветвляются веерообразно от центральной точки в проекции открытой глазной щели и могут доходить до лимба. Поражения, как правило, билатеральные, но степень их выраженности может различаться.

В зависимости от степени выраженности патологических изменений амиодороновую кератопатию разделяют на **три стадии**:

1 стадия – начальная: в нижней половине роговицы видны единичные нерезкие внутриэпителиальные линии;

2 стадия характеризуется увеличением числа линий с формированием типичного рисунка (по типу «кошачьих усов», «вихря» и пр.), но область роговицы в проекции зрачка они не затрагивают;

3 стадия – многочисленные внутриэпителиальные и интрастромальные отложения затрагивают область в проекции зрачка.

Аналогичные изменения роговицы описаны не только вследствие приема кордарона, но также при длительном лечении некоторыми другими препаратами, в частности хлорохином (делагил), напроксеном, ибупрофеном, индометацином, тамоксифеном, фенотиразином, сурамином и др. Об этом следует помнить, собирая анамнез. Интенсивность патологических изменений роговицы при таких состояниях имеет дозозависимый эффект и может отражать потенциальный риск в отношении развития поражения сетчатки.

В типичном случае амиодороновой кератопатии специфической терапии не требуется, возможно назначение кератопротекторов и заменителей слезы. Противопоказаний к хирургическому лечению катаракты нет.

Не требует отмены амиодарона, возможно снижение дозы. После отмены препарата отложения самостоятельно исчезают через 3-7 месяцев. Однако при присоединении поражения диска зрительного нерва отмена становится необходимой во избежание безвозвратной потери зрительных функций.

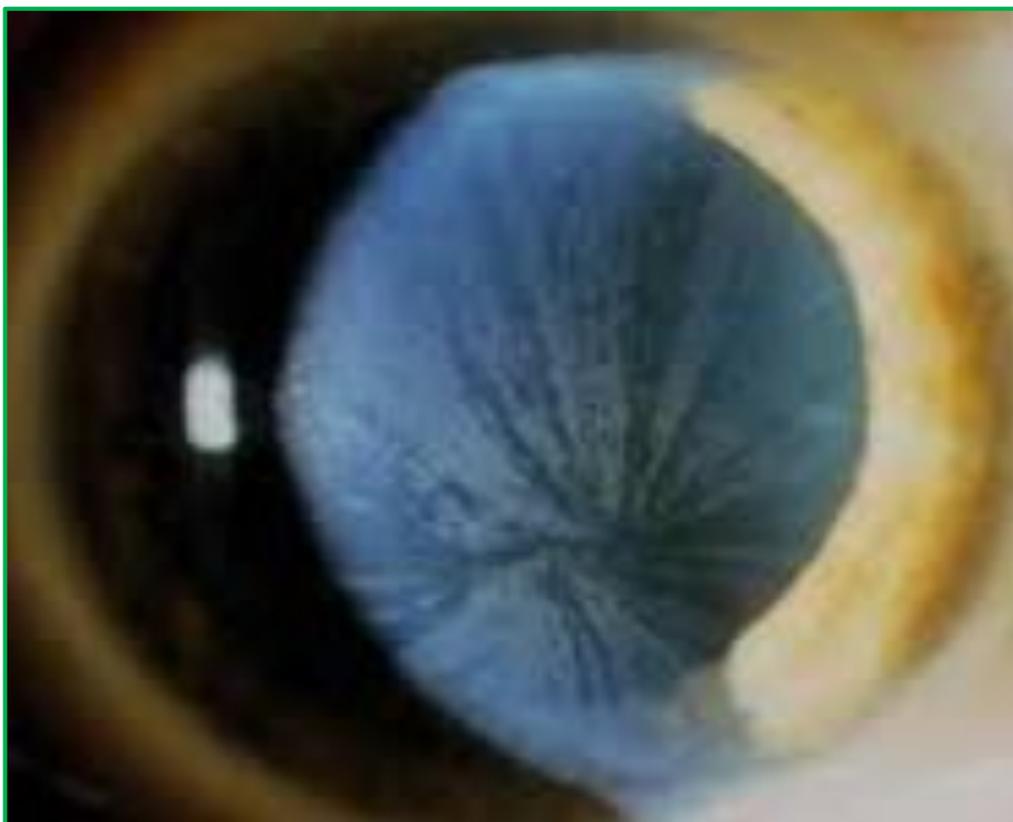


Рисунок 76 – Амиодароновая кератопатия

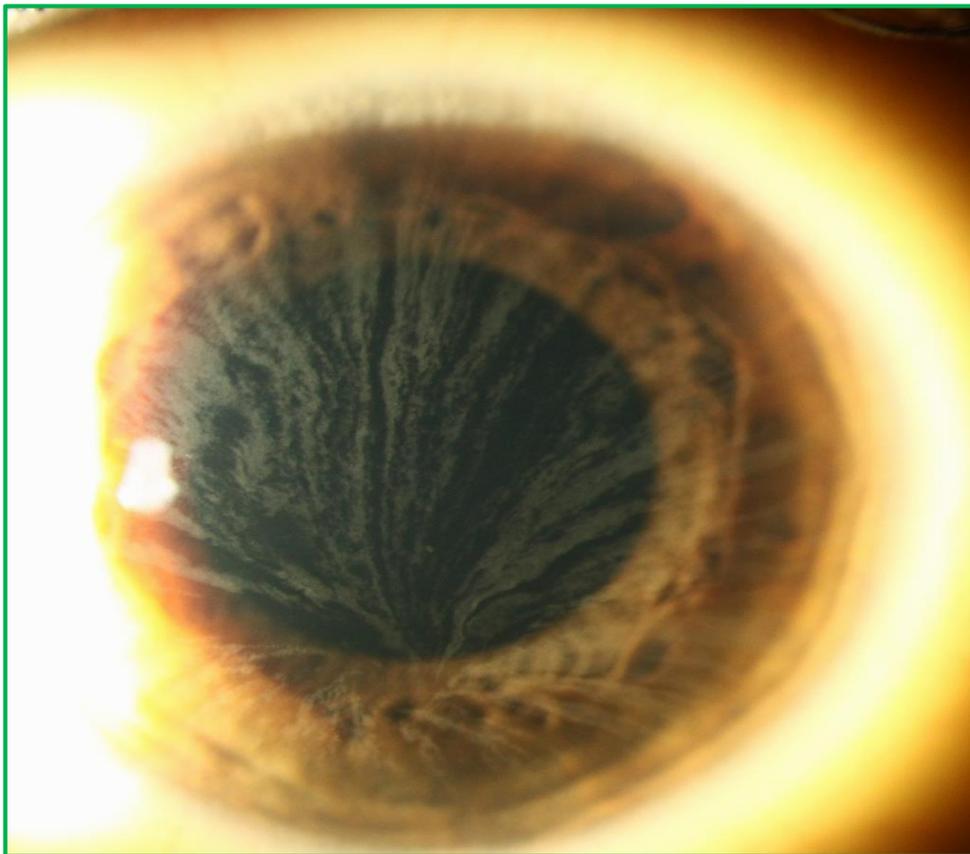


Рисунок 77 – Амидароновая кератопатия



Рисунок 78 – Амидароновая кератопатия

Белое кольцо Коатса

Это осложнение ранения роговицы с присутствием инородного тела.

Белое кольцо локализуется в передних слоях стромы роговицы на месте проникновения инородного тела и, возможно, представляет собой депозиты кальция.

Гистологически представляет собой отложения кальция и железа в боуеновой мембране.

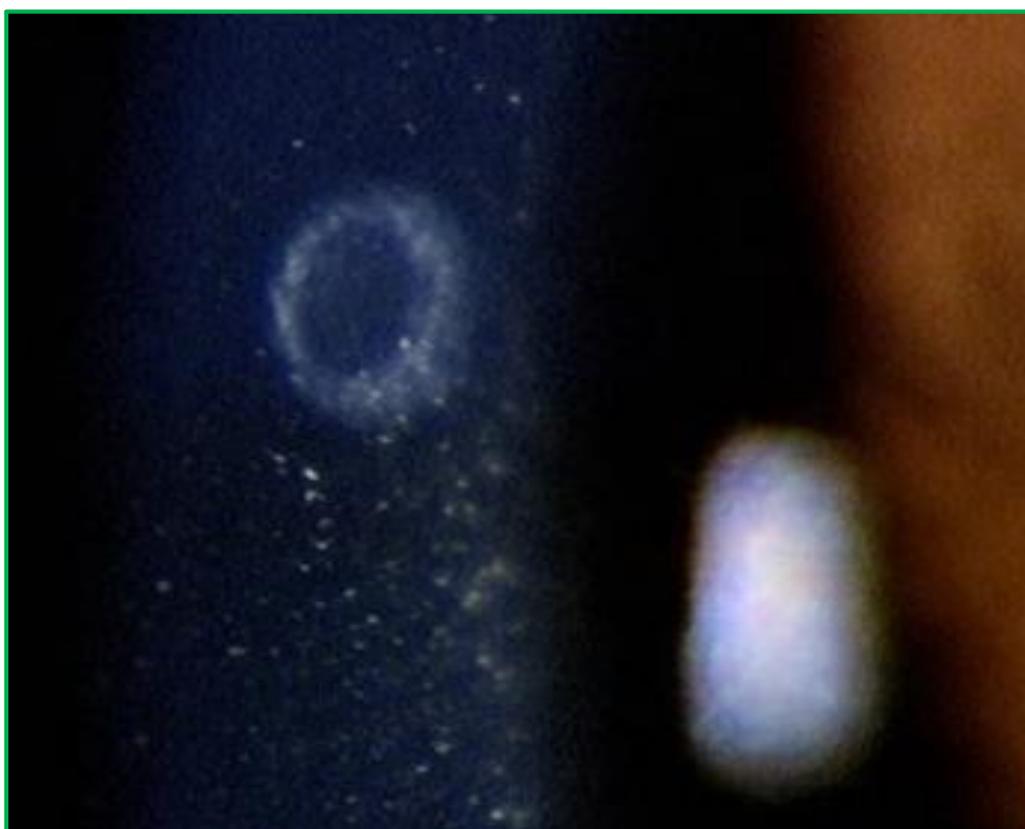


Рисунок 79 – Белое кольцо Коатса

Сенильная дуга (*arcus senilis*)

Одно из самых распространенных изменений роговицы у людей пожилого возраста.

Характеризуется периферическим помутнением роговицы. Как правило, изменения двусторонние.

Односторонняя старческая дуга – редкое явление, которое сочетается с поражением сонной артерии или гипотонией глаза.

Отложение липидов в строме начинается в верхней и нижней перилимбальных зонах роговицы, распространяется по окружности и приводит к образованию серого цвета полосы шириной 1 мм. Внутренняя, обращенная к центру роговицы граница дуги размытая, а наружная – четкая и отделена от лимба прозрачной зоной.

Этот прозрачный участок перилимбальной зоны иногда истончается. Депозиты в первую очередь откладываются в глубоких слоях стромы, далее вовлекаются поверхностные слои роговицы. Гистологически, геронтоксон состоит из холестерина: липопротеидов низкой плотности.

Процесс всегда носит умеренно выраженный характер.



Рисунок 80 – Сенильная дуга

Липоидная (ювенильная) дуга (*arcus juvenilis*)

Может возникать в молодом возрасте.

У молодых людей липоидная дуга ассоциирована с метаболическим синдромом гиперлипидемии.

Является местным проявлением системного процесса.

При биомикроскопии: желтоватые отложения липидов формируют белую перилимбальную ленту примерно 1 мм в диаметре

с четким внешним контуром и более размытым контуром внутреннего, обращенного к центру края.

Данное состояние не приводит к ограничению зрительных функций.

Рекомендуется контролировать уровень холестерина крови.

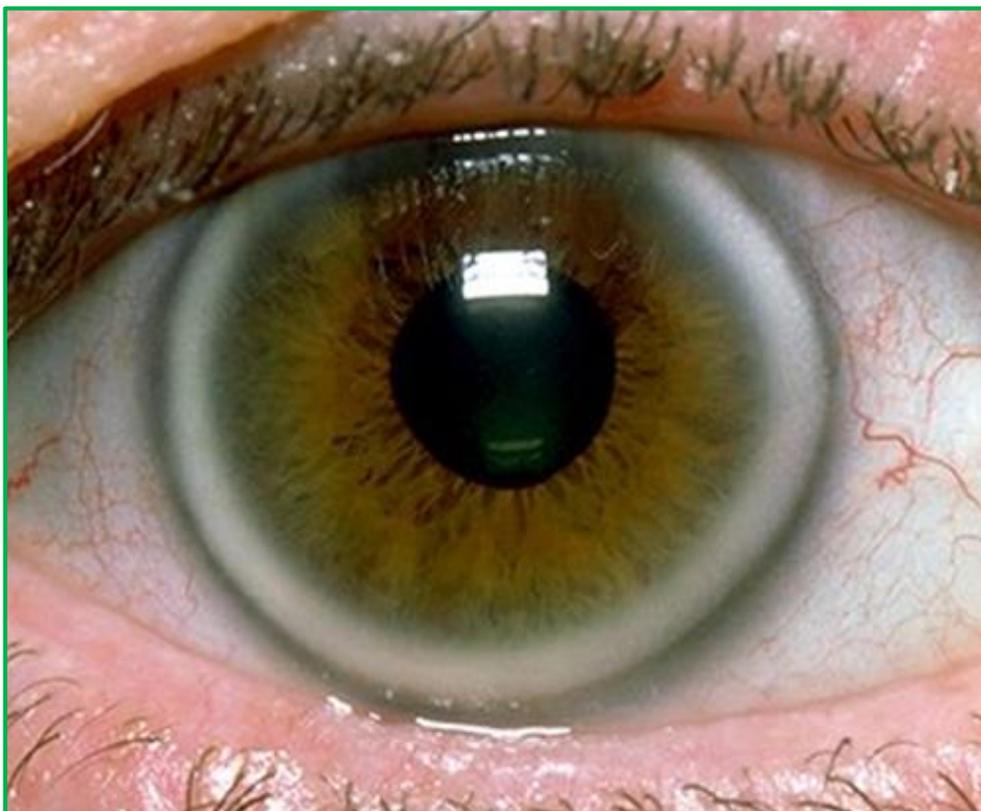


Рисунок 81 – Липоидная (ювенильная) дуга

Белый лимбальный обруч Фогта (Vogt)

Это распространенное возрастное изменение роговицы на обоих глазах.

Характеризуется белыми, мелового оттенка, полулунными депозитами вдоль носового и височного края роговицы в перилимбальной зоне. Изменения локализируются в пространстве открытых век с носовой и височных частей лимба.

Выделяют два типа: поясok отделен от лимба прозрачной зоной роговицы или границы между пояском и лимбом нет.

Пациенты не предъявляют жалоб, и необходимости в лечении нет.



Рисунок 82 – Белый лимбальный обрuch Фогта

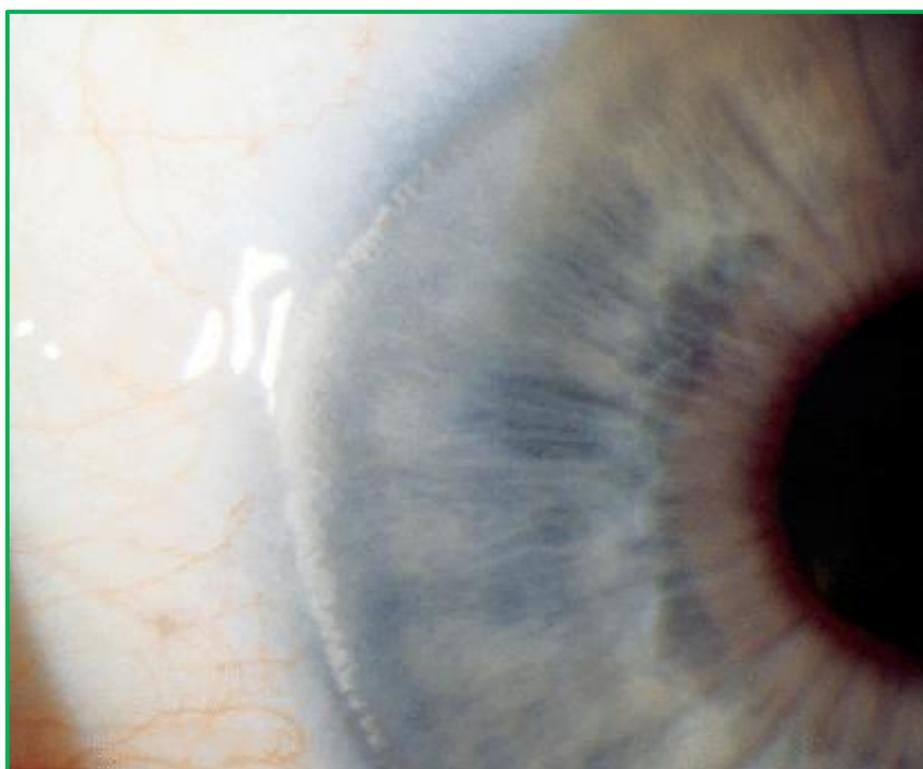


Рисунок 83 – Белый лимбальный обрuch Фогта

Кольцо Кайзера-Флейшера (Kayser-Fleischer) при болезни Вильсона-Коновалова

Болезнь Вильсона–Коновалова (гепатолентикулярная дегенерация) – редкая патология, обусловленная дефицитом церулоплазмينا и отложением меди в тканях организма.

Проявляется заболеванием печени, поражением подкорковых узлов и нередко психическими нарушениями.

На задней поверхности роговицы по периферии на уровне десцеметовой оболочки откладываются гранулы меди, меняющие цвет при различном освещении от коричневатого до зеленоватого.

У некоторых больных медь откладывается под передней капсулой хрусталика.

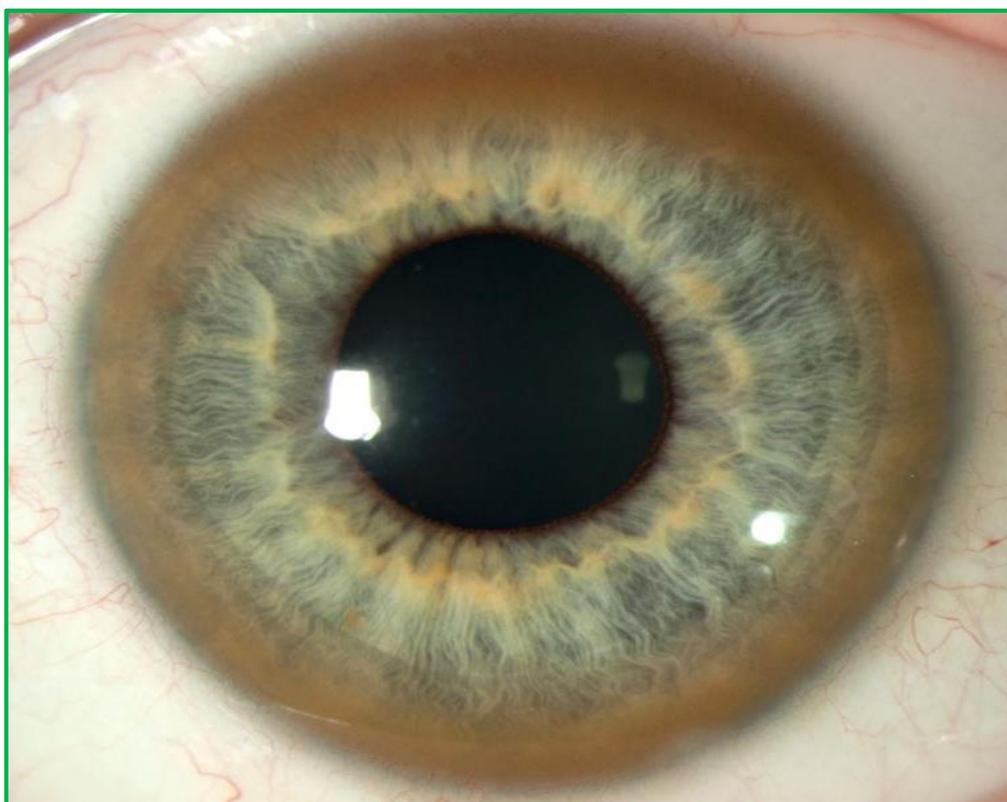


Рисунок 84 – Кольцо Кайзера-Флейшера при болезни Вильсона-Коновалова

ЛЕЧЕНИЕ

Основные задачи лечения: стабилизация патологического процесса, профилактика обострений и осложнений, сохранение высокой остроты зрения, трудовая реабилитация пациентов.

МЕДИКАМЕНТОЗНОЕ ЛЕЧЕНИЕ

Применяют различные средства, которые помогают восстановить целостность тканей роговицы и защищают ее от воздействия провоцирующих факторов.

Цель медикаментозной терапии: кератопротекторная, профилактика вторичного инфицирования.

При развитии вторичного инфицирования – инстилляцией антибиотиков, мидриатиков, кортикостероидов; при повышении внутриглазного давления – инстилляцией гипотензивных препаратов.

Репаративные и слезозаместительные препараты

Применяют депротеинизированный гемодиализат из крови телят Солкосерил 20%, Актовегин 20%; Корнерегель 5% (Декспантенол).

Солкосерил ускоряет регенерацию ткани роговицы.

Актовегин вызывает увеличение энергетического метаболизма клеток роговицы, активизирует энергозависимые процессы.

Корнерегель обладает высокими репаративными свойствами. Декспантенол, который входит в его состав, является предшественником пантотеновой кислоты, которая участвует во всех процессах метаболизма.

Окутиарз (гиалуроновая кислота 0,15%) представляет собой стерильный раствор, увлажняющий и защищающий поверхность глаза. В его состав входят только те компоненты, которые естественным образом присутствуют в тканях глаза, благодаря чему раствор по своим свойствам близок к слезе: увлажняет, смазывает поверхность глаз и защищает их. Не содержит консервантов. Может применяться при ношении жестких и мягких контактных линз.

Артелак и **Артелак Всплеск** состоят из гиалуроновой кислоты, основным действующим веществом является гипромеллоза, которая содержится в человеческой слезе и защищает эпителиальную ткань роговицы. Вещество способно связывать влагу и удерживать ее объем, который многократно превышает собственный. Гиалуроновая кислота адгезируется к слизистой, но не вызывает раздражения и аллергии, так как входит в состав тканей человека.

Гиперосмолярный офтальмологический раствор **ОДМ 5** (5% хлорида натрия, 0,15% гиалуроновой кислоты) экстрагирует избыточную жидкость из роговицы через осмотическое действие.

Назначают данные препараты в инстилляциях 2-6 раз в день, в том числе, гелевые и/или мазевые препараты кратностью инстилляций 1-4 раза в день.

Антиоксиданты

Эмоксипин 1% повышает активность антиоксидантных ферментов в ситуациях, сопровождающихся усилением перекисного окисления липидов и гипоксией, активирует репаративные процессы при нарушениях питания роговицы. Назначают в инстилляциях 3 раза в день и в виде парабульбарных инъекций по 0,5, на курс 10-15 инъекций.

Лакэмокс 1% благодаря содержанию вспомогательного биополимерного вещества гипромеллозы, увеличивает вязкость слезы, образует защитную увлажняющую пленку на поверхности роговицы, утолщает водный слой слезной пленки, способствует уменьшению раздражения, вызванного действием механических и химических повреждающих факторов. Назначают в инстилляциях 3 раза в день.

Витаминные и метаболические препараты

Улучшают обменные процессы в роговице (**Тауфон** 4%, **ВитА-Пос**, **Ретинол**).

Вещество таурин, входящее в состав **Тауфона**, способствует улучшению энергетических процессов в клетках, стимулирует регенерацию и репарацию тканей, сопровождающихся резкими нарушениями метаболизма. Кроме этого, таурин нормализует функции клеточных мембран. Кратность инстилляций 3-5 раз в день.

Мазь и глазные капли **ВитА-Пос** содержат натуральный ретинола пальмитат, который является естественной составной частью слезной пленки и придаёт средству нежную маслообразную консистенцию, которая обеспечивает его хорошее смешивание с естественной слезной жидкостью и обуславливает тем самым хорошую переносимость препарата, позволяет восстановить структуру роговицы. Кроме этого, витамин А входит в состав пигмента, отвечающего за зрение. Назначают в инстилляциях 2-6 раз в день; в том числе мазевый препарат кратностью инстилляций 1-4 раза в день.

Ретинол играет важную роль в обмене углеводов, белков, липидов и минералов. Применяется Ретинола ацетат 3,44% масляный раствор, по 1 капле 5 раз в сутки и внутрь по 50 тыс. МЕ в сутки.

Медикаментозная поддержка должна быть пожизненной, лечение проводят курсами.

Индикаторы эффективности медикаментозного лечения

- купирование болевого синдрома;
- состоятельность эпителия роговицы;
- отсутствие вторичного инфицирования;
- незначительное повышение зрительных функций;
- отсутствие ухудшения зрительных функций.

Дальнейшее ведение

Наблюдение в поликлинике по месту жительства: контроль состояния роговицы 1 раз в неделю – 1-й месяц, 1 раз в 2 недели – 2-й месяц, 1 раз в месяц – до полугода.

НОШЕНИЕ ЛЕЧЕБНЫХ ЛИНЗ

Лечебные мягкие контактные линзы назначают с целью эпителизации роговицы, купирования болевого синдрома.

Используют гидрофильные, силикон-гидрогелевые контактные линзы длительного ношения со сменой каждые 2-3 недели.

Показания: длительно существующие эрозии, резистентные к медикаментозной терапии.

При наличии признаков вторичной инфекции, инфильтрата – замена мягких контактных линз каждые 7-10 дней + инстилляции антибиотика 6 раз в день.

ФИЗИОТЕРАПЕВТИЧЕСКОЕ ЛЕЧЕНИЕ

Используется с противовоспалительной, противоотечной целью.

- электромагнитное поле;
- постоянное магнитное поле;
- низкоэнергетическая лазерная стимуляция роговицы расфокусированным лучом гелий-неонового лазера;
- интерламеллярная кератоинфузия полиакриламидного гидрогеля в лечении эндотелиально-эпителиальной дистрофии роговицы, возможность применения 5%-ного полиакриламидного гидрогеля в качестве межслойного барьера.

ЛАЗЕРНОЕ ХИРУРГИЧЕСКОЕ ЛЕЧЕНИЕ

Фототерапевтическая кератэктомия

Является наиболее эффективной операцией при поверхностных помутнениях не более одной трети толщины роговицы, предусматривает удаление поверхностного пораженного участка роговицы.

Назначается при уже заметном повреждении слоя эпителия или боуеновой мембраны.

Этот метод лечения представляет собой удаление поверхностно расположенных помутнений абляцией эксимерным лазером. В случае рецидивов возможны повторные эксимерлазерные вмешательства.

Показания: стойкий болевой синдром; срок не менее года после последнего хирургического вмешательства.

Противопоказания: минимальная толщина роговицы в любой зоне менее 450 мкм; вторичное инфицирование; некомпенсированная глаукома.

Роговичный коллагеновый кросслинкинг с рибофлавином

Это малоинвазивная процедура, предусматривающая связывание волокон роговичного коллагена под действием ультрафиолетового излучения. Пораженный глаз обезболивают с помощью местной анестезии. Затем закапывают в глаз раствор рибофлавина и облучают ультрафиолетом. В течение первых дней после операции необходимо носить мягкие линзы, использовать антибактериальные и противовоспалительные препараты для ускорения реабилитации.

Показания: стойкий болевой синдром; срок не менее года после последнего хирургического вмешательства.

Противопоказания: минимальная толщина роговицы в любой зоне менее 450 мкм; вторичное инфицирование; некомпенсированная глаукома.

ХИРУРГИЧЕСКОЕ ЛЕЧЕНИЕ

Трансплантация роговицы (кератопластика)

Кератопластика выполняется при поражении глубоких слоев роговицы, лечение которых консервативной методикой не дает нужного эффекта. В этом случае разрушается и удаляется поврежденная часть ткани и заменяется донорской.

Сквозная кератопластика – удаляется центральная часть роговой оболочки и на её место пересаживается донорская ткань (трансплантат).

Послойная кератопластика – удаляются отдельные роговичные слои. Благодаря трансплантации роговой оболочки удаётся восстановить её прозрачность и устранить симптоматику заболевания. Такой эффект достигается за счёт того, что вместо повреждённых природных клеток начинают функционировать донорские.

Показания: отсутствие зрения; стойкий болевой синдром в течение не менее года после последнего хирургического вмешательства.

Противопоказания: высокий риск отторжения донорской роговицы вследствие аутоиммунных заболеваний; воспалительные заболевания глазного яблока; грубая патология заднего отрезка по данным эхоскопии (субатрофия глазного яблока, отслойка сетчатки); отсутствие зрения, проводимости зрительного нерва.

К сожалению, операция не является гарантией того, что дистрофия роговицы не появится вновь через некоторый промежуток времени, поскольку патологические факторы не устранены и продолжают воздействовать на ткани глаза. В этом случае может потребоваться повторная пересадка роговицы.

Индикаторы эффективности хирургического лечения

- купирование болевого синдрома;
- повышение зрительных функций (вероятность – до 30%).

Дальнейшее ведение

Наблюдение в поликлинике по месту жительства: контроль состояния трансплантата 1 раз в неделю – 1-й месяц, 1 раз в 2 недели – 2-й месяц, 1 раз в месяц – до полугода.

Снятие роговичного шва – через 12-20 месяцев после операции. В случае развития реакции отторжения трансплантата (в течение года после операции) – медикаментозное лечение.

КЕРАТОПРОТЕЗИРОВАНИЕ

В случаях, когда кератопластика не способна обеспечить прозрачного приживления трансплантата, назначается процедура кератопротезирования – замены мутной роговицы пациента биологически инертным специальным пластическим материалом.

На сегодняшний день существует 2 типа офтальмологических кератопротезов – несквозные, которые применяются в случае буллезной отечной роговицы, и сквозные, используемые в случае ожоговых бельм.

ЛИТЕРАТУРА

1. Алешаев, М.И. Дистрофии роговицы: учеб. пособие для врачей / М.И. Алешаев, П.Ю. Татарченко. – Пенза, 2009. – 25 с.
2. Астахов, Ю.С. Глазные болезни: справ. пособие / Ю.С. Астахов, Г.В. Ангелопуло, О.А. Джалиашвили. – М.: Медицина, 2001. – 240 с.
3. Вит, В.В. Строение зрительной системы человека / В.В. Вит. – Одесса: Астропринт, 2003. – 664 с.
4. Даниличев, В.Ф. Современная офтальмология: рук. для врачей / В.Ф. Даниличев. – СПб., 2000. – 670 с.
5. Егоров, Е.А. Офтальмологические проявления общих заболеваний / Е.А. Егоров, Т.В. Ставицкая, Е.С. Тутаева. – М.: ГЭОТАР-Медиа, 2006. – 592 с.
6. Кански, Дж.Дж. Заболевания глазного дна / Пер. с англ. под ред. С.Э. Аветисова. – М.: Медпресс-информ, 2008. – 424 с.
7. Кански, Дж.Дж. Офтальмология: атлас-справочник / Дж.Дж. Кански, Б.Боулинг. – М.: Медицинская литература, 2009. – 184 с.
8. Коровенков, Р.И. Глазные симптомы, синдромы, болезни: справочник / Р.И. Коровенков. – М.: Медицина, 2001. – 464 с.
9. Рожко, Ю.И. Практические навыки в офтальмологии: учеб.-метод. пособие по офтальмологии для студентов 4-6 курсов всех факультетов, клинических ординаторов и аспирантов медицинских вузов / Ю.И. Рожко. – Гомель: Гомел. гос. мед. ун-т, 2013. – 56 с.
10. Рожко, Ю.И. Кольца, пятна, линии, точки в офтальмологии: практическое пособие-атлас для врача общей практики и офтальмолога / Ю.И. Рожко, О.А. Щемелёва, А.А. Рожко. – Минск: УП «Донарит», 2018. – 48 с.
11. Спелтон, Д.Дж. Атлас по клинической офтальмологии / Д.Дж. Спелтон; пер. с англ. Под ред. А.Н. Амировой. – 2007. – 724 с.
12. Федоров, С.Н. Глазные болезни / С.Н. Федоров, Н.С. Ярцева, А.О. Исманкулова. – М.: Медицина, 2000. – 338 с.
13. Dua, H.S. Human corneal anatomy redefined: a novel pre-Descemet's layer (Dua's layer) / H.S. Dua, L.A. Faraj, D.G. Said, T. Gray, J. Lowe. / *Ophthalmology*. – 2013;120(9). – P. 1778-1785.
14. Kanski, J.J. *Clinical ophthalmology* / J.J. Kanski – 1999. - 562 p.
15. Kanski, J.J. *Clinical ophthalmology: A Test Yourself Atlas* / J.J. Kanski. – Butterworth-Heintmann, 2002. – 178 p.
16. Behrens-Baumann, W. *Genetics in ophthalmology* / W. Behrens-Baumann. – Karger AG, 2003. – 223 p.
17. Klintworth, G.K. *Genetic disorders of the cornea // Pathobiology of ocular disease* / G.K. Klintworth, A. Garner. – Third edition. – New York: Informa Healthcare, 2008. – 712 p.
18. Lim, A.S. *Colour Atlas of Ophthalmology: 5th Edition* / A.S Lim, I.J. Constable, T.Y. Wong. – World Scientific Publishing Company, 2007. – 80 p.
19. Riks, I.A. Novel clinico-morphological classification of the corneal endothelial-epithelial dystrophy / I.A. Riks, S.S. Papanyan, S.Yu. Astakhov, S.A. Novikov / *Ophthalmology Journal*. – 2017;10(3) – P. 46-52.
20. <https://www.atlasophthalmology.net>.
21. https://www.slideserve.com/Дистрофии_роговицы. Профессор Н.В. Душин

СОДЕРЖАНИЕ

Введение	3
Дистрофия или дегенерация?	4
Анатомо-гистологическая структура роговицы	6
Методы исследования пациентов с дистрофиями роговицы ...	12
Классификация дистрофий (дегенераций) роговицы	13
Дистрофии, первично поражающие эпителий	15
Юношеская эпителиальная дистрофия Месманна.....	15
Эпителиальная дистрофия Лиша	17
Микроскопическая кистозная дистрофия Когана	18
Дистрофии, первично поражающие боуменову мембрану	24
Дистрофия Рейса-Бюклера.....	24
Дистрофия Тиль-Бенке	26
Дистрофии, первично поражающие строму	28
Гранулярная (узелковая) дистрофия Гренува I.....	28
Решетчатая дистрофия Бибера-Гааба-Диммера	30
Пятнистая дистрофия роговицы Гренува II-Фера	33
Дистрофия Авеллино	36
Центральная кристаллическая дистрофия Шнидера.....	40
Желатинозная каплевидная дистрофия.....	42
Центральная облаковидная дистрофия Франсуа.....	44
Центральная крапчатая дистрофия Франсуа-Нитенса	45
Дистрофии, первично поражающие заднюю мембрану	47
Задняя полиморфная дистрофия Шлихтинга.....	47
Комбинированные отёчные дистрофии	48
Врожденный отёк роговицы.....	48
Капельная роговица	49
Эндотелиально-эпителиальная дистрофия.....	52
Эндотелиальная дистрофия роговицы Фукса	52
Врождённая наследственная эндотелиальная дистрофия.....	56
Вторичная эндотелиально-эпителиальная дистрофия	57
Синдром повторяющегося контакта интраокулярной линзы с роговицей.....	59
Периферические дегенерации	60
Прозрачная краевая дегенерация (кератоторус).....	60
Краевая дегенерация Терриена	60
Разъедающая язва роговицы Мурена	63
Кальцерозная лента роговицы.....	65
Белковые дегенерации	66
Гиалиновая (сфероидальная) дегенерация.....	66
Амилоидная дегенерация.....	68

Узелковая дистрофия роговицы Зальцмана	68
Вторичная жировая дегенерация.....	71
Амиодароновая кератопатия.....	72
Белое кольцо Коатса.....	76
Сенильная дуга.....	76
Липоидная (ювенильная) дуга.....	77
Белый лимбальный обруч Фогта	78
Кольцо Кайзера-Флейшера	80
Лечение.....	81
Литература.....	86