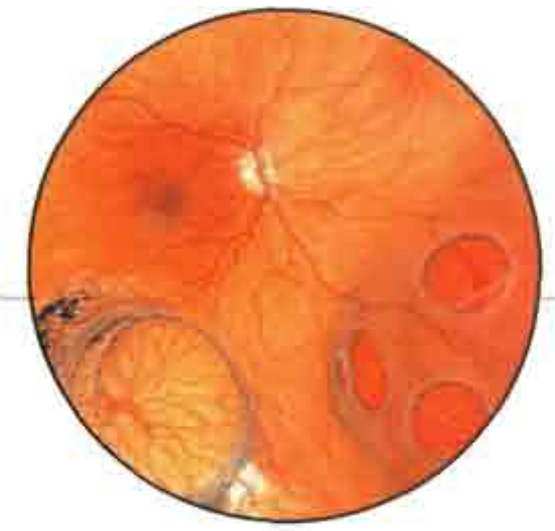
ПЕРВОЕ ИЗДАНИЕ НА РУССКОМ ЯЗЫКЕ



Клиническая ОФТАЛЬМОЛОГИЯ

Джек Дж. Кански

MD MS FRCS FRCOphth
Почетный консультант, офтальмохирург глазного отделения госпиталя короля Эдварда VII под патронажем принца Чарльза (Виндзор, Великобритания)

При участии **Jay Menon**
MS FRCS FRCOphth

Под редакцией доктора медицинских наук, профессора **В.П. Еричева**

Фотограф
A. Bolton

Художники
T. R. Tarrant
A. Dunter
B. A. Bauer
C. Clifford
N. Sokol
T. C. Hengst
J. Baker

МОСКВА • ИЗДАТЕЛЬСТВО «ЛОГОСФЕРА» • 2006

УДК 617.7
ББК 56.7
К-19

Данное издание представляет собой перевод
с английского оригинального издания **Clinical Ophthalmology.**
Перевод опубликован по контракту с издательством Elsevier

Научный редактор
Заслуженный врач РФ, доктор медицинских наук, профессор ***Еричев Валерий Петрович***,
руководитель отделения Московского НИИ глазных болезней им. Гельмгольца

Перевод с английского
Аракелян М.А. (главы 8, 12, 14), *Борисова С.А.* (глава 1), *Бородин Ю.И.* (глава 17),
Денисова Е.В. (глава 20), *Еремина М.В.* (глава 10), *Зольникова И.В.* (глава 15, 16),
Кащенко Т.П. (глава 16), *Кривошеев А.А.* (глава 18), *Ловпаче Д.Н.* (глава 9),
Миронкова Е.А. (главы 2, 3), *Позднякова В.В.* (глава 4), *Пономарева Е.Н.* (главы 5, 13),
Склярова Н.В. (глава 11), *Тарутта Е.П.* (главы 6, 7), *Филатова И.А.* (глава 19)

К-19 **Канski, Д.** Клиническая офтальмология: систематизированный подход. Пер. с англ. / Д. Канski. — М.: Логосфера, 2006. — 744 с. : ил. : 21,9 см. — ISBN 5-98657-007-3.

Это классическое издание охватывает широкие области офтальмологии. Книга переведена на многие языки, выдержала пять изданий и признана всемирным бестселлером. В ней систематизирован научный и исследовательский материал, сопровождаемый многочисленными превосходными цветными иллюстрациями. Текст пятого издания переработан, обновлен и дополнен материалом, посвященным «сухому» глазу, склеритам, хирургии роговицы и рефракционной хирургии, системным заболеваниям.

Главная цель нового издания осталась неизменной: обеспечить начинающего врача систематизированными и доступными знаниями в области офтальмологии, а более опытному — дать современную справочную информацию.

УДК 617.7
ББК 56.7

Предупреждение. Медицинская наука постоянно развивается. Новые исследования и клинический опыт совершенствуют наши знания, поэтому может возникнуть необходимость в изменении тактики лечения и замене препаратов. Советуем читателям изучать сопроводительные инструкции изготовителя по применению лекарственных средств в целях проверки рекомендованной дозы, способа и продолжительности применения и противопоказаний. Практикующему врачу следует определять дозировки и лучший способ лечения для каждого конкретного пациента в зависимости от его состояния. Ни издатель, ни автор не несут ответственность за любой вред или материальный ущерб, которые могут быть причинены в процессе лечения, проводившегося на основе этой публикации.

Не допускается воспроизведение или распространение в любой форме (электронной, механической, фотокопии, магнитофонной записи) или любым другим способом всей книги либо ее частей без письменного разрешения издателя или без лицензии на ограниченное копирование, выдаваемой The Copyright Licensing Agency, 90 Tottenham Court Road, London W1T 4LP.
Разрешение также можно получить в Elsevier's Health Sciences Rights Department in Philadelphia, USA: phone: (+1) 215 238 7869, fax: (+1) 215 238 2239, e-mail: healthpermissions@elsevier.com.

ELSEVIER SCIENCE
your source for books, journals and multimedia in the health sciences
www.elsevierhealth.com

ISBN 5-98657-007-3 (рус.)
ISBN 0-7506-5541-0 (англ.)

The publisher's policy is to use paper manufactured from sustainable forests

© Elsevier Limited, cover design 2003
This edition of Clinical Ophthalmology, 5th edition by Jack J Kanski is published by arrangement with Elsevier Ltd, The Boulevard, Langford Lane, Kidlington, OX5 1GB, England
© ООО «Логосфера», 2006

СОДЕРЖАНИЕ

Предисловие к пятому изданию, благодарности viii
От редакции издания на русском языке ix
Список сокращений x

1 ВЕКИ 1

Клиническая анатомия 2
Болезни ресниц 3
Аллергические заболевания 6
Инфекции 7
Хронический краевой блефарит 9
Мягкие узелковые образования и кисты 13
Доброкачественные опухоли 16
Злокачественные опухоли 20
Эктропион 27
Энтропион 30
Птоз 32
Различные приобретенные нарушения 39
Различные врожденные нарушения 40

2 СЛЕЗООТВОДЯЩАЯ СИСТЕМА 43

Введение 44
Методы обследования 45
Нарушение проходимости 49
Инфекции слезных путей 53

3 «СУХОЙ» ГЛАЗ 56

4 КОНЪЮНКТИВА 62

Введение 63
Бактериальные инфекции 66
Вирусные инфекции 68
Хламидийные инфекции 70
Аллергические воспаления 73
Буллезные кожно-слизистые заболевания 77
Другие воспаления 80
Дегенерации 82
Пигментированные поражения 84
Сквамозные опухоли 90
Другие опухоли 92

5 РОГОВИЦА 95

Введение 96
Микробные кератиты 102
Вирусный кератит 108
Периферические заболевания 115
Дегенерации 121
Дистрофии 125
Эктазии 133
Нейрокератопатии 136
Синдром рецидивирующей эрозии роговицы 137
Лекарственные кератопатии 138
Метаболические кератопатии 139
Врожденные аномалии 141
Контактные линзы 142

6 РОГОВИЧНАЯ И РЕФРАКЦИОННАЯ ХИРУРГИЯ 144

Кератопластика 145
Кератопротезирование 149
Рефракционная хирургия 150

7 ЭПИСКЛЕРА И СКЛЕРА 153

Клиническая анатомия 154
Эписклерит 154
Склерит 155
Изменение цвета склеры 160

8 ХРУСТАЛИК 162

Введение 163
Приобретенная катаракта 163
Лечение катаракты, связанной с возрастом 168
Врожденная катаракта 183
Аномалии формы хрусталика 188
Эктопия хрусталика 190

9 ГЛАУКОМА 192

Введение 193
Тонометрия 196
Гониоскопия 198
Диск зрительного нерва 202
Периметрия 209

Офтальмогипертензия 217
Первичная открытоугольная глаукома 218
Глаукома нормального давления 222
Первичная закрытоугольная глаукома 223
Псевдоэксфолиативная глаукома 229
Пигментная глаукома 231
Неоваскулярная глаукома 234
Постувеальная глаукома 236
Факогенная глаукома 239
Травматическая глаукома 240
Иридо-корнеальный эндотелиальный синдром 241
Другие виды вторичных глауком 243
Первичная врожденная глаукома 246
Иридо-корнеальный дисгенез 248
Глаукома при факоматозах 252
Антиглаукоматозные препараты 253
Лазерная терапия 256
Трабекулэктомия 259
Непроникающая фильтрационная хирургия 267
Антиметаболиты 267
Искусственные дренажные шунты 268

10 УВЕИТЫ 270

Введение 271
Лечение 276
Увеиты при спондилоартропатии 278
Увеиты при ювенильном артрите 279
Увеиты при воспалительных заболеваниях пищеварительного тракта 280
Увеиты при нефрите 281
Увеиты при неинфекционных полисистемных заболеваниях 281
Вирусные увеиты 287
Паразитарные увеиты 293
Грибковый увеит 298
Туберкулезные увеиты 301
Сифилитические увеиты 303
Другие формы специфических увеитов 304
Идиопатический мультифокальный синдром белых точек 308

11 ВНУТРИГЛАЗНЫЕ ОПУХОЛИ 317

Опухоли радужки 318
Кисты радужки 321
Опухоли цилиарного тела 322
Опухоли хориоидеи 323
Лимфома 333
Опухоли сетчатки и диска зрительного нерва 334
Опухоли пигментного эпителия сетчатки 345

12 ОТСЛОЙКИ СЕТЧАТКИ 348

Введение 349
Техника обследования 352
Патогенез регматогенной отслойки сетчатки 360
Клиническая характеристика 365
Дифференциальная диагностика 371
Профилактика регматогенной отслойки сетчатки 371
Стандартная хирургия сетчатки 375
Витрэктомия pars plana 384

13 МАКУЛЯРНЫЕ ПАТОЛОГИИ 389

Введение 390
Ангиография глазного дна 393
Лазерная фотокоагуляция 403
Возрастная макулярная дистрофия 405
Сенильный макулярный разрыв 418
Центральная серозная ретинопатия 422
Кистозный макулярный отек 425
Миопическая макулопатия 427
Макулярная эпиретинальная мембрана 428
Ангиоидные полосы 430
Хориоидальные складки 431
Лекарственные макулопатии 432
Другие макулопатии 435

14 СОСУДИСТЫЕ ЗАБОЛЕВАНИЯ СЕТЧАТКИ 438

Диабетическая ретинопатия 439
Окклюзия вен сетчатки 456
Окклюзия артерий сетчатки 463
Глазной ишемический синдром 468
Гипертоническая ретинопатия 469
Серповидно-клеточная ретинопатия 471
Ретинопатия недоношенных 475
Макроаневризмы артерий сетчатки 478
Первичная телеангиэктазия сетчатки 480
Радиационная ретинопатия 484
Ретинопатия Purtscher 485
Ретинопатия при дискразиях крови 485

15 НАСЛЕДСТВЕННЫЕ ДИСТРОФИИ СЕТЧАТКИ 487

Специальные исследования 488
Дистрофии сетчатки 491
Дистрофии хориоидеи 505
Витреохориоретинопатии 508
Альбинизм 513
Симптом «вишневой косточки» 515

16 КОСОГЛАЗИЕ 516

Введение 517
Функциональные исходы косоглазия 522
Клиническое обследование 526
Эзотропия 542
Экзотропия 547
Особые синдромы 548
«Алфавитные» паттерны 551
Принципы хирургического лечения 553

17 ОРБИТА 557

Введение 558
Тиреоидная болезнь глаза 563
Инфекционные заболевания 567
Воспаление 570
Врожденные сосудистые аномалии развития 573
Кисты 576
Опухоли 578
Краниосиностоз 588

18 НЕЙРООФТАЛЬМОЛОГИЯ 590

Нейровизуализация 591
Зрительный нерв 596
Повышенное внутричерепное давление 609
Врожденные аномалии зрительного нерва с неврологическими проявлениями 613
Зрачковые реакции 622
Нистагм 625
Надъядерные глазодвигательные нарушения 628
Третья пара черепных нервов 631
Четвертая пара черепных нервов 635
Шестая пара черепных нервов 636
Хиазма 639
Зрительный тракт 646
Зрительная лучистость 647
Стриарная кора 648
Высшие зрительные функции 649
Мигрень 649
Внутричерепные аневризмы 652
Миастения gravis 654
Хроническая прогрессирующая наружная офтальмоплегия 654
Эссенциальный блефароспазм 655
Нейрофиброматоз 656

19 ТРАВМА 658

Травма век 659
Переломы орбиты 660
Травма глазного яблока 665
Химические ожоги 678

20 СИСТЕМНЫЕ ЗАБОЛЕВАНИЯ 681

УКАЗАТЕЛЬ 721

ПРЕДИСЛОВИЕ К ПЯТОМУ ИЗДАНИЮ

После публикации четвертого издания «Клинической офтальмологии» прошло более четырех лет. Текст пятого издания был переработан, обновлен и дополнен материалом, посвященным «сухому» глазу, склеритам, хирургии роговицы и рефракционной хирургии, системным заболеваниям. Количество глав возросло с 16 до 20, значительно увеличено число иллюстраций.

Главная цель нового издания осталась неизменной: обеспечить начинающего врача систематизированными и доступными знаниями в области офтальмологии, а более опытному — дать современную справочную информацию.

Джек Дж. Кански
Виндзор 2002

БЛАГОДАРНОСТИ

Благодарю коллег и отдел медицинской фотографии за предоставленный дополнительный материал. Особенно признателен Wilmer Eye Institute (Baltimor) за возможность использования в пятом издании фотографий отличного качества в главах, посвященных сосудистым заболеваниям сетчатки, нейроофтальмологии, косоглазию и травме.

Особую благодарность выражаю R. Caesar, B. Damato, E. Dawson, J. Olver, R. Packard, C.K. Patel, C. Murphy, K. Murphy, K. Nischal, D. Thomas, W. Westlake, H. Willshaw за рецензирование глав.

Хотелось бы поблагодарить издателя этой книги, в частности Caroline Makepeace, за оказанную поддержку и содействие в течение многих лет.

Особую признательность выражаю **Jay Menon** за рекомендации и редактирование рукописи.

ОТ РЕДАКЦИИ ИЗДАНИЯ НА РУССКОМ ЯЗЫКЕ

УВАЖАЕМЫЙ ЧИТАТЕЛЬ!

Вы держите в руках первое издание на русском языке книги «Клиническая офтальмология: систематизированный подход». Автор книги — *Джек Дж. Кански*, известный офтальмолог, автор многих монографий и специальных книг, представляющих особый интерес для начинающих офтальмологов.

Книга подготовлена и выпущена издательством «Логосфера» совместно с издательством Elsevier Limited.

При переводе был полностью сохранен *тезисный стиль текста* оригинального издания: на первом месте в предложении стоят слова, передающие основную мысль при изложении того или иного раздела книги, что иногда может показаться непривычным для читателя. Мы старались передать авторское видение и трактовку ряда положений, изложенных в отдельных главах книги. К сожалению, ограниченный объем издания не позволил нам дать собственный комментарий к спорным вопросам.

В процессе работы над переводом был составлен список используемых в издании сокращений, который приведен на странице X.

Редакционная группа издательства «Логосфера», работавшая над этой книгой, приняла решение о *сохранении названий* многих заболеваний, симптомов, синдромов и т.п. *в английском написании*.

Быстро найти нужную информацию читателю поможет *Указатель*, в котором перечислены основные термины, использованные в книге. В конце Указателя отдельно перечислены все именованные синдромы, симптомы и т.п. в алфавитном порядке английского языка.

Научный редактор
В.П. Еричев

Руководитель проекта,
главный редактор
издательства «Логосфера»
Е.Е. Граблевская

СПИСОК СОКРАЩЕНИЙ

АГ	артериальная гипертензия
АД	артериальное давление
АК/А	аккомодативная конвергенция/аккомодация
АКК	атопический кератоконъюнктивит
АКС	аномальная корреспонденция сетчаток
АКТГ	адренокортикотропный гормон
АНА	антинуклеарные антитела
АПФ	ангиотензинпревращающий фермент
АТФ	аденозинтрифосфат
БЗ	бинокулярное зрение
БКК	базально-клеточная карцинома
БТА	ближайшая точка аккомодации
БТК	ближайшая точка конвергенции
ВГД	внутриглазное давление
ВГПЭС	врожденная гипертрофия пигментного эпителия сетчатки
ВКК	весенний кератоконъюнктивит
ВМД	возрастная макулярная дистрофия
ВНЭД	врожденная наследственная эндотелиальная дистрофия
ВПГ	вирус простого герпеса
ВЧД	внутричерепное давление
ГИС	глазной ишемический синдром
ГКА	гигантоклеточный артериит
ГНД	глаукома нормального давления
ГСК	гигантский сосочковый конъюнктивит
ДВД	диссоциированная вертикальная девиация
ДД	диаметр диска
ДЗН	диск зрительного нерва
ДНК	дезоксирибонуклеиновая кислота
ДР	диабетическая ретинопатия
ДЦРС	дакриоцисториностомия
ЗВП	зрительные вызванные потенциалы
ЗГМ	задняя гиалоидная мембрана
ЗК-ИОЛ	заднекамерная ИОЛ
ЗН	зрительный нерв
ИВГ	идиопатическая внутричерепная гипертензия
ИВО	идиопатическое воспаление орбиты
ИЗ	индоцианин зеленый
ИОЛ	интраокулярная линза
КМО	кистозный макулярный отек
КРИН	конъюнктивальная и роговичная интраэпителиальная неоплазия
КСЖ	карцинома сальной железы
КТ	компьютерная томография
КЧСМ	критическая частота слияния мельканий
ЛАЗИК	лазерный in-situ-кератомилез
МН	маятникообразный нистагм
МПП	медиальный продольный пучок
МПС	мукополисахаридозы
МРА	магнитно-резонансная ангиография
МРТ	магнитно-резонансная томография
НВГ	неоваскулярная глаукома
НВМ	неоваскулярная мембрана
НПВС	нестероидные противовоспалительные средства
НПДР	непролиферативная диабетическая ретинопатия
НРП	нейроретинальный поясок
НФ-1	нейрофиброматоз I типа
НФ-2	нейрофиброматоз II типа
ОКН	оптокинетический нистагм
ОКТ	оптическая когерентная томография
ОС	отслойка сетчатки
ОУГ	открытоугольная глаукома
ПВГ	первичная врожденная глаукома
ПВР	пролиферативная витреоретинопатия
ПДР	пролиферативная диабетическая ретинопатия
ПЗУГ	первичная закрытоугольная глаукома
ПИН	передняя ишемическая оптическая нейропатия
ПК-ИОЛ	переднекамерная ИОЛ
ПММА	полиметилметакрилат
ПМР	полный макулярный разрыв
ПОУГ	первичная открытоугольная глаукома
ППДР	препролиферативная диабетическая ретинопатия
ППМ	первичный приобретенный меланоз
ПР	пигментный ретинит
ПРЛК	панретинальная лазеркоагуляция
ПЦР	полимеразная цепная реакция
ПЭ	пигментный эпителий
ПЭГ	псевдоэксфолиативная глаукома
ПЭС	пигментный эпителий сетчатки
ПС	псевдоэксфолиативный синдром
РН	ретинопатия недоношенных
РП	роговичные преципитаты
РПЭ	ретинальный пигментный эпителий
РС	рассеянный склероз
САП	семейный аденоматозный полипоз
СГ	соматотропный гормон
СК	сухой кератоконъюнктивит
СКК	сквамозно-клеточная карцинома
СНМ	субретинальная неоваскулярная мембрана
СОЭ	скорость оседания эритроцитов
СПД	синдром пигментной дисперсии
СПИД	синдром приобретенного иммунодефицита
СПРФ	стволовая парамедианная ретикулярная формация
СР	световой рефлекс
СТ	стекловидное тело
ТБГ	тиреоидная болезнь глаза
ТИА	транзиторная ишемическая атака
ТН	толчкообразный нистагм
ТТГ	тиреотропный гормон
ТЭЭ	точечные эпителиальные эрозии
УЗИ	ультразвуковое исследование
УПК	угол передней камеры
ФАГ	флуоресцентная ангиография
ФБЗ	фовеальная бессосудистая зона
ФКЛ	фарингоконъюнктивальная лихорадка
ФРК	фоторефракционная кератэктомия
ФСГ	фолликуло-стимулирующий гормон
ХНВ	хориоидальная неоваскуляризация
ЦАС	центральная артерия сетчатки
ЦВС	центральная вена сетчатки
ЦЗ	цветовое зрение
ЦМВ	цитомегаловирусный
ЦНС	центральная нервная система
ЦСЖ	цереброспинальная жидкость
ЧН	черепные нервы
ЭДТА	этилендиаминтетрауксусная кислота
ЭОГ	электроокулограмма
ЭРГ	электроретинограмма
ЭЭК	экстракапсулярная экстракция катаракты
ЮИА	ювенильный идиопатический артрит
ЯМР	ядерный магнитный резонанс

BrM	мембрана Бруха
GCL	слой ганглиозных клеток
ILM	внутренняя пограничная мембрана
INL	внутренний ядерный слой
IPL	внутренний плексиформный слой
NFL	слой нервных волокон
ONL	наружный ядерный слой
OPL	наружный плексиформный слой
R&CL	слой палочек и колбочек
RPE	пигментный эпителий сетчатки

ГЛАВА 1

Веки

КЛИНИЧЕСКАЯ АНАТОМИЯ 2

БОЛЕЗНИ РЕСНИЦ 3
Трихиаз 3
Врожденный дистихиаз 4
Приобретенный дистихиаз 4
Педикулез 5
Полиоз 5
Мадароз 5
Гипертрихоз 5
Птоз 6

АЛЛЕРГИЧЕСКИЕ ЗАБОЛЕВАНИЯ 6
Острый аллергический отек 6
Контактный дерматит 7
Атопический дерматит 7

ИНФЕКЦИИ 7
Herpes zoster ophthalmicus 7
Простой герпес 8
Импетиго 8
Рожистое воспаление 8
Некротический фасциит 9

ХРОНИЧЕСКИЙ КРАЕВОЙ БЛЕФАРИТ 9
Патогенез 9
Передний блефарит 9
Задний блефарит 11

МЯГКИЕ УЗЕЛКОВЫЕ ОБРАЗОВАНИЯ И КИСТЫ 13
Халазион 13
Внутренний ячмень 13
Наружный ячмень 13
Контагиозный моллюск 14
Ксантелазма 14
Киста Moll 14
Гидрокистома эккриновой потовой железы 15
Киста Zeis 15
Киста сальной железы 15
Милиа 15

ДОБРОКАЧЕСТВЕННЫЕ ОПУХОЛИ 16
Сквамозно-клеточная папиллома 16
Себорейный кератоз 16
Актинический кератоз 16
Кожный рог 16
Пиогенная гранулема 16
Мелано-клеточный невус 17
Кератоакантома 17
«Земляничный» невус 18
«Пламенеющий» невус 19

ЗЛОКАЧЕСТВЕННЫЕ ОПУХОЛИ 20
Базально-клеточная карцинома 20
Сквамозно-клеточная карцинома 21
Карцинома сальной железы 22
Меланома 22
Саркома Капоши 24
Карцинома клеток Merkel 24
Принципы лечения 25

ЭКТРОПИОН 27
Инволюционный эктропион 27
Рубцовый эктропион 28
Паралитический эктропион 29
Механический эктропион 30

ЭНТРОПИОН 30
Инволюционный энтропион 30
Рубцовый энтропион 31
Врожденный энтропион 32

ПТОЗ 32
Классификация 32
Клинические особенности 32
Синдром Marcus Gunn 35
Синдром аплазии III ЧН 36
Врожденный птоз 36
Синдром блефарофимоза 37
Апоневротический птоз 37
Механический птоз 38
Принципы хирургического лечения 38

РАЗЛИЧНЫЕ ПРИОБРЕТЕННЫЕ НАРУШЕНИЯ 39
Дерматохалазис 39
Блефарохалазис 39
Синдром атоничного века 39
Ретракция века 40

РАЗЛИЧНЫЕ ВРОЖДЕННЫЕ НАРУШЕНИЯ 40
Эпикантус 40
Телекантус 41
Эпиблефарон 41
Колобома 42

Клиническая анатомия

1. **Серая линия** является главной, поскольку она разделяет веки на наружную кожно-мышечную пластинку и внутреннюю тарзально-конъюнктивальную (рис. 1.1).
2. **Железы**, расположенные в краях век, способны видоизменяться с образованием кист и опухолей.
   а) мейбомиевые железы — видоизмененные сальные железы, расположенные в толще хрящевой пластинки, продуцируют жировой секрет, входящий в состав прекорнеальной слезной пленки;
   б) железы Zeis — видоизмененные сальные железы, соединяются с волосяными фолликулами ресниц;
   в) железы Moll — видоизмененные потовые железы, их протоки открываются в волосяной фолликул ресниц или непосредственно в интермаргинальное пространство века.
3. **Ресницы**. Их чуть больше на верхнем веке (>100), чем на нижнем. Корни ресниц располагаются возле передней поверхности хряща века в пространстве между круговой мышцей глаза и мышцей Riolan. Ресница прободает пространство между указанными мышцами и выходит на поверхность кожи на уровне переднего края века. Все ресницы загнуты кнаружи от глазного яблока и растут практически параллельно друг другу. По причине слабости мышц-эректоров положение и направление ресниц зависит от состояния круговой мышцы глаза, мышцы Riolan и хрящевой пластинки. При патологии названных структур положение и рост ресниц могут изменяться.
4. **Леватор верхнего века** (рис. 1.2)
   а) апоневроз леватора сплетается с орбитальной перегородкой приблизительно в 4 мм от верхней границы хряща. Его задние волокна вплетаются в нижнюю треть передней поверхности хряща. Медиальная и латеральная порции мышцы расширены и внешне похожи на связки. Хирургический доступ к апоневрозу осуществляют через кожу и конъюнктиву;

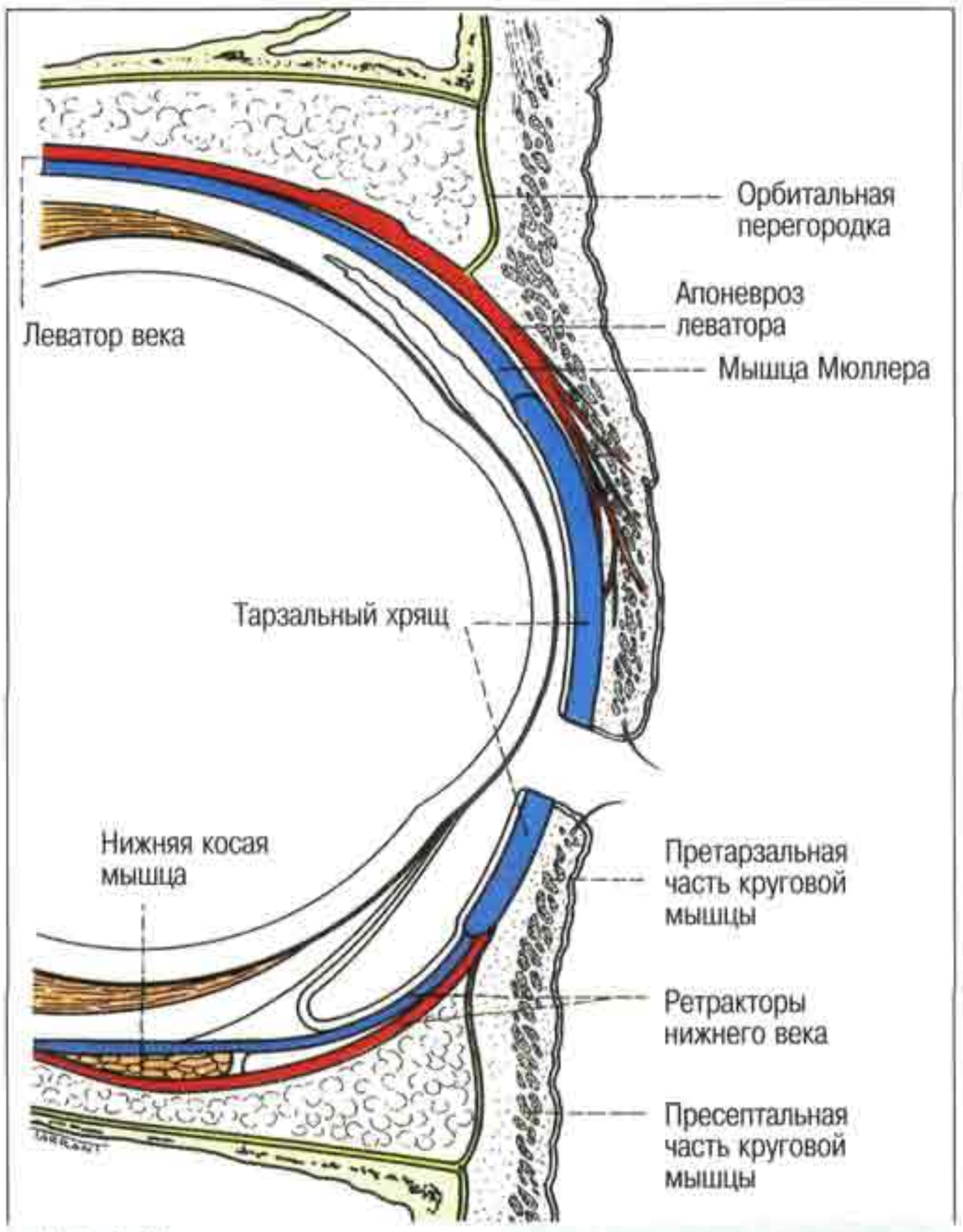


Рис. 1.2
Анатомия комплекса леватора и нижних ретракторов века

   б) мышца Мюллера вплетается в верхний край хряща, возможен трансконъюнктивальный доступ.
5. **Ретракторы нижнего века**
   а) нижний тарзальный апоневроз состоит из капсуло-пальпебрального расширения нижней прямой мышцы и является аналогом апоневроза леватора;
   б) нижняя тарзальная мышца — аналог мышцы Мюллера.

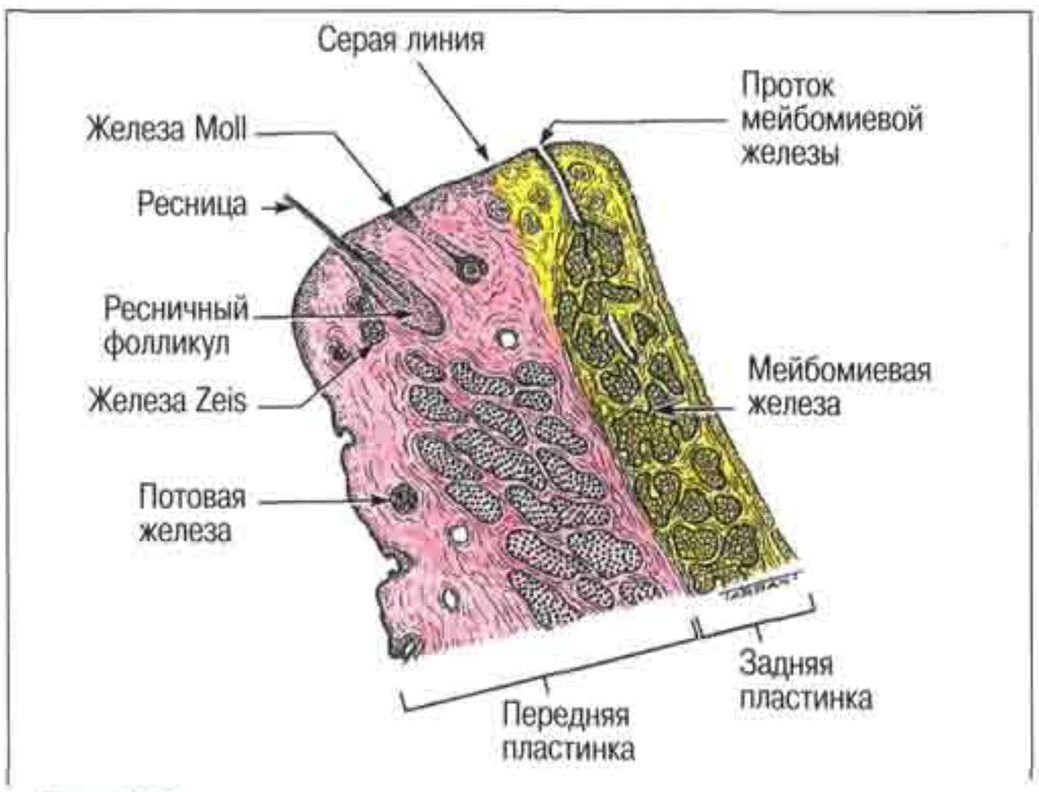


Рис. 1.1
Поперечный срез нижнего века

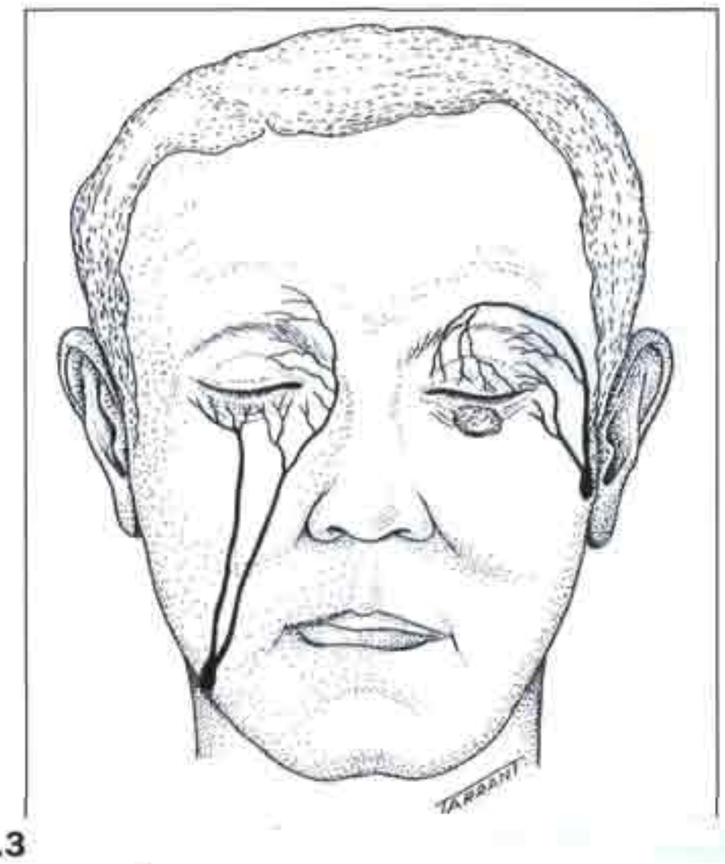


Рис. 1.3
Лимфатический отток век

6. **Лимфатический отток** (рис. 1.3). Отток от верхнего века и его латеральной спайки осуществляется в околоушные лимфатические узлы, от нижнего века и медиальной спайки — в подчелюстные лимфоузлы.

Болезни ресниц

Трихиаз

Трихиаз — обычно приобретенное состояние, которое может возникнуть самостоятельно либо вторично в результате рубцовых изменений края века при хроническом блефарите, *herpes zoster ophthalmicus*, трахоме. Трихиаз не следует путать с псевдотрихиазом, являющимся осложнением заворота века, особенно если заворот века непостоянный. В этом случае возможны ошибки в диагностике и неправильное лечение.

Симптомы

Ресницы выходят из своего обычного места, но направление их роста неправильное (рис. 1.4). В результате травматизации эпителия роговицы возникают эпителиальные эрозии, раздражение глаза, усиливающееся при мигании. В некоторых случаях при длительном течении формируются роговичные изъязвления и паннус.

Лечение

1. **Эпиляция** ресниц пинцетом является простым и эффективным мероприятием, однако неизбежно требует повторения процедуры каждые 4–6 нед.
2. **Электролизис** применим при единичных неправильно растущих ресницах, но стойкий и удовлетворительный результат достигается лишь при утомительных и часто многократных процедурах. Иглу электрокаутера направляют в волосяную сумку, обработку продолжают до момента появления на поверхности пузырьков коагулированной ткани (рис. 1.5). Ресницу извлекают. Повторная процедура требуется примерно в 40% случаев, что может приводить к рубцовому изменению тканей на месте вмешательства.

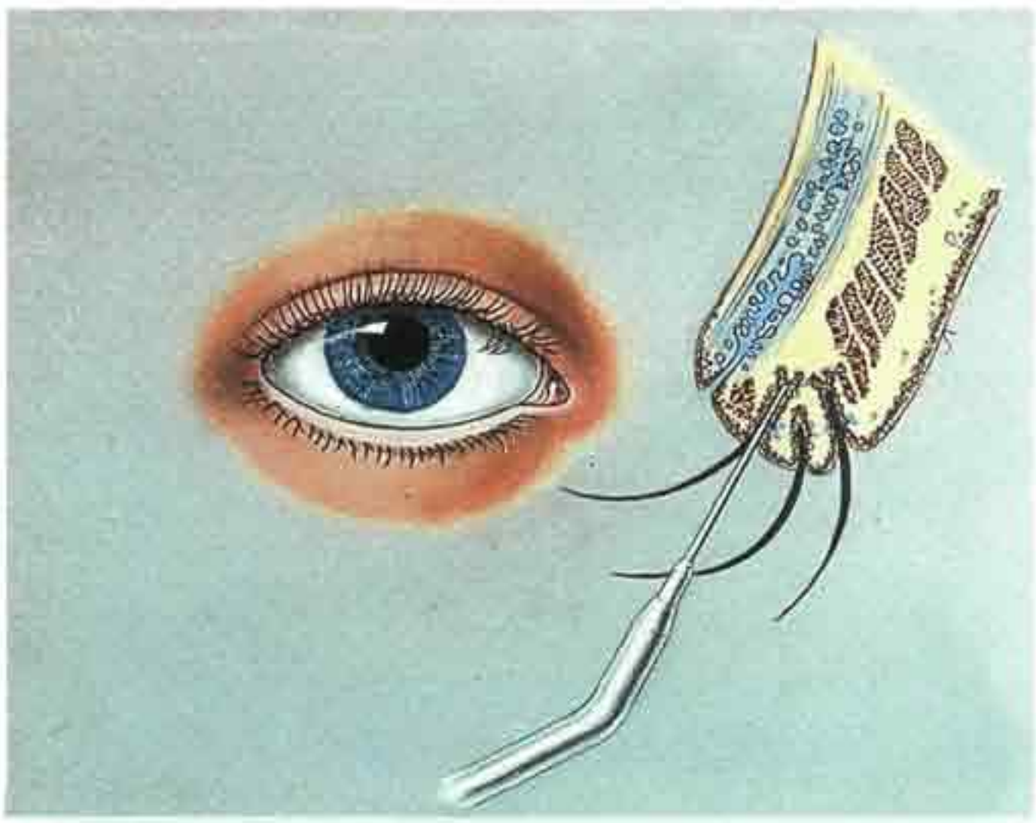


Рис. 1.5
Лечение трихиаза методом электролиза
(предоставлено Wilmer Institute)

3. **Криотерапия** очень эффективна при эпиляции большого количества ресниц (рис. 1.6). Применяют специальный двойной цикл: заморозка–оттаивание при –20 °С. Возможные осложнения: некроз кожи, депигментация у темнокожих пациентов, повреждение мейбомиевых желез, что может негативно отразиться на прекорнеальной слезной пленке, и незначительные рубцы по краю века.
4. **Аргонлазерная эпиляция** полезна при удалении нескольких раздельно расположенных ресниц. Выполняют ее следующим образом:
   а) начальные воздействия проводят в режиме 50 мкм, 0,2 сек и 1000 мВ;
   б) применяют лазерную коагуляцию корня ресницы с формированием маленького кратера;
   в) размер пятна увеличивают до 200 мкм, кратер углубляют до уровня залегания фолликула (рис. 1.7);

Рис. 1.4
Трихиаз

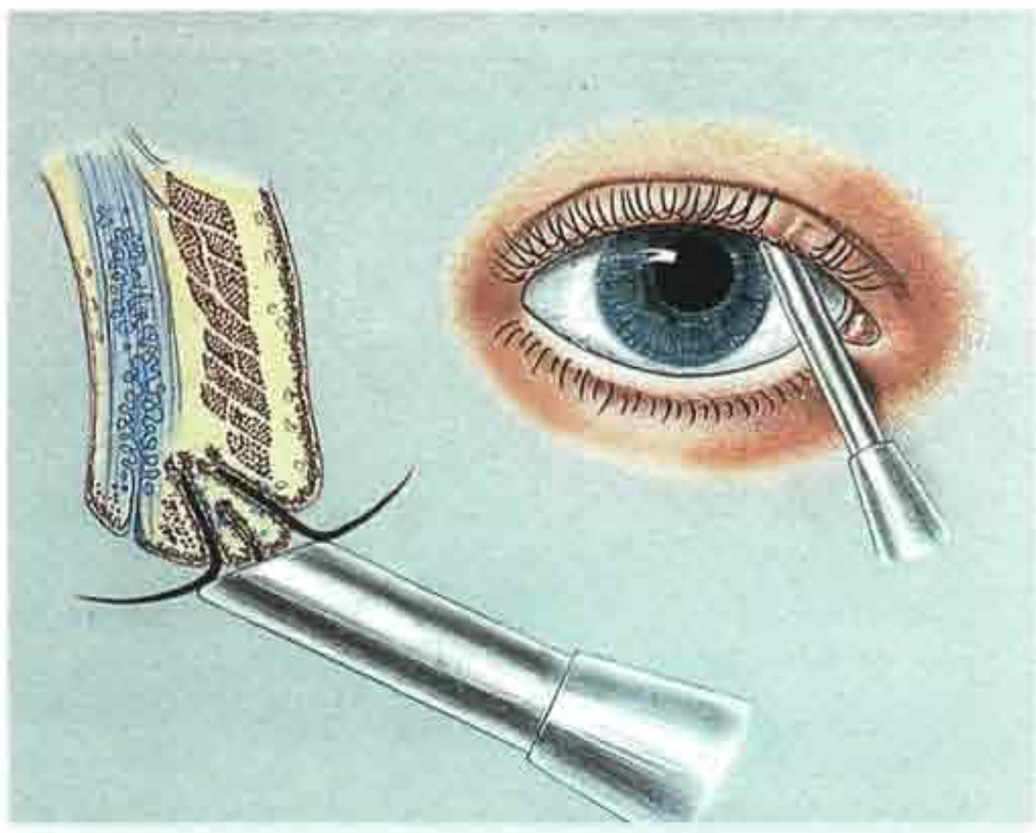


Рис. 1.6
Лечение трихиаза методом криотерапии
(предоставлено Wilmer Institute)

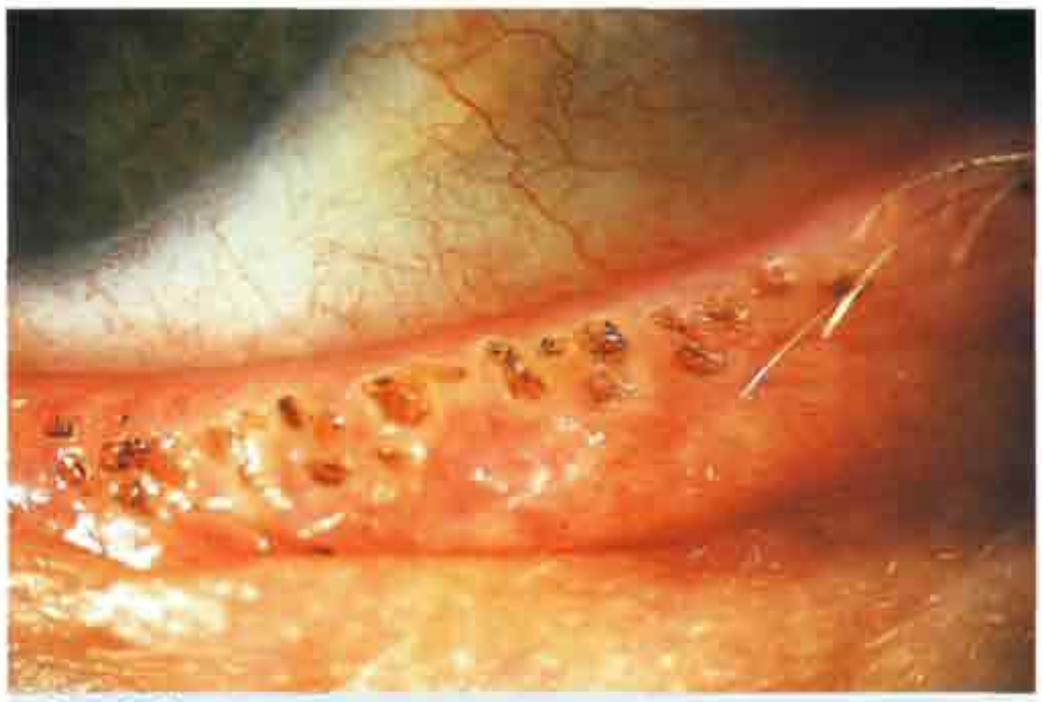


Рис. 1.7
Вид века после лазерного лечения трихиаза

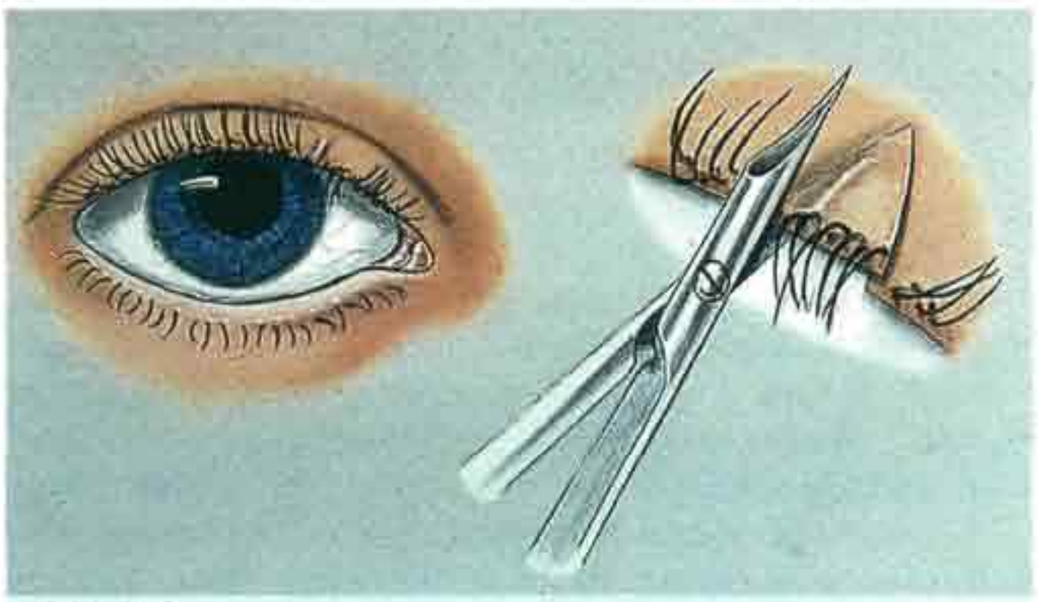


Рис. 1.8
Полная клиновидная резекция при трихиазе
(предоставлено Wilmer Institute)

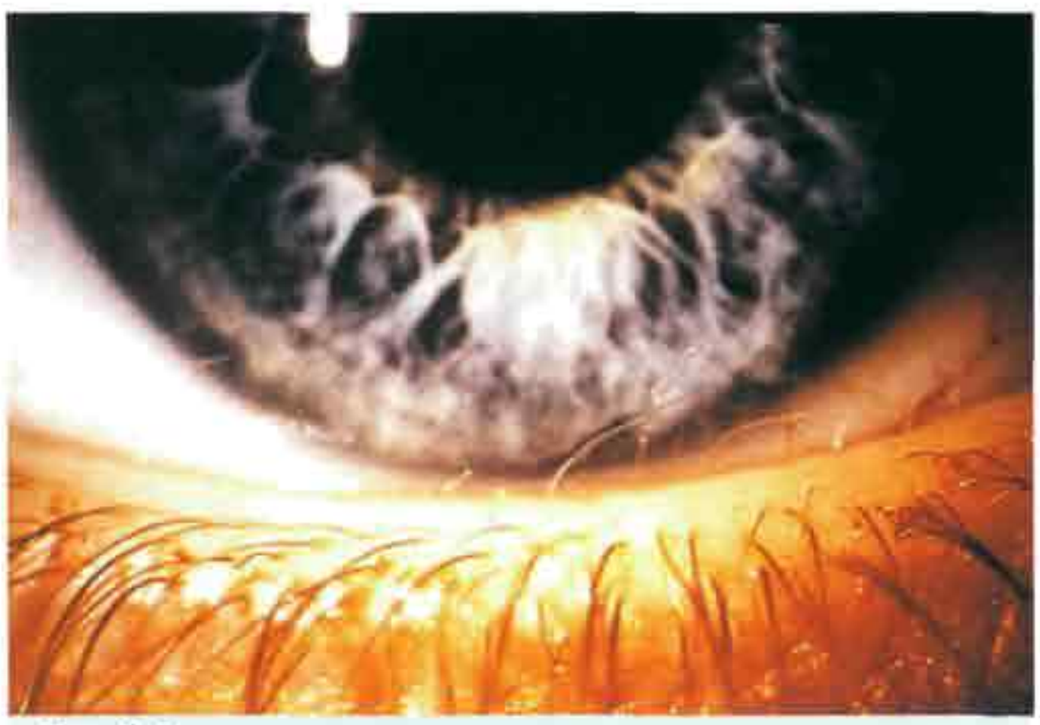


Рис. 1.9
Врожденный дистихиаз

г) большинству пациентов требуется проведение 1–2 сеансов эпиляции.

5. **Хирургическое лечение** — полная клиновидная резекция (рис. 1.8) или эксцизия переднего слоя. Эти методики применяют в случаях ограниченной области поражения и резистентности к другим методам лечения. При большой площади трихиаза осуществляют восстановительные хирургические вмешательства.

Врожденный дистихиаз

Врожденный дистихиаз — довольно редкое доминантно детерминированное заболевание. У большинства пациентов оно сочетается с хроническим лимфатическим отеком, спинальными арахноидальными кистами и врожденными пороками сердца.

Симптомы

Выявляют частичный или полный второй ряд ресниц, растущих вблизи или непосредственно из протоков мейбомиевых желез. Эти ресницы более тонкие, короткие и менее пигментированные, чем нормальные ресницы, часто их рост направлен кзади (рис. 1.9).

Лечение

Лечение включает применение послойного разделения века и криотерапию:

а) выполняют разрез вдоль серой линии, разделяют веко на переднюю и заднюю пластинки;

б) подвергают заднюю пластинку и ресницы криовоздействию (двойной цикл: заморозка–оттаивание при −20 °C) (рис. 1.10);

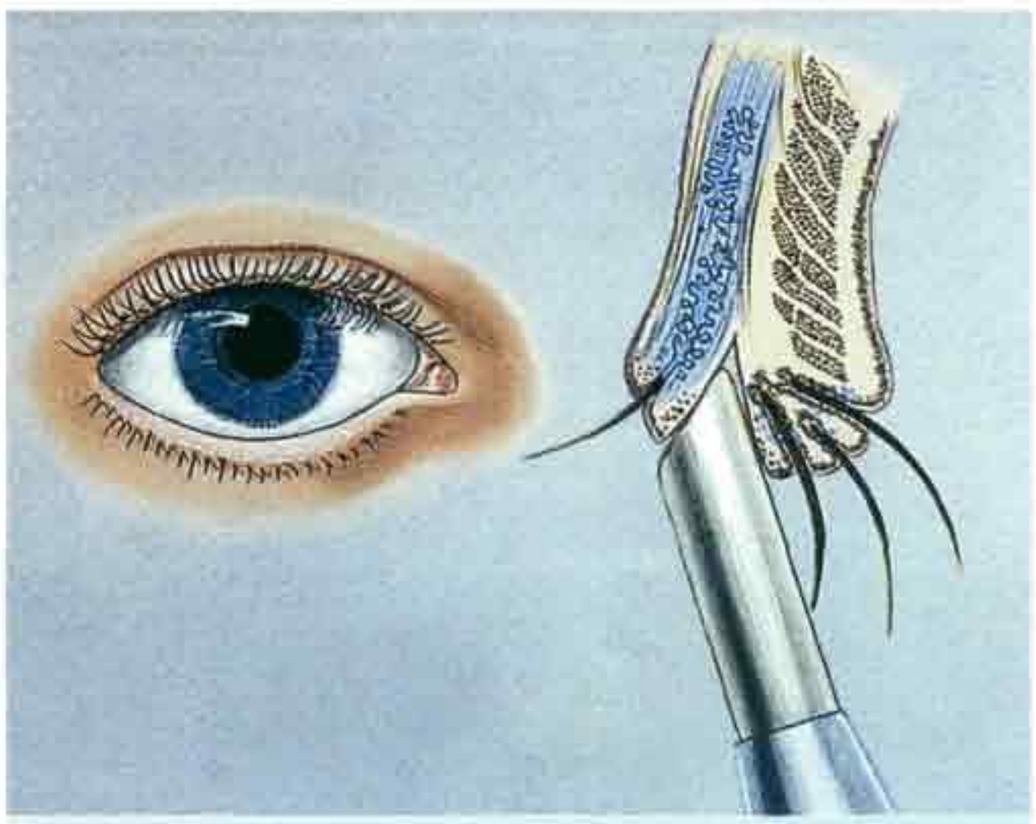


Рис. 1.10
Лечение дистихиаза методом криотерапии
(предоставлено Wilmer Institute)

в) восстанавливают хирургическим путем целостность века.

Приобретенный дистихиаз

Приобретенный дистихиаз (метаплазия ресниц) вызван метаплазией и перерождением мейбомиевых желез в во-

Рис. 1.11
Приобретенный дистихиаз

лосяные фолликулы. Основные причины: поздняя стадия рубцового конъюнктивита из-за химического ожога, синдром Stevens–Johnson и глазной рубцовый пемфигоид.

1. **Симптомы**: различное число ресниц, растущих из протоков мейбомиевых желез (рис. 1.11).
2. **Лечение** при умеренно выраженных проявлениях сходно с лечением трихиаза. В сложных случаях применяют рассечение века и криотерапию его задней пластинки.

Педикулез

Обычная локализация вши *Phthirus pubis* — лобковые волосы. Однако паразиты могут перемещаться на другие волосистые области: грудь, подмышечные впадины, веки. Завшивленность век, скопление их на ресницах вызывает хроническое раздражение и зуд век. Это типичная находка у детей, проживающих в плохих гигиенических условиях.

Симптомы

Вши прикрепляются к ресницам с помощью своих коготков (рис. 1.12). Яйца и гниды имеют вид овальных, коричневатых, отливающих перламутром включений в основаниях ресниц.

Рис. 1.12
Вши и гниды на ресницах

Лечение

1. **При выстригании** ресниц у основания уничтожают вшей и их яйца, устраняя таким образом необходимую среду обитания и репродукции паразитов.
2. **Аппликацию** желтой ртутной мази 1% или антихолинстеразных препаратов, лазер- или криотерапию применяют при невозможности проведения других способов лечения.
3. **Антипедикулезную** обработку пациента и членов его семьи, их одежды проводят для предупреждения рецидива.

Полиоз

Полиоз — преждевременное частичное поседение волос, часто в этот процесс вовлекаются ресницы и брови (рис. 1.13). Основные причины приведены в табл. 1.1.

Рис. 1.13
Полиоз ресниц

Таблица 1.1 Причины полиоза

1. **Глазной**
   - хронический передний блефарит
   - симпатическая офтальмия
2. **Системный**
   - синдром Vogt–Koyanagi–Harada
   - синдром Waardenburg

Мадароз

Мадароз — это уменьшение числа ресниц или их полное отсутствие (рис. 1.14). Основные причины приведены в табл. 1.2.

Гипертрихоз

Гипертрихоз — повышенное число (политрихоз) и/или необычно длинные и густые ресницы (трихомегалия)

Рис. 1.14
Мадароз

Рис. 1.15
Гипертрихоз

Таблица 1.2 Причины мадароза

1. Местный
- хронические заболевания переднего края век
- инфильтративный рост опухолей
- ожоги
- радио- или криотерапия опухолей век

2. Кожные болезни
- генерализованная алопеция
- псориаз

3. Системные болезни
- микседема
- системная красная волчанка
- врожденный сифилис
- лепра

4. Последствия удаления
- *лечение трихиаза*
- трихотилломания (психическое нарушение: влечение дергать собственные волосы)

(рис. 1.15). Гипертрихоз может быть врожденным или вызванным приемом некоторых препаратов (например, фенитоина, циклоспорина и латанопроста).

Птоз

Это смещение хода ресниц книзу (рис. 1.16). Причины, приводящие к этому состоянию, — идиопатические или сочетание с синдромом атоничного («хлопающего») века, дерматохалазисом с истончением передней пластинки или длительно текущим парезом лицевого нерва.

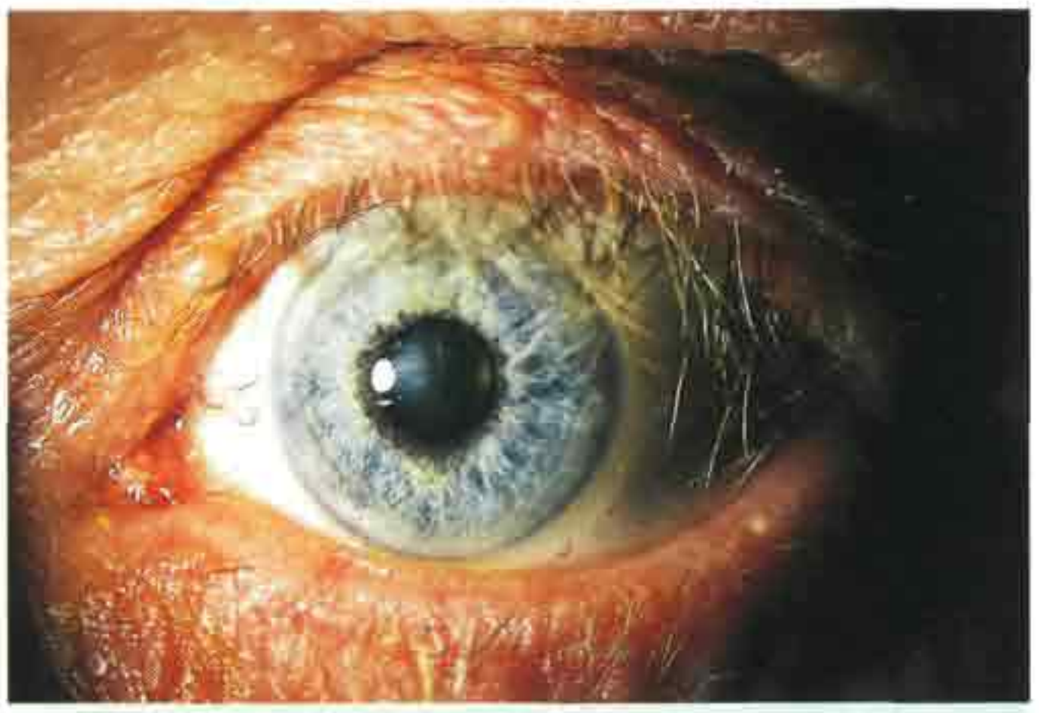


Рис. 1.16
Птоз ресниц

Аллергические заболевания

Острый аллергический отек

Острый аллергический отек обычно вызван укусами насекомого, ангиоотеком и крапивницей, иногда лекарствами.

Рис. 1.17
Острый аллергический отек

1. **Симптомы**: внезапное возникновение отека периорбитальных тканей и век (рис. 1.17).
2. **Лечение**. Назначают системный прием антигистаминных средств.

Рис. 1.18
Контактный дерматит

Контактный дерматит

Контактный дерматит возникает при чувствительности к лекарственному препарату или содержащемуся в нем консерванту. Обычно этими препаратами бывают неомицин, хлорамфеникол, дорзоамид.

1. **Симптомы**: отек век, зуд, слезотечение. Если причина не устранена, отек может уменьшиться, но эритема сохранится и кожа останется утолщенной и уплотненной (рис. 1.18).
2. **Лечение**: выяснение и устранение причины, вызвавшей дерматит, а также краткосрочное применение стероидной мази (например, гидрокортизон 1%).

Атопический дерматит

Атопический дерматит (экзема) — довольно обычное идиопатическое состояние, часто связанное с астмой, сенной лихорадкой. Вовлечение век в процесс нечастое, может сочетаться с генерализованным дерматитом.

Рис. 1.19
Атопический дерматит

1. **Симптомы**: утолщение век, появление на них корок и вертикальных трещин, возможно присоединение стафилококкового блефарита и мадароза (рис. 1.19).
2. **Лечение**. Используют смягчающие средства для увлажнения кожи и разумное местное использование стероидов (гидрокортизон 1%). Важным аспектом является лечение вторичной инфекции.
3. **Сочетание с другими глазными заболеваниями**
   а) частые: вирусные заболевания у детей и хронические кератоконъюнктивиты у взрослых;
   б) редкие: кератоконус, пресенильная катаракта и отслойка сетчатки.

Инфекции

Herpes zoster ophthalmicus

Herpes zoster ophthalmicus — в основном, одностороннее поражение, вызванное вирусом *varicella zoster*. Чаще поражает людей пожилого возраста, реже — молодых с иммунной недостаточностью.

Клинические особенности

1. **Проявляется** болями по ходу ветви тройничного нерва.
2. **Симптомы** (в порядке проявления)
   - Макулезно-папулезные высыпания на лбу.
   - Высыпания проходят стадии везикул, пустул и покрытых коркой изъязвлений.
   - Периорбитальный отек может распространяться на противоположную сторону, создавая впечатление двухстороннего процесса (рис. 1.20).
   - Глазные осложнения (*см.* главу 5).

Рис. 1.20 Двухсторонний отек при одностороннем herpes zoster ophthalmicus

Лечение

1. **Системное** в течение 7 дней с применением валацикловира 1 г 3 раза в день либо фамцикловира 250 мг 3 раза в день, либо 750 мг однократно ежедневно.
2. **Местно** мазь ацикловир или пенцикловир и комбинация антибиотика-стероида, например фуцидин-Н (гидрокортизон 1%, фуцидин 2%), терра-кортил (гидрокортизон 1%, окситетрациклин 3%). Указанные препараты применяют 3 раза в день до отхождения корок.

NB: Не следует применять тальк и лосьон с каламином.

Рис. 1.22
Импетиго

Простой герпес

Первичный простой герпес — редкое одностороннее заболевание, наиболее распространенное среди детей, особенно у лиц с атопическим дерматитом или иммунодепрессивными состояниями.

1. **Симптомы**: высыпания маленьких пузырьков, которые, лопаясь, превращаются в корочки и эпителизируются в течение нескольких дней (рис. 1.21). Отмечены редкие случаи ипсилатерального фолликулярного конъюнктивита и кератита.
2. **Лечение**: местно мазь ацикловир или пенцикловир. Использовать мазь нужно осторожно, избегая попадания ее в глаза.

Рис. 1.21
Пузырьки при простом герпесе

Импетиго

Импетиго — довольно редкая поверхностная контагиозная пиодермия, которую вызывает *Staph. aureus* или *Strep. pyogenes*. Импетиго поражает преимущественно детей. Вовлечение в процесс век сочетается с пиодермией лица.

1. **Симптомы**: эритематозные пятна, из которых быстро формируются пузырьки и буллы; лопаясь, они преобразуются в корочки золотистого цвета (рис. 1.22).
2. **Лечение**: местно и внутрь антибиотики (флуклоксациллин или эритромицин).

Рожистое воспаление

Рожистое воспаление (так называемый «огонь Св. Антония») — редкое острое воспаление подкожной клетчатки. Как правило, вызывается *Strep. pyogenes*, проникающим даже через незначительно травмированную кожу.

1. **Симптомы**: разлитая, с четкими границами, эритематозная, плотная подкожная бляшка (рис. 1.23). Вовлечение в процесс века может приводить к серьезному осложнению — вторичной контрактуре.
2. **Лечение**: феноксиметилпенициллин внутрь.

Рис. 1.23 Рожистое воспаление, возникшее после поверхностной травмы кожи

Рис. 1.24
Гангрена на почве некротического фасциита

Некротический фасциит

Некротический фасциит — чрезвычайно редкий, быстро прогрессирующий некроз, первично поражающий мягкие подкожные ткани. Позже в процесс вовлекается кожа. Возбудителем является *Strep. pyogenes*, иногда *Staph. aureus*. Наиболее часто поражаемые области — конечности, шея и промежность, а также послеоперационные раны. Если не проведено раннее адекватное лечение, возможен летальный исход. Парабульбарная инфекция редка, может быть вторичной по отношению к травмам или операциям.

1. **Симптомы**: периорбитальная эритема и отек, ведущий к образованию больших пузырей и почернению кожи вследствие посттромботической гангрены (рис. 1.24).
2. **Осложнения**: окклюзия глазной артерии, лагофтальм, обезображивание внешности.
3. **Лечение**: внутривенно бензилпенициллин, иссечение некротизированной ткани и реконструктивная хирургия.

Хронический краевой блефарит

Патогенез

Патогенез переднего блефарита не ясен, хотя известно влияние стафилококковой инфекции и себореи (табл. 1.3).

1. **Себорейный блефарит** обычно сочетается с себорейным дерматитом, который может поражать кожу головы, носогубные складки, заушные области и грудь. Известно, что *Corynebacterium acnes* приводит к распаду нейтральных липидов с образованием жирных кислот, вызывающих раздражение.
2. **Задний блефарит** проявляется в виде дисфункции мейбомиевых желез (глазное розацеа), возможно сочетание с розацеа акне лица (*см.* главу 20).

NB: Вследствие хронического блефарита из-за близости век и глазного яблока возможны вторичные поражения роговицы и конъюнктивы.

Таблица 1.3 Классификация хронического блефарита

1. Передний
- *стафилококковый*
- себорейный
- смешанный

2. Задний
- мейбомиевый себорейный
- мейбомит

3. Смешанный (передний и задний)

Передний блефарит

Клинические особенности

1. **Симптомы**: жжение, чувство «песка», умеренная светобоязнь, корочки и покраснение краев век. Обычно к утру состояние век ухудшается. Удивительно, но часто отсутствует корреляция между наличием жалоб и степенью выраженности заболевания.
2. **Признаки**
   *а) **стафилококковый блефарит*** характеризуется гиперемией и телеангиоэктазией переднего края века с твердыми чешуйками, локализующимися, главным образом, у основания ресниц (хомутики) (рис. 1.25, 1.26);
   *б) **себорейный блефарит*** характеризуется гиперемией и сальным налетом переднего края века, слипшимися ресницами (рис. 1.27). Мягкие чешуйки рассредоточены по краю века у ресниц (рис. 1.28);
   *в) **выраженный хронический*** передний блефарит, в особенности стафилококковый, может привести к гипертрофии и рубцовому изменению края века, мадарозу (рис. 1.29), трихиазу и полиозу (рис. 1.30).

Рис. 1.25
Телеангиэктазия переднего края века и корочки при стафилококковом блефарите

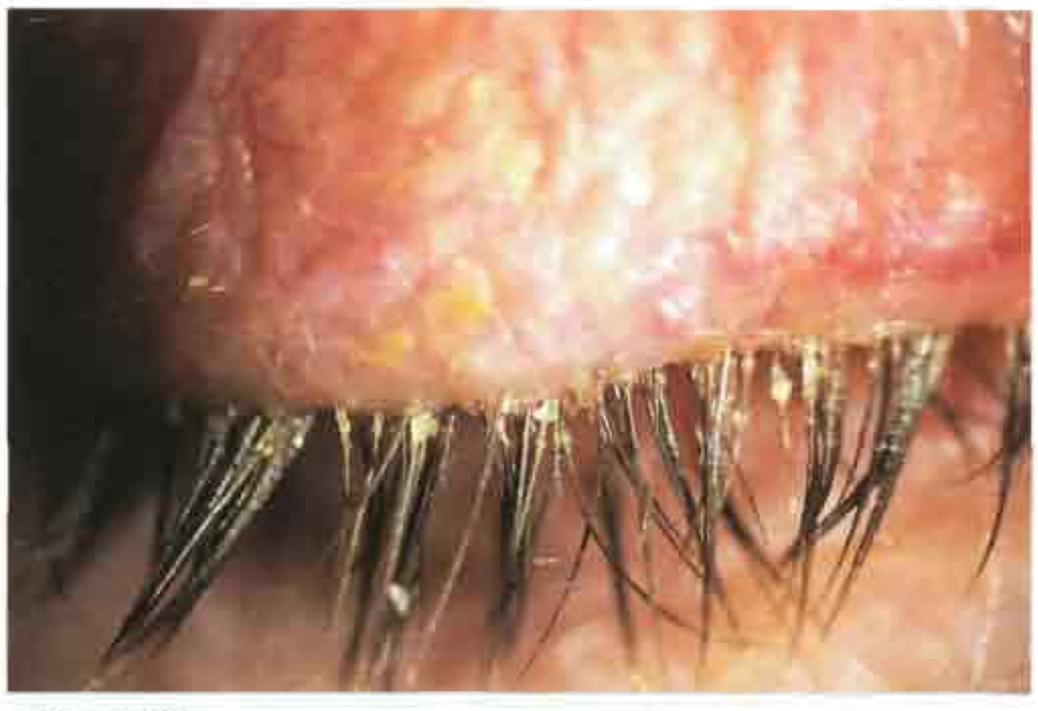


Рис. 1.26
Твердые корочки при стафилококковом блефарите

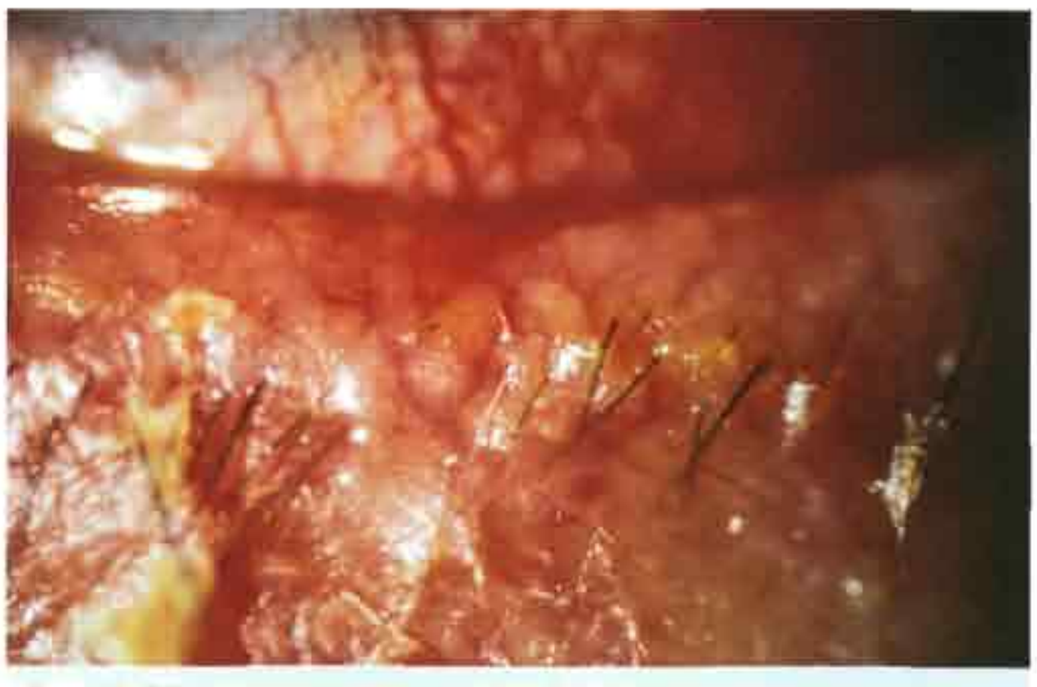


Рис. 1.29
Трещины, рубцы и мадароз при хроническом стафилококковом блефарите

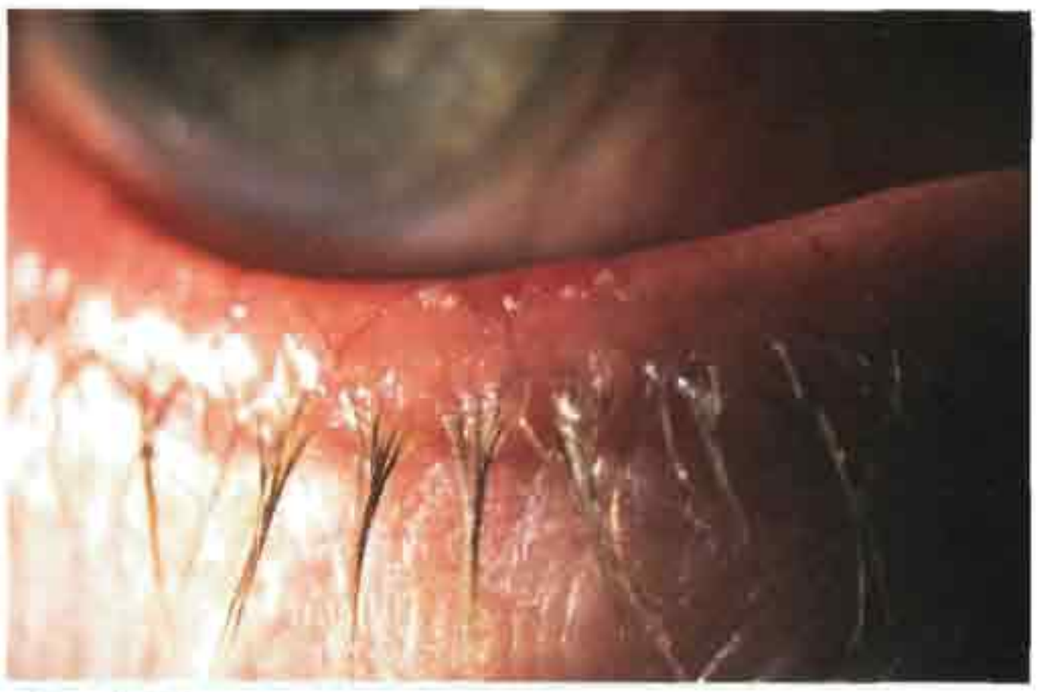


Рис. 1.27
Сальные ресницы при себорейном блефарите

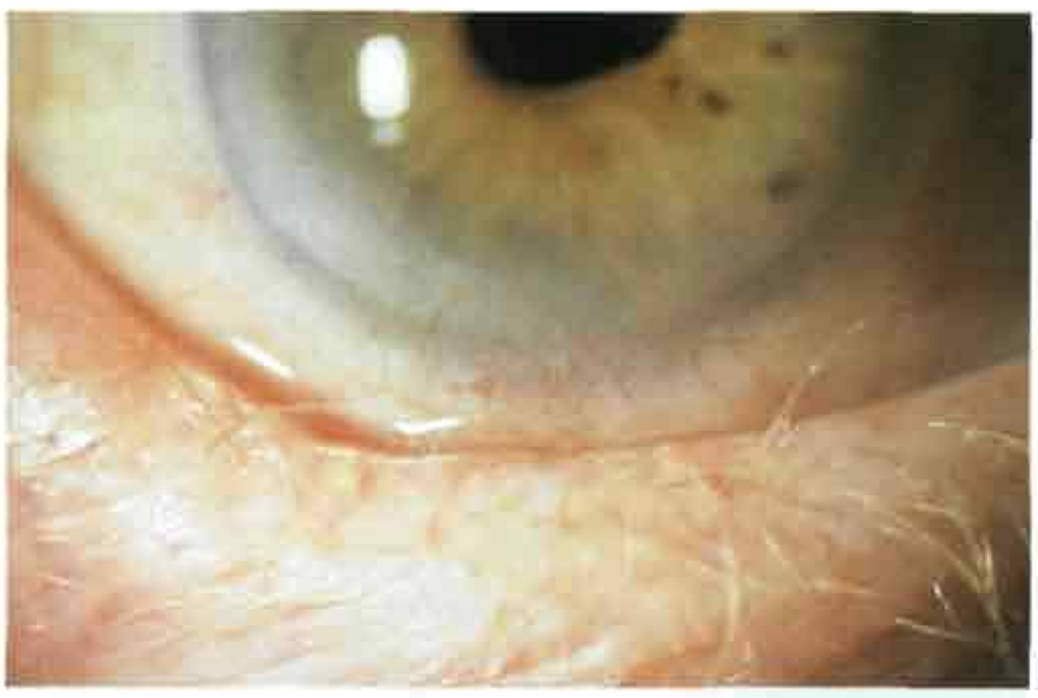


Рис. 1.30
Трихиаз и полиоз при хроническом стафилококковом блефарите

Рис. 1.28
Сальные ресницы и чешуйки при себорейном блефарите

3. Сочетание с другими глазными проявлениями

- При распространении инфекции в железы Moll и Zeis может развиться наружный ячмень.
- В 30–50% случаев наблюдают нестабильность слезной пленки.
- Гиперчувствительность к стафилококковому экзотоксину может привести к папиллярному конъюнктивиту, точечным эрозиям роговицы в нижнем отделе и краевому кератиту.

Лечение

Пациенты должны знать, что обычно возможна стабилизация процесса, несмотря на непостоянно проводимое, иногда утомительное лечение. В застарелых случаях несколько недель интенсивного лечения приводят к улучшению.

1. **Гигиена век** заключается в ежедневном удалении корок и скопившегося отделяемого с ресничных краев век ватным тампоном (махровой салфеткой или носовым платком), смоченным в 25% растворе детского шампуня или слабом растворе натрия бикарбоната. Также полезна гигиена век разведенным шампунем во время мытья волос. Постепенно в случае улучшения такие манипуляции можно проводить реже, но не прекращать, т.к. блефарит может вновь обостриться.
2. **Мазь с антибиотиком**, например фуцидин или хлорамфеникол, применяют для лечения острого фол-

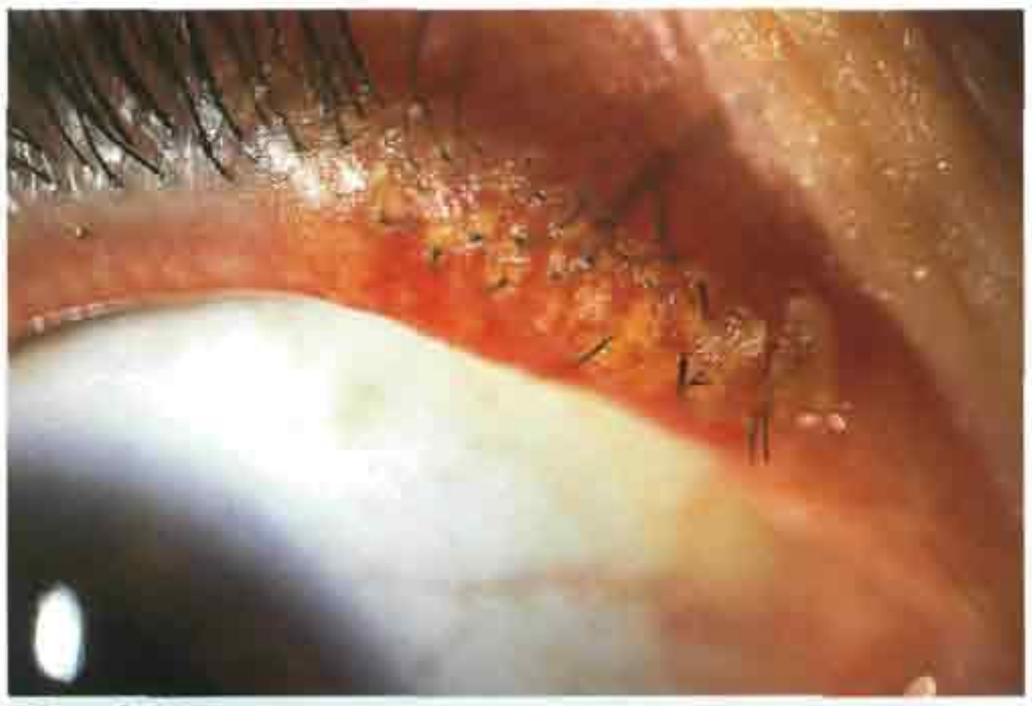


Рис. 1.31
Локальное выпадение ресниц при карциноме сальной железы, имитирующее хронический блефарит

ликулита. Мазь втирают в передний край века ватной турундой или чистым пальцем. В хронических случаях это лечение может быть неэффективно.

3. **Слабые местные стероиды**, например флюорометолон, применяют 4 раза в день непродолжительное время. Они полезны в случае вторичного папиллярного конъюнктивита или краевого кератита.
4. **Заменители слезы** используют при вторичной нестабильности слезной пленки. Если этот аспект заболевания не исследован, лечение будет неполным, симптомы заболевания сохранятся.

Дифференциальная диагностика

1. **«Сухой» глаз** может иметь подобные признаки, но в отличие от блефарита раздражение глаза редко возникает по утрам, обычно появляется позже, днем.
2. **Инфильтративный рост опухолей век** нужно подозревать у пациентов с асимметричным или односторонним хроническим блефаритом, особенно в сочетании с мадарозом (рис. 1.31).

Задний блефарит

Мейбомиевая себорея

Характеризуется повышенной секрецией мейбомиевых желез. При осмотре пациента ее можно легко пропустить, поскольку клинические проявления блефарита выражены слабо, несмотря на характерные признаки заболевания.

1. **Протоки мейбомиевых желез** заполнены жировым содержимым (рис. 1.32). При надавливании на хрящ из отверстий обильно выделяется жировой секрет.
2. **Слезная пленка** жирная и пенистая, в выраженных случаях пена накапливается на внутреннем ребре века или в углу глаза (мейбомиевая пена) (рис. 1.33).

Мейбомит

Характеризуется воспалением и нарушением оттока из протоков мейбомиевых желез.

1. **Заднее ребро века** гиперемировано, появляются телангиоэктазии и обструкции выводных отверстий мейбомиевых желез (рис. 1.34, 1.35). В длительно существующих случаях выявляют кистовидные расши-

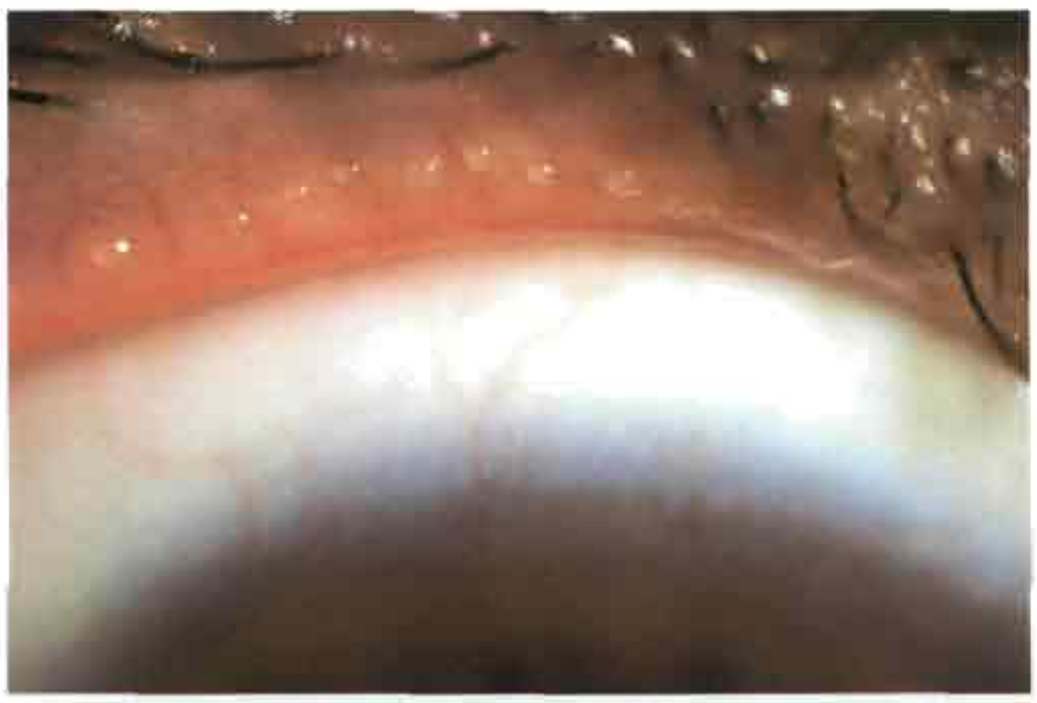


Рис. 1.32
Сальный секрет в устье мейбомиевой железы при заднем блефарите

Рис. 1.33
Пенистый секрет при себорейном мейбомите

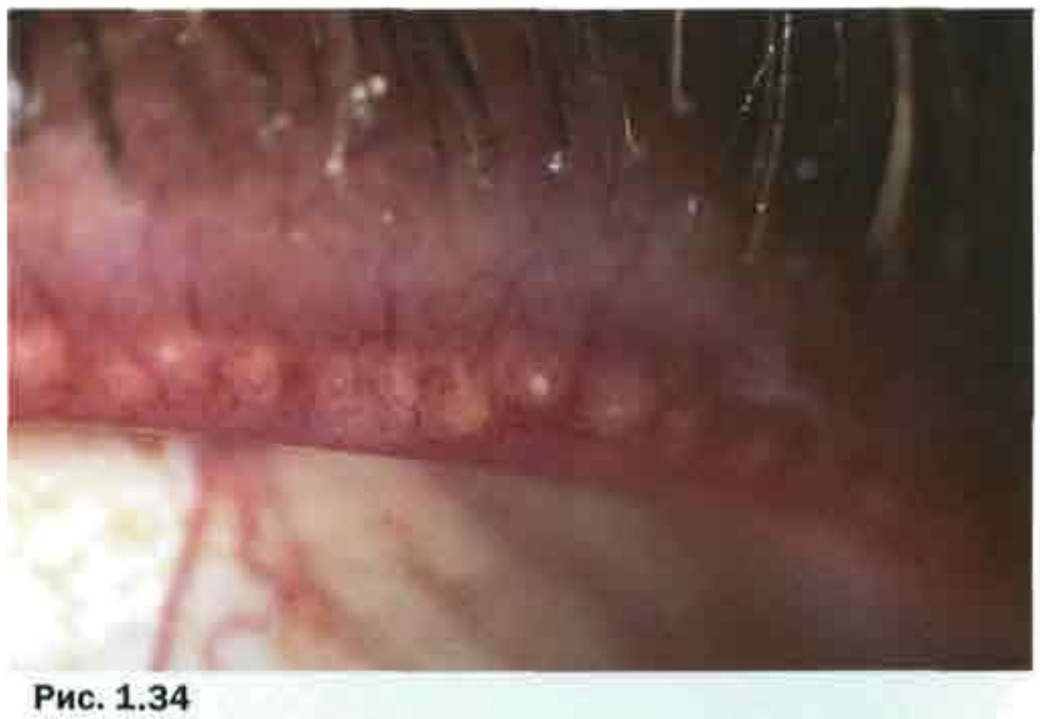


Рис. 1.34
Диффузное воспаление вокруг устьев мейбомиевых желез при мейбомите

рения мейбомиевых протоков, утолщения и рубцы по краю века (рис. 1.36).

2. **Секрет мейбомиевых желез** в застарелых случаях становится мутным или густым, похожим на выдавленную зубную пасту (рис. 1.37). В тяжелых случаях секрет выдавить не удается.

Осложнения

- Образование халазиона, иногда рецидивирующего (рис. 1.38).
- Нестабильность слезной пленки приблизительно у 30% пациентов. Вероятно, это является результатом нарушения прочности связей между водным и липидным компонентами слезной пленки, что приводит к увеличению испарения и последующей сухости.
- Папиллярный конъюнктивит и эпителиальные эрозии в нижних отделах роговицы.

Рис. 1.37
Секрет мейбомиевых желез, имеющий вид выдавленной зубной пасты, при заднем блефарите

Лечение

1. **Системно тетрациклин** — основа лечения, однако препарат нельзя принимать детям младше 12 лет, беременным и кормящим грудью женщинам, т.к. он депонируется в растущих костях и зубах, связываясь с кальцием и вызывая остановку их роста и гипоплазию. Предлагается одна из следующих рецептур:
   - тетрациклин 250 мг 4 раза в день в течение 1 нед и затем 2 раза в день 6–12 нед.
   - доксициклин 100 мг 2 раз в день в течение 1 нед и затем ежедневно 6–12 нед.
   - миноциклин 100 мг ежедневно в течение 6–12 нед.
2. **Эритромицин** или азитромицин применяют, если противопоказан тетрациклин, но их эффективность при заднем блефарите до конца не установлена.
3. **Другие процедуры**
   - Гигиена век, местно стероиды слабого действия и заменители слезы, как и в случае переднего блефарита.
   - Теплые компрессы для размягчения плотного отделяемого сальных желез, механическое опорожнение мейбомиевых желез с целью уменьшения количества секрета, вызывающего раздражение.
   - Местно гель фузидат натрия у пациентов при сочетании с розацеа акне.

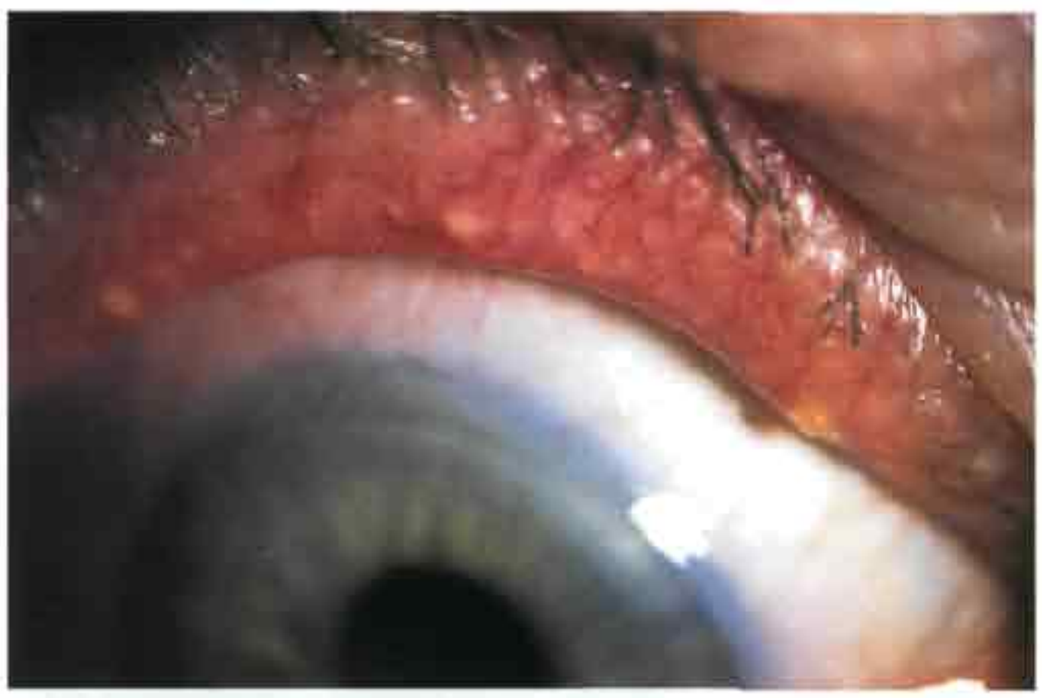


Рис. 1.35
Блокада устьев мейбомиевых желез и рубцевание заднего края века при хроническом блефарите

Рис. 1.38
Небольшой халазион на фоне заднего блефарита

Рис. 1.36
Обструкция мейбомиевых желез и телеангиэктазии *заднего края века при хроническом заднем блефарите*

Мягкие узелковые образования и кисты

Халазион

Халазион (киста мейбомиевой железы) — хроническое, асептическое, липогранулематозное воспаление, вызванное закупоркой выходных отверстий железы и застоем жирового секрета. Пациенты с розацеа акне или себорейным дерматитом имеют повышенный риск образования халазиона, множественного или рецидивирующего.

Клинические особенности

1. **Проявляется** в любом возрасте, представляет собой безболезненное, постепенно растущее образование. Иногда халазион верхнего века может давить на роговицу, вызывая астигматизм и снижение зрения.
2. **Признаки**: плотное, округлое, переменного размера, несмещаемое образование в тарзальной пластинке, возможно множественное или двухстороннее (рис. 1.39). Если образование прободает тарзальную конъюнктиву, то при выворачивании века на ней обнаруживают полипообразную гранулему (рис. 1.40).

Рис. 1.39
Халазион

Рис. 1.40
Гранулема конъюнктивы, связанная с халазионом

Рис. 1.41
Хирургическое удаление халазиона

Лечение

Небольшой халазион иногда может самопроизвольно редуцироваться. Если он сохраняется, возможно проведение следующих мероприятий.

1. **Хирургическое удаление**: веко выворачивают специальным зажимом, ткани над кистой рассекают вертикально, проводят кюретаж содержимого через хрящ (рис. 1.41). Важно дифференцировать халазион от карциномы сальной железы (в сомнительных случаях необходима биопсия).
2. ***Введение стероида*** *в халазион:* 0,1–0,2 *мл суспензии* триамцинолона смешивают с лигнокаином (или аналогом) в концентрации 5 мг/мл и вводят иглой трансконъюнктивально. Положительного результата *после однократного введения достигают приблизительно* в 80% случаях. При неэффективности процедуру повторяют через 2 нед.
3. **Системно тетрациклин** применяют как профилактическую *меру в случае длительно персистирующего* халазиона, особенно если он сочетается с акне розацеа или себорейным дерматитом.

Внутренний ячмень

Внутренний ячмень — это абсцесс мейбомиевой железы, вызванный стафилококковой инфекцией.

1. **Симптомы**: плотное болезненное образование, расположенное в пределах тарзального хряща (рис. 1.42) . Образование может увеличиваться в размерах и затем вскрыться через конъюнктиву или кожу.
2. **Лечение**: если после стихания острого воспаления остается узелок, может потребоваться вскрытие и кюретаж образования.

Наружный ячмень

Наружный ячмень — острое гнойное воспаление волосяного фолликула и связанных с ним желез Zeis или

Рис. 1.42 Большой внутренний невскрывшийся ячмень (перед самопроизвольным вскрытием)

Moll, вызванное стафилококковой инфекцией, чаще поражает детей.

1. **Симптомы**: плотное, увеличивающееся в размерах образование, локализующееся у края века под кожей (рис. 1.43). Множественные ячмени при слиянии поражают край века целиком.
2. **Лечение**: горячий компресс и эпиляция ресниц, фолликулы которых воспалены, ускоряют выздоровление.

Контагиозный моллюск

Контагиозный моллюск — вирусное поражение кожи, вызванное вирусом *Pox*, который обычно поражает детей. У пациентов с иммунодефицитом в отличие от здоровых лиц наблюдают атипичные множественные и часто сливные поражения, более стойкие к проводимому лечению.

1. **Симптомы**: бледное, с восковидным блеском, округлое, с центральным углублением образование (рис. 1.44).

NB: Иногда контагиозный моллюск обнаруживают при тщательном осмотре края века у пациентов с ипсилатеральным хроническим фолликулярным конъюнктивитом.

Рис. 1.43
Наружный ячмень

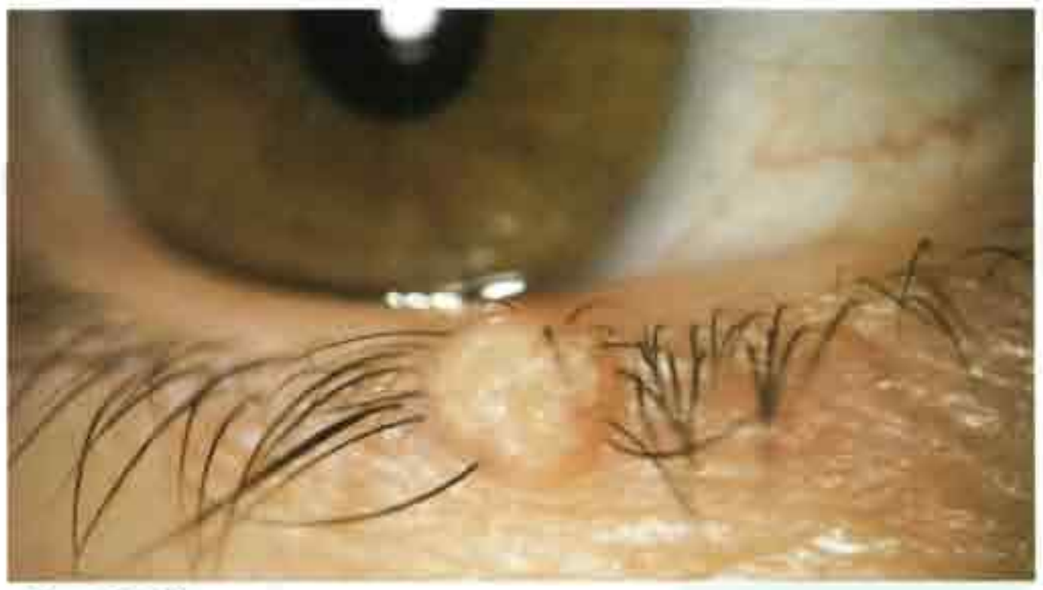


Рис. 1.44
Контагиозный моллюск

2. **Лечение** при контагиозном моллюске, расположенном вдали от края века, необязательно. Лечение включает иссечение, электрокоагуляцию, криотерапию или лазерное удаление образования.

Ксантелазма

Ксантелазма — распространенное, часто двухстороннее образование, которое обычно обнаруживают у пожилых пациентов или у лиц среднего возраста, страдающих гиперлипидемией.

1. **Симптомы**: желтоватые подкожные бляшки, состоящие из холестерина и липидов, которые обычно располагаются с медиальных сторон век (рис. 1.45).
2. **Лечение** проводят по косметическим соображениям. Возможно хирургическое удаление, но более предпочтительна деструкция диоксидуглеродным или аргоновым лазером.

Киста Moll

Киста Moll (гидроцистома апокриновой потовой железы) — *небольшое, округлое, неплотное, заполненное* прозрачной жидкостью образование на переднем ребре века (рис. 1.46).

Рис. 1.45
Ксантелазма

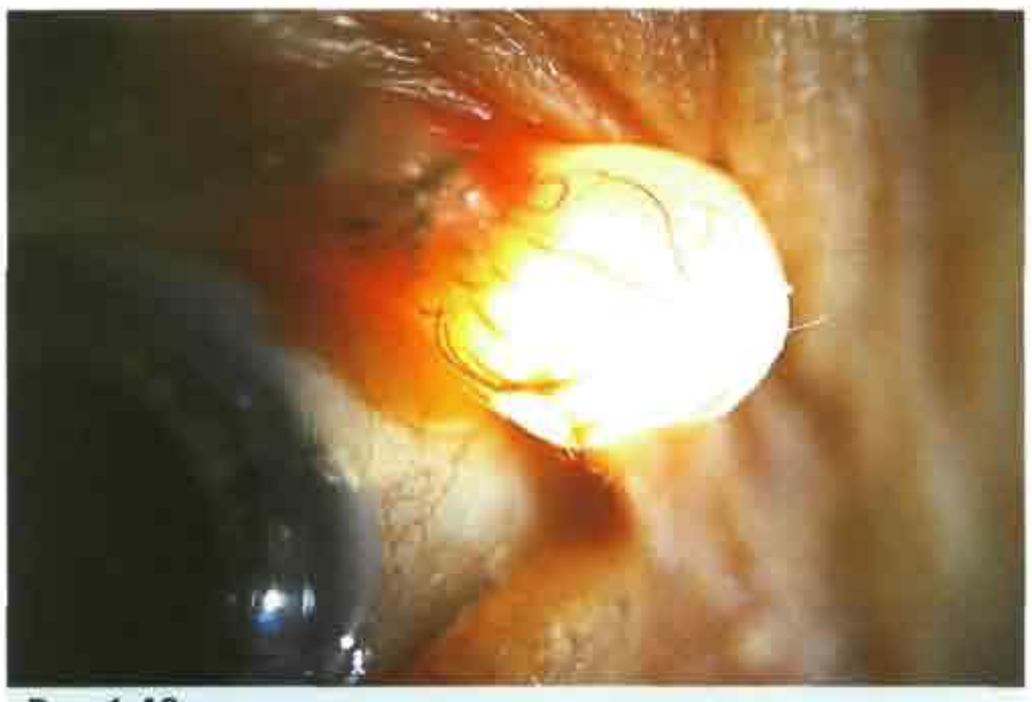


Рис. 1.46
Киста Moll

Рис. 1.47 Большая гидроцистома экзокринной потовой железы в области латерального угла глазной щели и киста Moll на верхнем веке

Рис. 1.48
Киста Zeis

Гидрокистома эккриновой потовой железы

Редкое заболевание, очень схоже с кистой Moll, но в отличие от нее не ограничено краем века (рис. 1.47).

Киста Zeis

Киста Zeis содержит маслянистый секрет, в связи с этим она менее прозрачна, чем киста Moll (рис. 1.48).

Киста сальной железы

Киста сальной железы образуется из обычной сальной железы и представляет собой образование с вершиной, заполненной творожистым секретом. Киста редко локализуется на веке, однако были отмечены случаи возникновения ее у внутренней спайки век (рис. 1.49).

Милиа

Милиа — очень небольшие, беловатые, округлые, поверхностные кисты, которые сливаются в узелки (*рис. 1.50*). *Милиа являются производными волосяных* фолликулов или сальных желез.

Рис. 1.49
Атеромы

Рис. 1.50
Милиа

Доброкачественные опухоли

Сквамозно-клеточная папиллома

Сквамозно-клеточная папиллома (вирусная бородавка) — наиболее часто встречаемая доброкачественная опухоль век, которую обычно обнаруживают у взрослых.

1. **Признаки**: кожное образование с широким основанием или на ножке, имеющее малиноподобную поверхность (рис. 1.51).
2. **Лечение**: хирургическое удаление или лазерная эксцизия.

Себорейный кератоз

Себорейный кератоз (базально-клеточная папиллома) — распространенное, медленно растущее образование, локализующееся на лице и веках пожилых лиц.

1. **Признаки**: бугристое, сального вида, коричневатое, плоское, округлое или овальное образование с рыхлой бородавчатой поверхностью, медленно растущее, локализующееся на лице или веках пожилых пациентов (рис. 1.52). Образование может быть на ножке.
2. **Лечение**: выскабливание небольших плоских образований и иссечение, если оно на ножке.

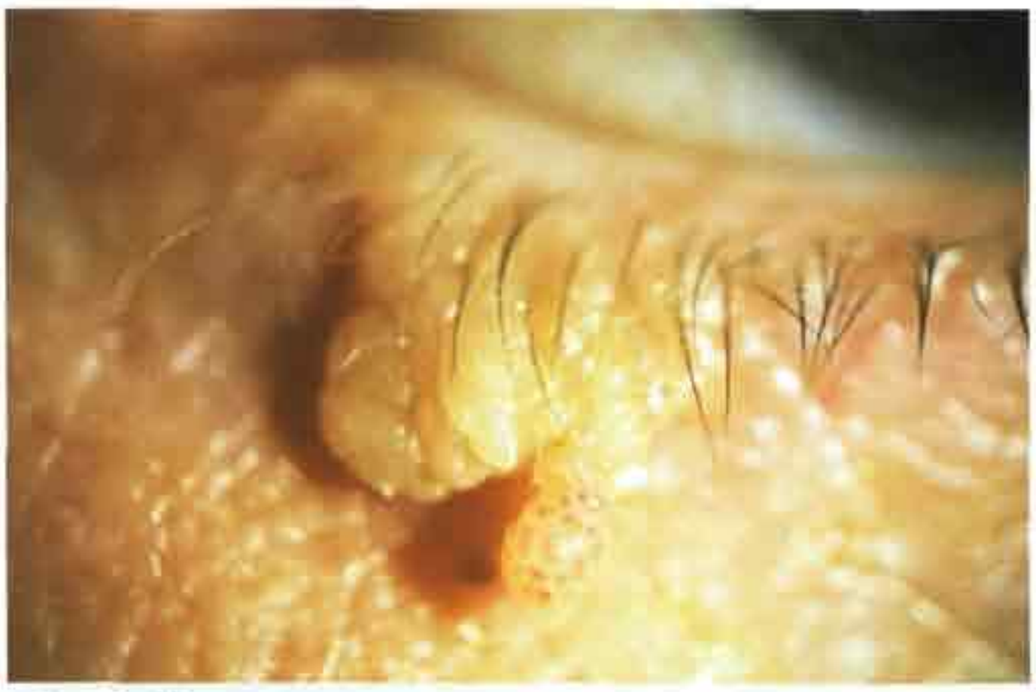


Рис. 1.51
Вирусная бородавка на ножке

Рис. 1.52
Себорейный кератоз

Актинический кератоз

Актинический (солнечный) кератоз — довольно распространенное предраковое поражение кожи, редко развивается на веках, наиболее часто появляется на лбу и тыльных сторонах рук. Это типичная находка у светлокожих *пожилых пациентов, которые подвергались* чрезмерному солнечному облучению.

1. **Признаки**: плоское, чешуйчатое, ороговевающее образование (рис. 1.53), иногда имеет узловатый или бородавчатый вид и может сочетаться с кожным рогом.
2. **Лечение**: для подтверждения диагноза необходима биопсия с последующим хирургическим удалением или криотерапией.

Кожный рог

Кожный рог — довольно редкое кожное образование, которое иногда сочетается с актиническим кератозом или сквамозно-клеточной карциномой.

1. **Признаки**: гиперкератозное кожное выпячивание (рис. 1.54).
2. **Лечение**: хирургическое иссечение с предшествующей биопсией.

Пиогенная гранулема

Пиогенная гранулема — быстрорастущая васкуляризированная пролиферация гранулематозной ткани, возникающая вследствие операции, травмы или инфекции, иногда — идиопатическая.

1. **Признаки**: розоватая масса на широком основании *или на ножке, кровоточащая после незначительной* травмы (рис. 1.55).
2. **Лечение**: хирургическое удаление.

Рис. 1.53
Актинический кератоз

Рис. 1.54
Кожный рог

Рис. 1.56
Пигментированный интрадермальный невус

Рис. 1.55
Гнойная гранулема

Рис. 1.57
«Целующиеся» невусы (предоставлено S. Webber)

Мелано-клеточный невус

Мелано-клеточный невус состоит из атипичных меланоцитов (клеток невуса). Клинику, классификацию и возможность малигнизации невусов определяют по их анатомо-гистологической локализации.

1. **Интрадермальный невус**. Наиболее распространенный, обычно приподнят над кожным покровом и часто имеет папилломатозную конфигурацию (рис. 1.56). Может быть темно-коричневого цвета или непигментированным. Если невус располагается на краю века, сквозь него можно наблюдать прорастание ресниц. Иногда наблюдают симметричное расположение невусов на краях верхнего и нижнего века (так называемые «целующиеся» невусы) (рис. 1.57). Гистологически невус ограничен дермой и не малигнизируется.
2. **Юнкциональный невус**. Обычно плоское, хорошо отграниченное и однородное коричневое пятно (*рис. 1.58*). *Клетки невуса расположены на границе* эпидермиса и дермы и редко малигнизируются.
3. **Смешанный невус**. Содержит как соединительнотканные, так и интрадермальные компоненты. Этот вид опухоли относят к доброкачественным, хотя существует опасность малигнизации, связанная с наличием компонентов предыдущей формы невуса.

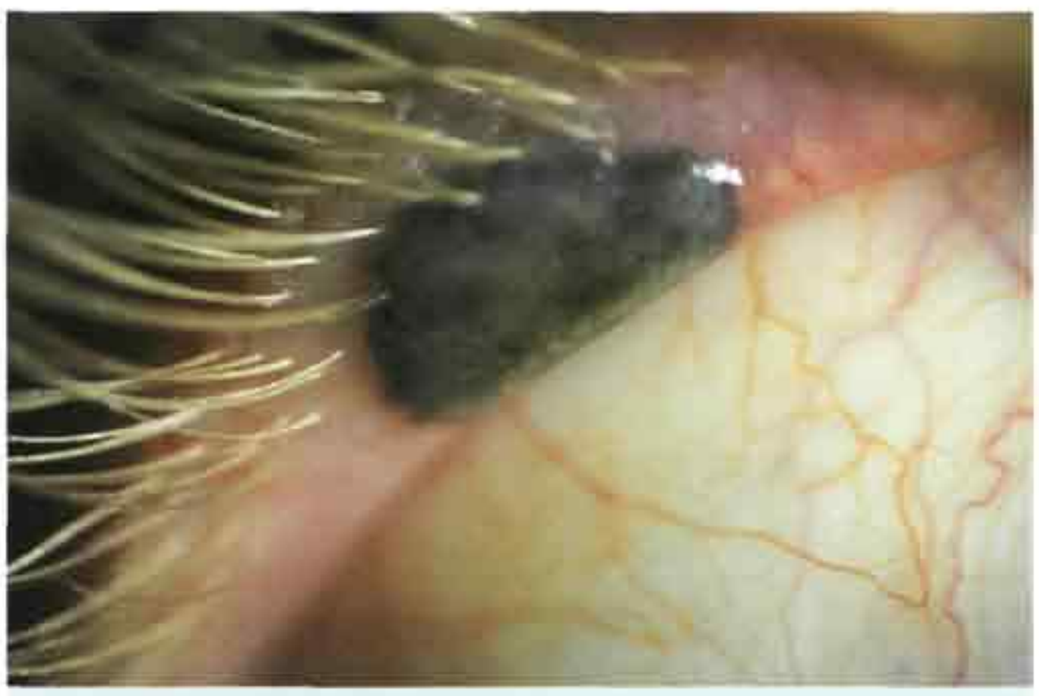


Рис. 1.58
Пигментированный юнкциональный невус

Кератоакантома

Кератоакантома — редкая, доброкачественная, но быстро растущая опухоль, которую находят у здоровых белокурых пациентов с длительной повышенной инсо-

ляцией в анамнезе. Кератоакантома — довольно частая патология у пациентов, получавших иммуносупрессивную терапию после трансплантации почки. В последнем случае кератоакантома клинически схожа со сквамозно-клеточной карциномой. Гистоморфологически кератоакантома выглядит как одна из форм сквамозноклеточной карциномы, в которую она может трансформироваться.

1. **Признаки** (в порядке проявления)
   - Розовое пятно, которое может удваиваться или утраиваться в размере в течение нескольких дней.
   - Рост опухоли прекращается, наступает период стабилизации, продолжающийся до 2–3 мес, после чего опухоль спонтанно регрессирует.
   - В конце стадии роста образование уплотняется, становится выпуклым (рис. 1.59).
   - В период обратного развития центральная часть опухоли заполняется ороговевшими массами, образующими западение (кратер) (рис. 1.60).
   - Период инволюции продолжается до года, после чего часто формируется уродующий шрам.
2. **Лечение**: хирургическое удаление, особенно при отсутствии тенденции к обратному развитию.

Рис. 1.59
Кератоакантома

Рис. 1.60 Кератоакантома с кратером, заполненным ороговевшими массами

«Земляничный» невус

«Земляничный» невус (капиллярная гемангиома) является одной из наиболее распространенных опухолей новорожденных и детей раннего возраста, причем пациенты женского пола поражаются ею в 3 раза чаще. Иногда опухоль является семейным проявлением. Гемангиома чаще встречается на верхнем веке и может распространяться в орбиту. В отдельных случаях опухоль распространяется на область лица (рис. 1.61), а у некоторых пациентов можно обнаружить «земляничный» невус на других участках тела. Важно помнить о возможном сочетании множественных кожных и висцеральных гемангиом.

Признаки (в порядке проявления)

- Односторонние, ограниченные опухолевидные разрастания ярко-красного цвета, выстоящие над уровнем кожи, бледнеют при надавливании и увеличиваются в объеме при крике или плаче (рис. 1.62). Боль-

Рис. 1.61
Обширная капиллярная гемангиома

Рис. 1.62
Маленькая капиллярная гемангиома

Рис. 1.63
Большая капиллярная гемангиома

- Большая опухоль на верхнем веке может явиться причиной механического птоза (рис. 1.63).
- Опухоль обычно быстро растет на первом году жизни ребенка и останавливается в росте на втором году жизни.
- С 2-летнего возраста ребенка опухоль спонтанно подвергается обратному развитию с полным рассасыванием в 40% случаев к 4 году жизни и в 70% — к 7 годам.

Системные поражения

У незначительной части пациентов с крупными, быстро растущими родимыми пятнами могут наблюдаться следующие системные поражения:

а) синдром Kasabach–Merritt, характеризующийся тромбоцитопенией, анемией и нарушением свертывания крови;

б) синдром Maffuci, сопровождающийся кожными гемангиомами, енхондроматозом рук, ног и длинных костей, а также искривлением длинных трубчатых костей.

Лечение

Лечение проводят, когда в результате анизометропии, птоза или косоглазия возникает амблиопия.

1. **Лазер** применяют для блокирования кровеносных сосудов на ранних стадиях заболевания.
2. **Введение стероидов** в опухоль — наиболее часто используемая методика. В состав иъекционной смеси входят равные части триамцинолона ацетонида 40 мг/мл и бетаметазона 4 мг/мл. Опухоль обычно начинает уменьшаться через 2 нед после инъекции. При необходимости проводят вторую и третью инъекции через 2 мес. Из прогнозируемых осложнений: депигментация кожи, жировая атрофия, некроз века и редко — окклюзия центральной артерии сетчатки.
3. **Системные стероиды** применяют в случаях обширных повреждений, в особенности при вовлечении в процесс внутренних органов.
4. **Подкожное введение** интерферона альфа-2b является предметом выбора для лечения стероидорезистивных, органо-деструктирующих и/или гигантских, угрожающих жизни гемангиом.
5. **Хирургическое иссечение** применяют в ряде случаев.

«Пламенеющий» невус

«Пламенеющий» невус (кавернозная гемангиома, цвета «портвейна») — редкий вид врожденной подкожной пещеристой гемангиомы, наиболее часто располагающейся на лице. Поражение обычно сегментарное, одностороннее, но могут встречаться и двухсторонние невусы.

1. **Признаки** (в порядке проявления)
   - Четко отграниченное, мягкое, розовое пятно, не бледнеющее при надавливании (рис. 1.64а).
   - С возрастом пораженный участок не увеличивается в размерах, однако меняет окраску до темно-красного или фиолетового (рис. 1.64б).
   - Кожа под образованием может гипертрофироваться, грубеть, становиться узловатой, рыхлой, кровоточить или воспаляться (рис. 1.64в).

Рис. 1.64
Вид кожи лица при «пламенеющем» невусе. Изменение цвета от красного (а) до пурпурного (б); (в) гипертрофия и узелки

2. **Сочетанные** *поражения у пациентов с обширными* повреждениями, затрагивающими первую и вторую ветви тройничного нерва, представлены ипсилатеральной глаукомой (около 30%), диффузной ипсилатеральной хориоидальной гемангиомой и синдромом Sturge–Weber в 5% случаев (*см.* главу 20).
3. **Лечение**: эрбийлазерное воздействие. Если лечение проведено в раннем возрасте, возможно достижение косметического эффекта: уменьшение площади дисколорированной кожи, степени ее неровности и гипертрофии.

Рис. 1.65
Пигментная ксеродерма и две базалиомы века

Злокачественные опухоли

Базально-клеточная карцинома

Основные особенности

Базально-клеточная карцинома (базалиома) — наиболее распространенное злокачественное заболевание, чаще поражающее пожилых пациентов. Важными факторами риска являются светлая, неспособная к загару кожа и хроническая инсоляция. В 90% случаев образования локализованы на голове и шее, в 10% поражается веко. БКК — наиболее частая злокачественная опухоль века, на ее долю приходится 90% всех новообразований. Как правило, поражается нижнее веко. Зоны поражения (убывающие по частоте): медиальная спайка век, верхнее веко и наружная спайка век. Опухоль характеризуется медленным инвазивным ростом без метастазирования. Опухоли, расположенные возле внутренней спайки век, чаще пенетрируют в орбиту и пазухи и, по сравнению с опухолями другой локализации, трудно поддаются лечению и склонны к рецидивам. Недостаточно полное лечение делает опухоли более агрессивными по течению и трудно поддающимися терапии.

Редкие предрасполагающие заболевания

Одно из следующих заболеваний у молодых пациентов может приводить к развитию БКК.

1. **Пигментная ксеродерма** — аутосомно-рецессивное заболевание, характеризующееся прогрессивной диспигментацией кожи в результате инсоляции. Пациенты отличаются характерным птицеподобным видом лица, имеют склонность к развитию базалиомы, сквамозно-клеточной карциномы и меланомы, часто множественной (рис. 1.65). Кроме того, у них описаны злокачественные новообразования конъюнктивы.
2. **Синдром Gorlin–Goltz** (синдром невоид-базально-клеточной карциномы) — редкое аутосомно-доминантное заболевание, характеризующееся выраженными пороками развития глаз, лица, костей и ЦНС. У многих пациентов на протяжении 2 декады жизни развиваются множественные, небольшие базалиомы. Кроме того, отмечается предрасположенность к другим злокачественным новообразованиям, включая медуллобластому, карциному молочной железы и лимфому Hodgkin.

Клинические формы

1. **Узелково-язвенная форма** — блестящий перламутровый узел с мелкими телеангиэктазиями на поверхности. В начальном периоде БКК растет медленно, за 1–2 года опухоль достигает размеров 0,5 см в диаметре (рис. 1.66). Если опухоль не распознают и не излечивают на ранней стадии, при дальнейшем быстром росте в ее центре возникает изъязвление (рис. 1.67) с валикообразными краями и расширенными кровеносными сосудами по бокам («изъеденная» язва) (рис. 1.68). Со временем она может разрушить значительную часть века (рис. 1.69).
2. **Склерозирующая форма** менее распространена и довольно трудна в диагностике, т.к. опухоль прорастает из-под эпидермиса в виде твердой бляшки, деформируя веко (рис. 1.70). Края опухоли нечет-

Рис. 1.66
Небольшая нодулярная базалиома

Рис. 1.67
Небольшая «изъеденная» язва

Рис. 1.68
Большая «изъеденная» язва

Рис. 1.69
«Изъеденная» язва века

Рис. 1.70 Склерозирующаяся базалиома, вызвавшая механический эктропион

Рис. 1.71 Склерозирующаяся базалиома, имитирующая хронический блефарит

кие, пальпаторно определяются намного бóльшие размеры, чем при визуальном осмотре. При поверхностном осмотре склероподобную форму базалиомы можно принять за локальный хронический блефарит (рис. 1.71).

Сквамозно-клеточная карцинома

Общие особенности

Сквамозно-клеточная карцинома — менее распространенная, но потенциально более агрессивная опухоль, чем базалиома. Может метастазировать в регионарные лимфоузлы. Возможно периневральное распространение опухоли из орбиты в полость черепа. СКК составляет 5–10% злокачественных новообразований века и может возникать *de novo* или трансформироваться из актинического кератоза. Пациенты со СПИД или после пересадки почки имеют повышенный риск возникновения СКК. Опухоль чаще обнаруживают у пожилых светлокожих пациентов на нижнем веке или его крае, а также у лиц, подвергающихся хронической инсоляции и травматизации кожи. Диагностика СКК порой затруднена, поскольку только иногда на глубоких гистологических срезах опухоли, внешне схожей с кератоакантомой, выявляется инвазивная СКК; напротив, некоторые злокачественные опухоли, предраковые и доброкачественные новообразования могут походить на СКК. Клинически СКК может быть неотличима от базалиомы, но в отличие от последней

СКК не имеет васкуляризированной поверхности и быстрее растет.

Клинические типы

1. **Бляшкоподобная СКК** имеет вид красноватого, шероховатого пятна с гиперкератозом и чешуйками, которое может развиваться из актинического кератоза (рис. 1.72).
2. **Узелковая СКК** имеет вид гиперкератозного узелка с образующимися при росте корочками, эрозиями и трещинами (рис. 1.73).

Рис. 1.72 Бляшкоподобная форма сквамозно-клеточной карциномы (предоставлено H. Frank)

Рис. 1.73 Узелковая форма сквамозно-клеточной карциномы (предоставлено H. Frank)

Рис. 1.74 Изъязвление сквамозно-клеточной карциномы (предоставлено H. Frank)

3. **СКК с изъязвлением** — красноватая в основании, с четкими границами, плотными вывернутыми краями (рис. 1.74).

Карцинома сальной железы

Общие особенности

Карцинома сальной железы — редкая, медленно растущая опухоль, встречающаяся в основном у пожилых пациентов. Чаще всего опухоль развивается из мейбомиевых желез, иногда из сальных или желез Zeis. В отличие от БКК и СКК опухоль обычно возникает на верхнем веке, где мейбомиевых желез больше. Приблизительно в 5% случаев одновременно поражаются оба века на одной стороне, возможно из-за интраэпителиального распространения или спонтанного возникновения нескольких первичных очагов. Клинический диагноз КСЖ часто сложен, т.к. на ранних стадиях внешние признаки малигнизации незначительны. В результате несвоевременного лечения смертность достигает 10%. Плохими прогностическими признаками являются вовлечение в процесс верхнего века, размер опухоли 10 мм и более, длительность заболевания свыше 6 мес.

Клинические формы

1. **Узелковая форма карциномы мейбомиевой железы** — твердый узелок, обычно расположенный в пределах верхнего тарзального хряща, схожий с халазионом (рис. 1.75). В связи с этим рекомендуют любой халазион необычной консистенции после полной резекции подвергать гистологическому исследованию. Без лечения эта форма растет значительно быстрее (рис. 1.76).
2. **Прорастание карциномы мейбомиевой железы** в дерму приводит к диффузному утолщению края века (рис. 1.77), что схоже со склерозирующей формой БКК, может также прорасти в конъюнктиву (рис. 1.78). Плоскостное распространение относится к внутриэпителиальному распространению опухоли в пределах пальпебральной, бульбарной конъюнктивы или области переходной складки (рис. 1.79). Иногда это приводит к ошибочному диагнозу, например «хронический конъюнктивит», «верхний краевой кератоконъюнктивит» или «рубцовый пемфигоид».
3. **Карцинома железы Zeis** — крайне редко встречающаяся опухоль, представляет собой медленно растущее узелковое или изъязвленное образование края века (рис. 1.80).

Меланома

Меланома редко развивается на веках, но это заболевание с потенциально летальным исходом. Хотя пигментация — отличительный признак меланом кожи, половина меланом века не пигментированы, что затрудняет диагностику.

Рис. 1.75 Узелковая форма карциномы мейбомиевой железы (предоставлено H. Frank)

Рис. 1.78
Инфильтративная карцинома мейбомиевой железы. Обширное прорастание в веко и смежную конъюнктиву

Рис. 1.76 Узелковая форма карциномы мейбомиевой железы. Большие размеры опухоли

Рис. 1.79 Распространенная карцинома мейбомиевой железы. Прорастание в тарзальную конъюнктиву (предоставлено H. Frank)

Рис. 1.77
Инфильтративная карцинома мейбомиевой железы

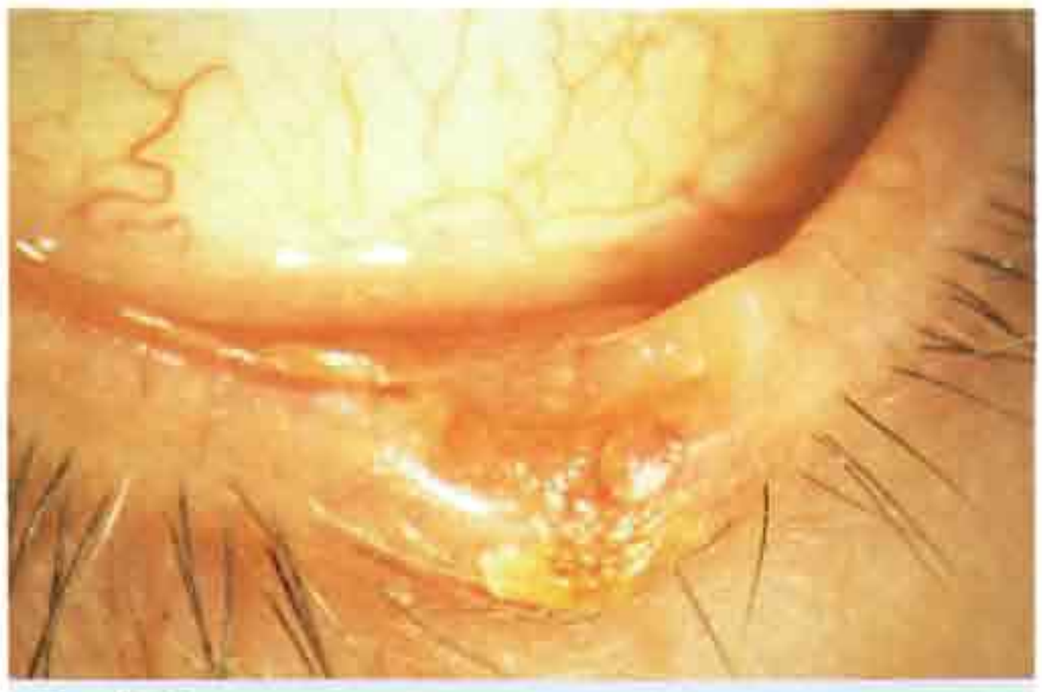


Рис. 1.80
Изъязвление карциномы железы Zeis

Клинические формы

1. ***Поверхностно распространяющаяся меланома*** — пятно неправильной формы и различной окраски (рис. 1.81).
2. **Узелковая меланома** — иссине-черный узел, окруженный нормальной кожей (рис. 1.82).
3. **Меланома, происходящая из злокачественного лентиго** — медленно растущее темное пятно, обычно об-

Рис. 1.81
Поверхностно распространяющаяся меланома

Рис. 1.82
Узелковая меланома

наруживают у пожилых пациентов, упоминается как пятно Hutchinson, из которого иногда может развиться меланома (рис. 1.83).

Саркома Капоши

Саркома Капоши — сосудистая опухоль, развивающаяся на фоне СПИД. У многих пациентов на первый план выступает системное заболевание, но в некоторых случаях опухоль является единственным проявлением СПИД.

1. **Признаки**. Небольшая опухоль от розового, красно-фиолетового до коричневого цвета, которую можно принять за гематому или невус (рис. 1.84). Быстро растущая опухоль значительных размеров может изъязвляться и кровоточить (рис. 1.85).
2. **Лечение**: лучевая терапия или хирургическое удаление.

Карцинома клеток Merkel

Карцинома клеток Merkel — происходящая из дермы быстрорастущая опухоль, поражающая, в основном,

Рис. 1.83 Обширная меланома, происходящая из злокачественного лентиго

пожилых. Трудности диагностики связаны с редкостью образования, что приводит к запоздалому лечению этой высокозлокачественной и потенциально смертельной опухоли. Фактически половина пациентов имеют распространенные метастазы.

Рис. 1.84
Саркома Капоши

Рис. 1.85
Большая саркома Капоши

Рис. 1.86
Карцинома Merkel (предоставлено S. Webber)

1. **Признаки**: фиолетовый, четко очерченный узелок с интактной окружающей его кожей, чаще располагается на верхнем веке (рис. 1.86).
2. **Лечение**: хирургическое удаление, часто в сочетании с химиотерапией.

Принципы лечения

Хирургическое лечение

Рекомендуется полное удаление опухоли с максимальным сохранением здоровых тканей. При удалении БКК малых размеров опухоль резецируется в пределах 4 мм здоровых тканей. При бóльших размерах и агрессивности базалиом типа СКК и КСЖ требуется значительный объем радикального хирургического вмешательства. При этом применяют контроль замороженного среза стандартным методом или микрографическую хирургию, повышающую успех операции.

1. **Стандартный метод контроля замороженного среза** направлен на проведение гистологического исследования краев иссеченного новообразования во время операции для гарантии полного удаления опухолевой ткани. Если клетки опухоли в срезе не обнаружены, проводят реконструкцию века; при наличии опухолевых клеток выполняют дополнительное иссечение образования.
2. **Микрографическая хирургия по Moh** — удаление с проведением серии заморозок горизонтальных срезов под основанием опухоли. Срезы кодируют цветами или схематически для идентификации неудаленных зон опухоли. Несмотря на длительность, исследование повышает гарантию полного иссечения опухоли с максимальным сохранением здоровых тканей. Эта техника особенно полезна в случае опухолей с трудновыявляемыми границами или с пальцевидными выростами на краях опухоли, таких как склерозирующие формы БКК, КСЖ, рецидивирующие опухоли или опухоли, расположенные в области спаек век.

Техника реконструкции

Выбор техники зависит от степени горизонтальной резекции, размера дефекта и слабости века. Важным моментом является восстановление передней и задней пластинок века. Если одна из пластинок была повреждена в процессе удаления опухоли, она должна быть восстановлена подобной тканью.

1. **Небольшие дефекты**, занимающие менее 1/3 века, обычно ушивают, если окружающие ткани достаточно эластичны для репозиции краев раны. При необходимости боковой кантолизис может быть реконструирован при помощи добавочной ткани в случае, если дефект не может быть ушит (рис. 1.87).
2. **Небольшие дефекты**, занимающие менее 1/2 века, ушивают с использованием полукруглого кожного лоскута Tenzel (рис. 1.88).
3. **Большие дефекты**, занимающие более 1/2 века, можно восстановить, применив один из следующих методов.
   а) методику Mustarde (поворот кожного лоскута со щеки) используют для закрытия дефекта нижнего века (рис. 1.89). Заднюю пластинку восстанавливают хрящом и слизистой оболочкой носовой перегородки или слизистой оболочкой щеки необходимой толщины, или лоскутом Hughes;
   б) методику разделения века также можно использовать, но с осторожностью. При восстановлении нижнего века необходима полная сохранность функции верхнего века. На рис. 1.90 показана пол-

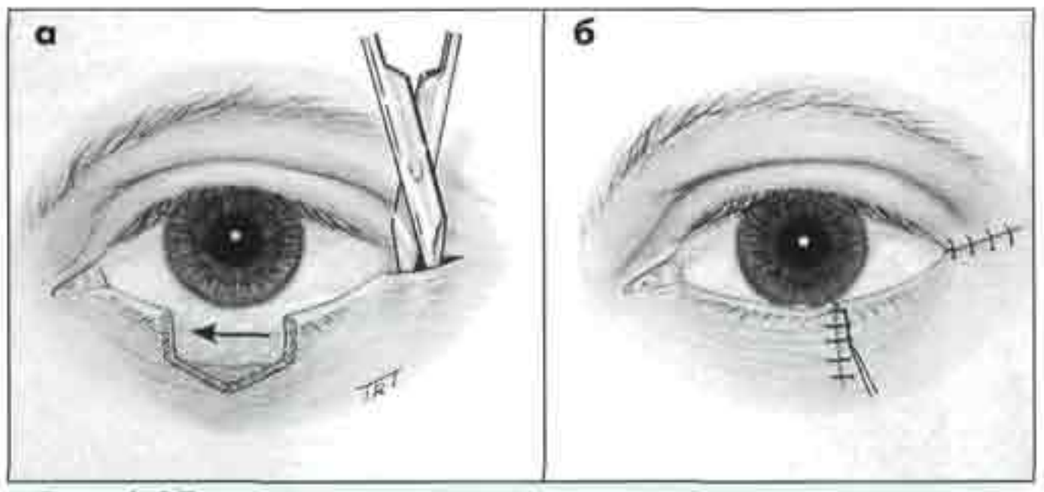


Рис. 1.87
(а) латеральный кантолизис; (б) исправление несмыкания века при небольшом дефекте

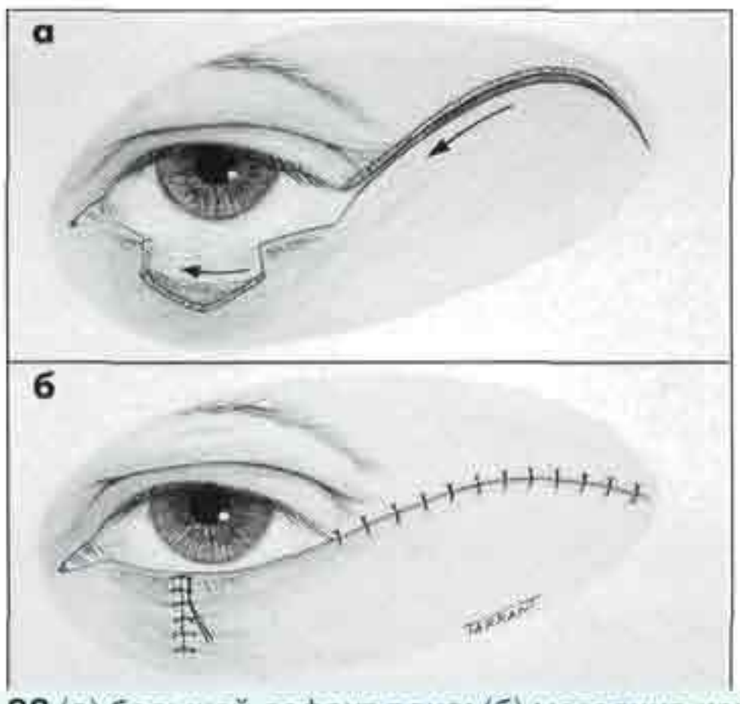


Рис. 1.88 (а) большой дефект века; (б) методика кожного лоскута Tenzel

Рис. 1.89
Устранение большого дефекта нижнего века поворотом кожного лоскута щеки по методике Mustarde

ная реконструкция нижнего века после удаления изъязвленной базалиомы;

в) методику ромбовидного лоскута из области межбровья используют для закрытия дефектов, расположенных в медиальном углу глазной щели и средней части верхнего века (рис. 1.91).

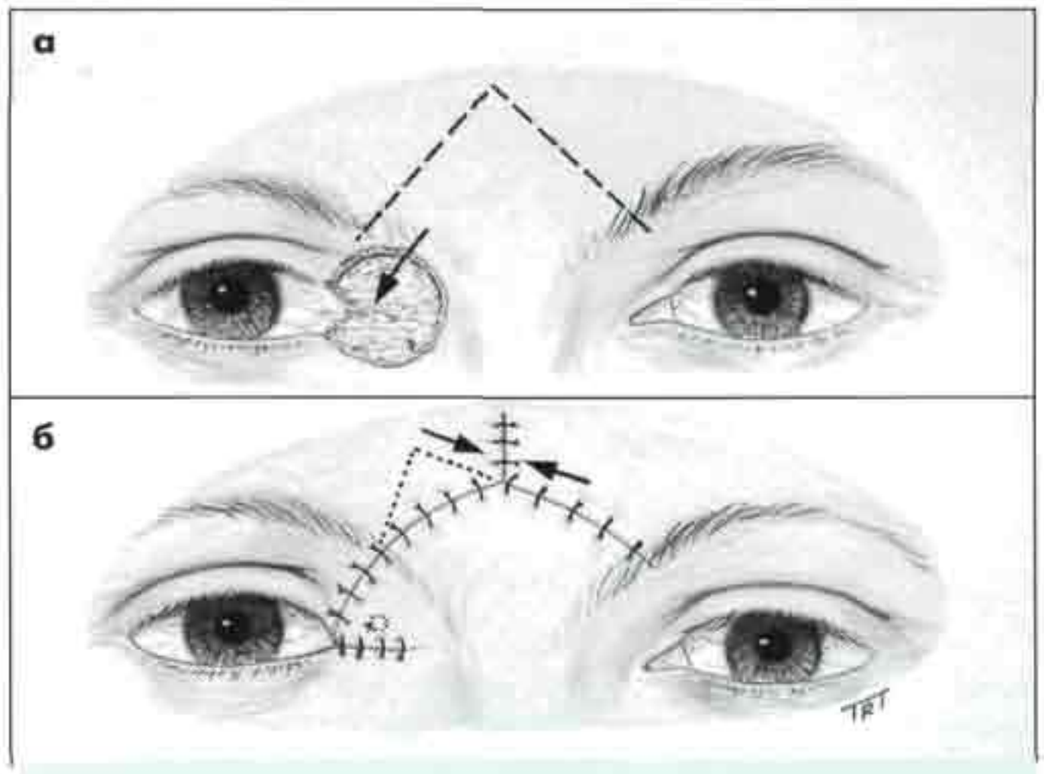


Рис. 1.91
Пластика лоскутом из межбровья после удаления опухоли в среднем углу глазной щели

Лучевая терапия

1. Показания

- Небольшие узелково-язвенные базалиомы медиального угла глазной щели у пациентов, которым не показана хирургия, или в случае отказа пациента от операции.
- Саркома Капоши.

2. Противопоказания

- БКК медиального угла глазной щели, т.к. повреждение лучевой терапией слезных канальцев вызывает слезотечение.
- Опухоли края верхнего века, поскольку последующий кератоз вызывает дискомфорт.

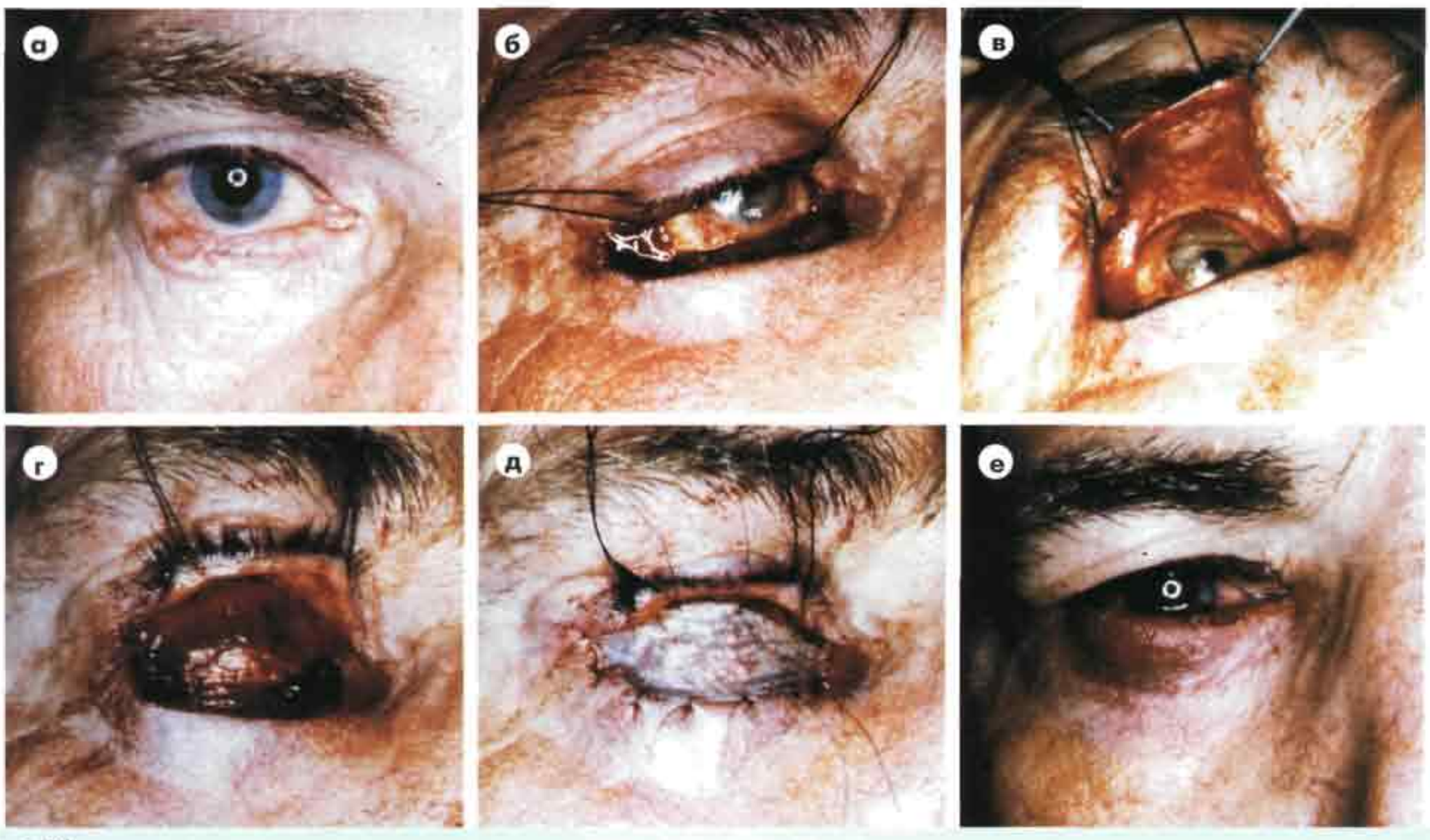


Рис. 1.90
Методика Eyelid-sharing: (а) обширная склерозирующая базалиома до операции; (б) вид после полной эксцизии; (в, г) реконструкция тарзоконъюнктивального лоскута, заполняющего дефект задней пластинки; (д) реконструкция передней пластинки кожным трансплантатом; (е) внешний вид после реконструкции

Рис. 1.92
Рубцевание и мадароз после лучевой терапии базалиомы

- Агрессивно протекающие опухоли типа склерозирующей БКК, СКК и КСЖ.

3. **Возможные осложнения**
   - Повреждение кожи и мадароз (рис. 1.92).
   - Стеноз носослезного протока в результате облучения области медиального угла глазной щели.
   - Кератинизация конъюнктивы, «сухой» глаз, кератопатия и катаракта.
   - Ретинопатия и оптическая нейропатия.

NB: Многих осложнений можно избежать, прикрывая глазное яблоко во время облучения специальной заслонкой. Процент рецидивов после радиотерапии выше, чем после хирургического лечения, кроме того, отсутствует гистологическое подтверждение, что опухоль разрушена. При рецидиве опухоли после радиотерапии последующее хирургическое лечение проблематично вследствие нарушения заживления облученной ткани.

Криотерапия

Этот метод лечения не повреждает каналикулярную систему.

1. **Показания**: небольшая поверхностная базалиома.
2. **Противопоказания** такие же, как при лучевой терапии, хотя криотерапия может явиться дополнением к хирургическому лечению пациентов с эпибульбарной плоской КСЖ, избавляя таким образом пациента от экзентерации.
3. **Возможные осложнения**: депигментация кожи, мадароз и гипертрофия конъюнктивы.

Лазерная микрохирургия

Это относительно новый метод лечения отдаленной от краев век базалиомы без распространения на конъюнктиву. Карбондиоксидный лазер, иссекая опухоль подобно скальпелю, выпаривает глубокие и боковые резецируемые края. Рана заживает вторичным натяжением.

Эктропион

Инволюционный эктропион

Этот эктропион нижнего века наблюдают у пожилых пациентов. Он проявляется слезотечением, а длительно существующий — приводит к воспалению, утолщению и ороговению тарзальной конъюнктивы.

Патогенез

1. **Горизонтальную слабость века** выявляют при оттягивании центральной части века на 8 мм или более от глазного яблока и невозвращении его в нормальное положение без мигания (рис. 1.93).
2. **Сухожильную слабость медиального угла глазной щели** выявляют оттягиванием нижнего века кнаружи, отмечая положения низшей точки (рис. 1.94а). Если веко здоровое, низшая точка не перемещается более 1–2 мм. Если слабость умеренная, низшая точка достигает лимба, а в выраженных случаях — зрачка.
3. **Сухожильная слабость латерального угла глазной щели** характеризуется его округлым видом и возможностью оттянуть нижнее веко медиально более чем на 2 мм (рис. 1.94б).

Лечение

При выборе методики операции учитывают: (а) степень выворота (преобладание медиального или общего эктропиона), (б) степень горизонтальной слабости века, (в) выраженность горизонтальной недостаточности сухожилий угла глазной щели, (г) объем «избыточной» кожи.

1. **При медиальном эктропионе** (рис. 1.95а) используют методику Lazy-T: выкраивание тарзоконъюнктивального прямоугольного лоскута высотой 4 мм и длиной 8 мм параллельно и ниже канальца и его устья в сочетании со сквозным иссечением пятиугольного лоскута сбоку от устья (рис. 1.95б).
2. **При генерализованном эктропионе** (рис. 1.96а) производят горизонтальное укорочение века путем иссечения сквозного пятиугольного лоскута века в области наибольшего выворота (рис. 1.96б). Выраженная сухожильная недостаточность медиального угла глазной щели нивелируется.

Рис. 1.93
Инволюционный эктропион

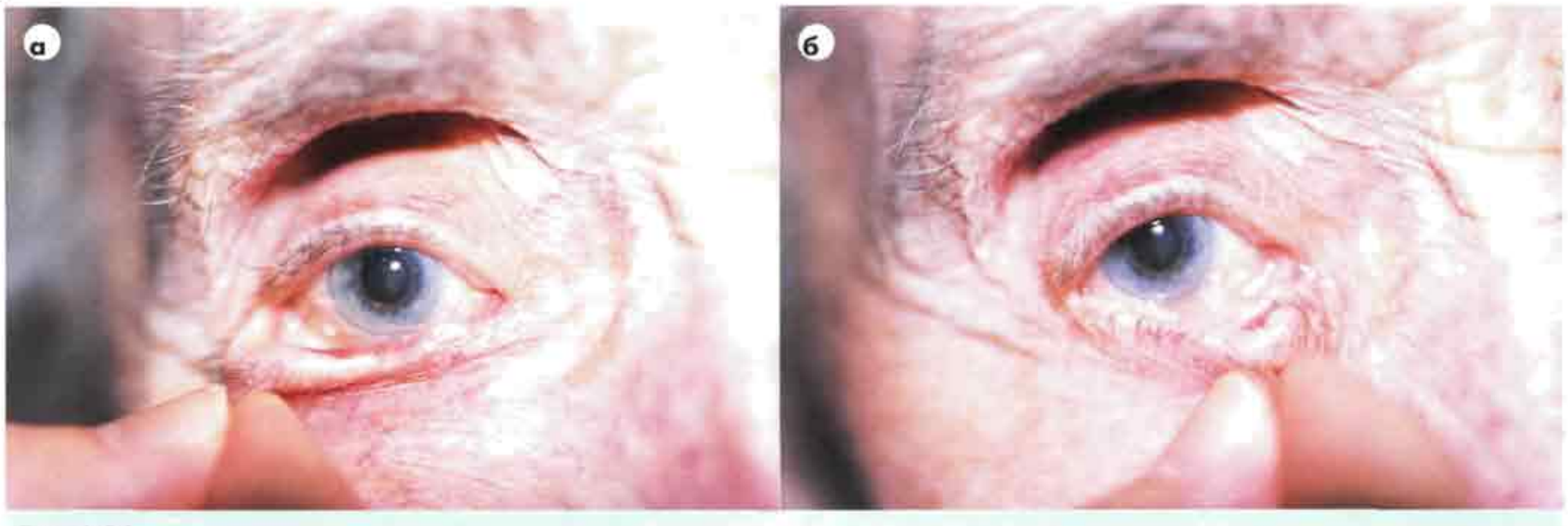


Рис. 1.94
Инволюционный эктропион: (а) сухожильная слабость медиального кантуса; (б) сухожильная слабость латерального кантуса

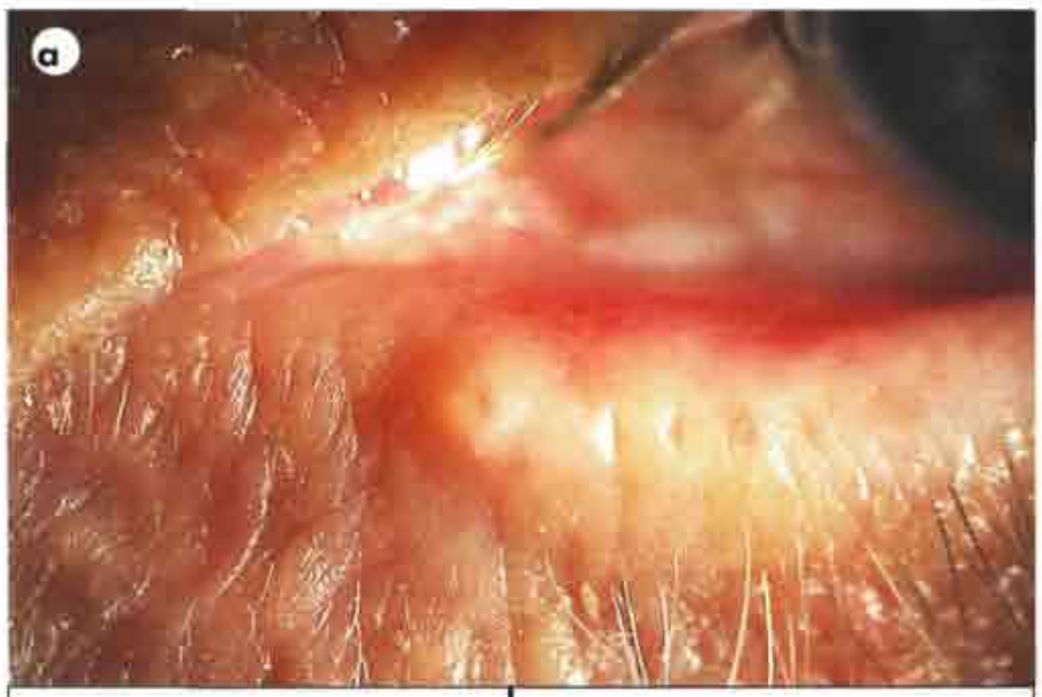


Рис. 1.95
(а) медиальный эктропион; (б) методика Lazy-T

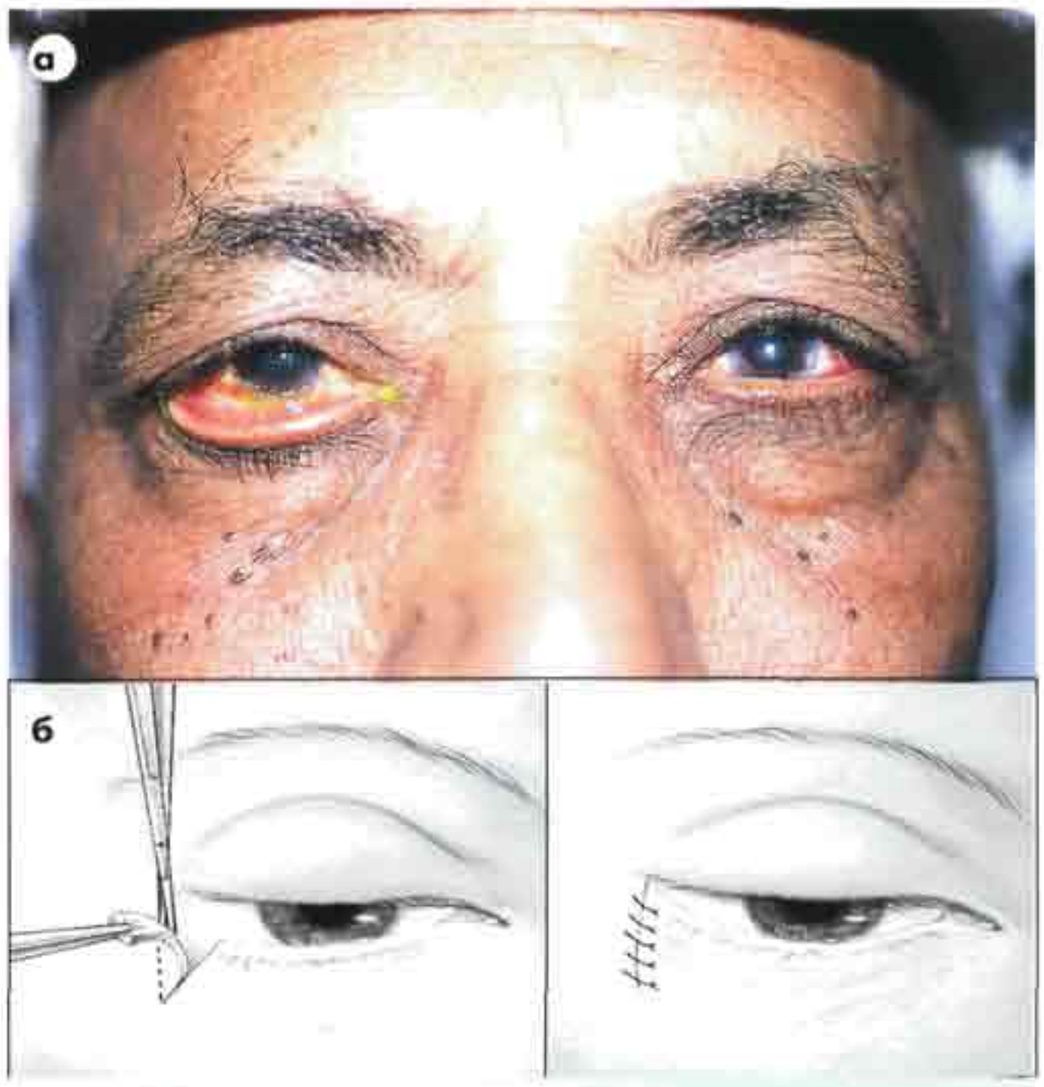


Рис. 1.96
(а) генерализованный эктропион без «избыточной» кожи; (б) горизонтальное укорочение века

3. **Генерализованный эктропион с «избыточной» кожей** (рис. 1.97а) устраняют с помощью методики Kuhnt–Szymanowski, суть которой состоит в иссечении латерального сквозного пятиугольного лоскута века в сочетании с выкраиванием треугольного лоскута в области «избыточной» кожи (рис. 1.97б). Выраженная сухожильная недостаточность медиального угла глазной щели нивелируется.

Рубцовый эктропион

Рубцовый эктропион вызван рубцеванием или контрактурой кожи и подлежащих тканей, в результате чего веко отходит от глазного яблока (рис. 1.98). Если сдвинуть кожу пальцем к краю орбиты, выворот уменьшится и веки закроются. При открывании рта выворот века становится более выраженным. В зависимости от этиологии могут поражаться оба века: местное повреждение (травма) или генерализованное (ожоги, дерматиты, ихтиоз) .

1. **В случаях ограниченного поражения** используют комбинацию иссечения рубца с методикой Z-образной пластики (удлинение кожи в вертикальном направлении) (рис. 1.99).
2. **В тяжелых распространенных случаях** применяют тактику перемещения кожного лоскута или его трансплантацию. Аутотрансплантанты выкраивают

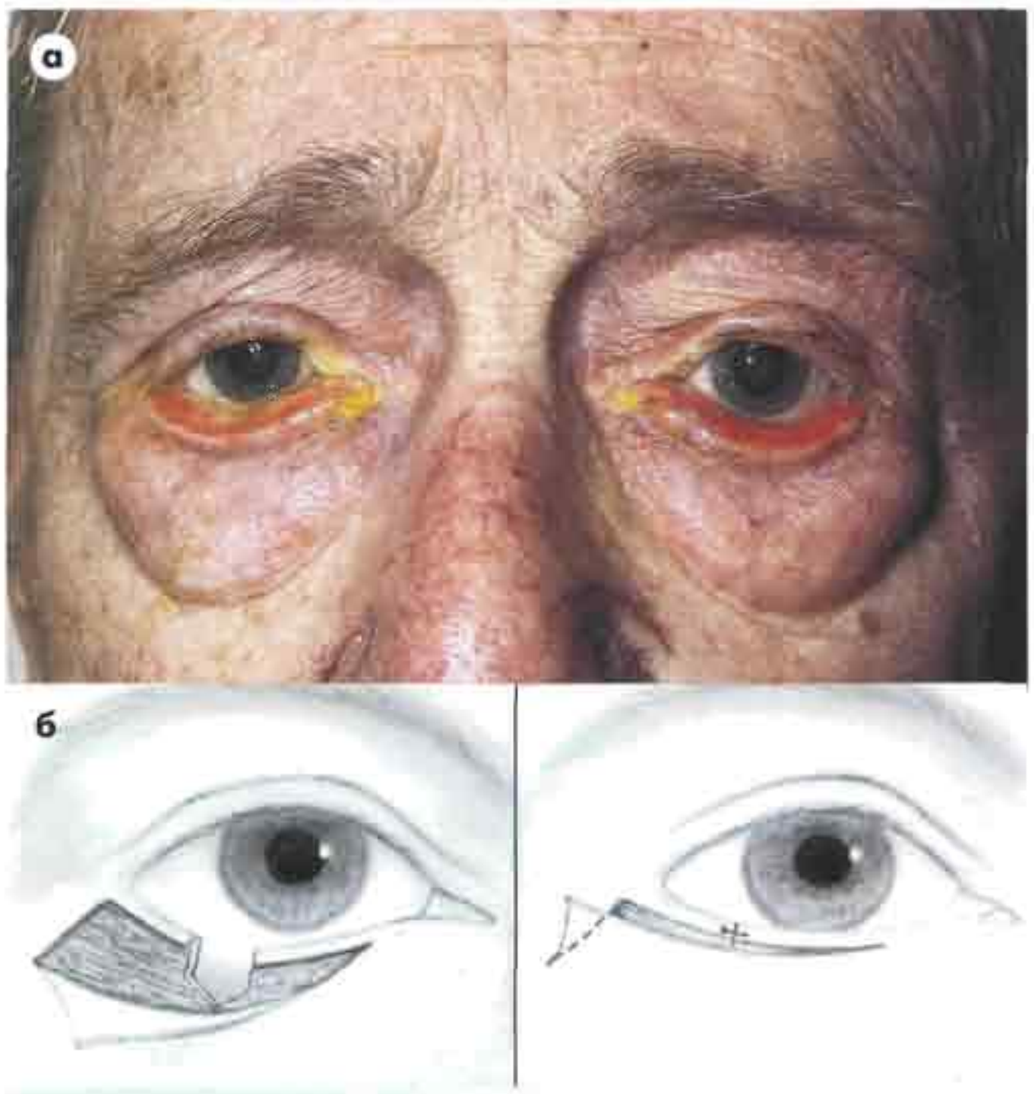


Рис. 1.97
(а) обобщенный эктропион с «избыточной» кожей;
(б) методика Kuhnt–Szymanowski

Рис. 1.98
Рубцовый посттравматический эктропион

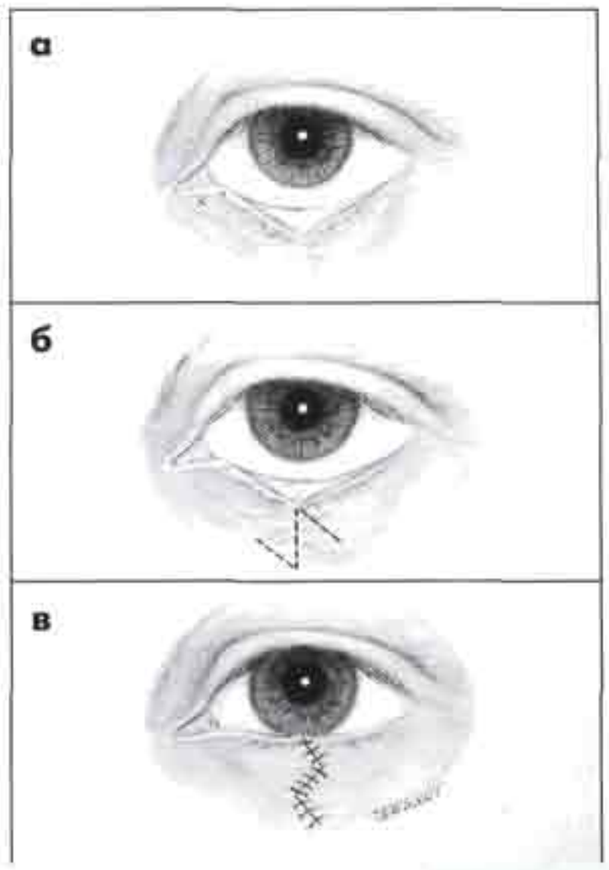


Рис. 1.99
Вертикальное удлинение века (Z-образная пластика)

Рис. 1.100
Двухсторонний паралитический эктропион и лагофтальм на фоне пареза лицевого нерва

из верхнего века, задней и передней околоушной поверхностей и надключичной области.

Паралитический эктропион

Паралитический эктропион вызван параличом ипсилатерального лицевого нерва, связан с ретракцией верхнего и нижнего век и опущением брови. Последнее может стать причиной сужения глазной щели.

Возможные осложнения

1. **Экспозиционная кератопатия** обусловлена сочетанием лагофтальма (рис. 1.100) и недостаточным распределением веками слезы на роговице.
2. **Слезотечение** индуцировано неприлеганием нижней слезной точки, нарушением работы слезного насоса и увеличением продукции слезы, что вызвает сухость роговицы.

Временное лечение

Направлено на защиту роговицы до восстановления функции лицевого нерва.

1. **Применение искусственной слезы или мази** в течение дня. Лейкопластырь на веко во время сна обычно накладывают в легких случаях.
2. **Использование методики временной тарзорафии** (сшивание нижнего и верхнего век с латеральной стороны) (рис. 1.101), особенно у пациентов с недостаточностью феномена Bell, когда роговица при мигании не прикрыта веками, что приводит к ее высыханию.

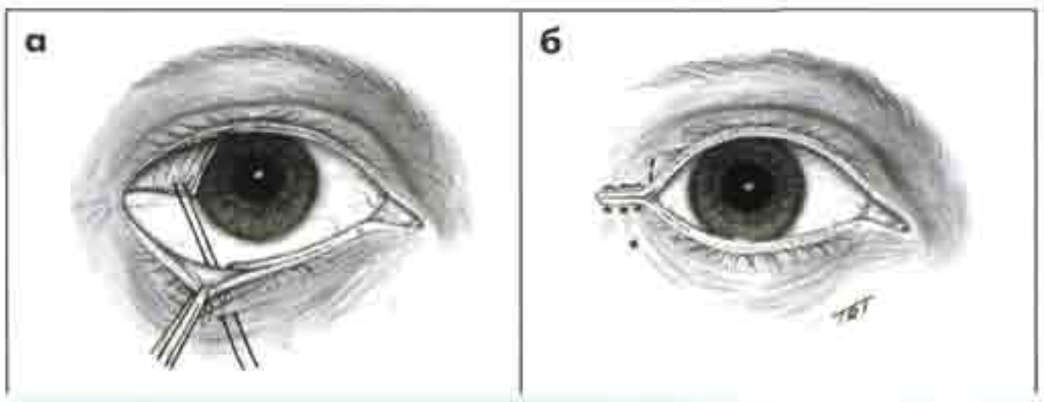


Рис. 1.101
Латеральная тарзорафия

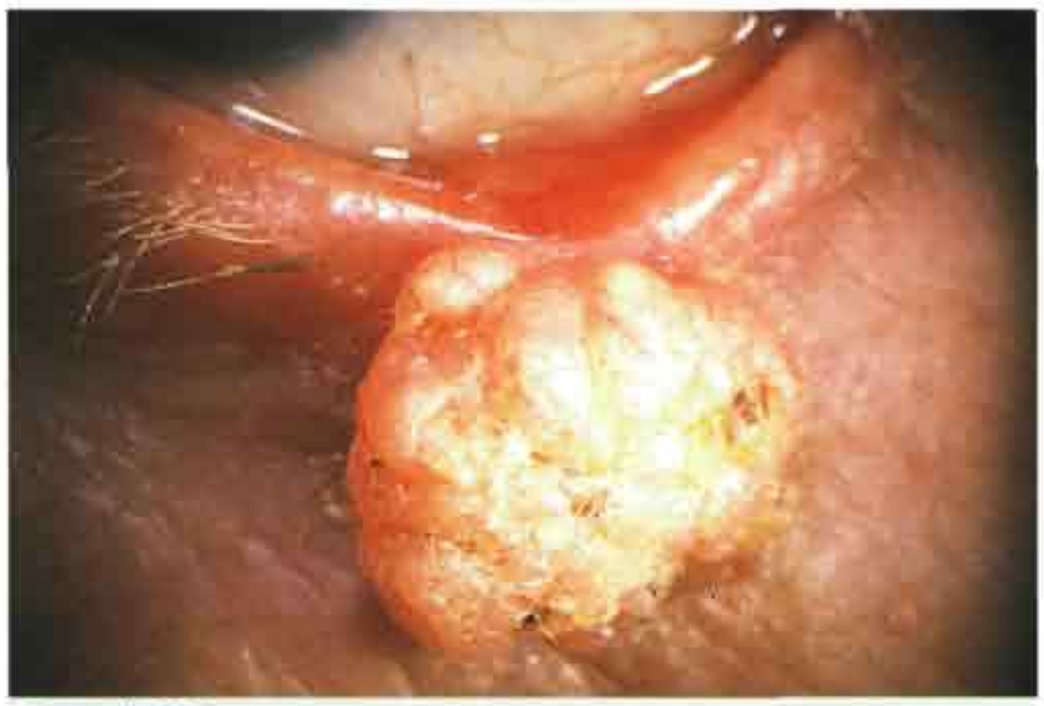


Рис. 1.102
Механический эктропион вследствие опухоли

Постоянное лечение

Применяют при наличии недостаточности феномена Bell в течение 3 мес либо при длительном поражении лицевого нерва, например после удаления невромы слухового нерва. Цель лечения — уменьшение горизонтального и вертикального размеров глазной щели с помощью следующих процедур.

1. **Выполнение медиальной кантопластики**, если сухожилие медиального угла глазной щели не повреждено. Веки сшивают медиальнее слезной точки так, чтобы слезная точка инвертировалась и щель между внутренним углом и слезной точкой уменьшилась.
2. **Медиальную клиновидную резекцию** с подшиванием тарзального сухожилия к заднему слезному гребню используют для исправления медиального эктропиона в сочетании с медиальной кантальной недостаточностью.
3. **Латеральную кантальную подвеску** используют для исправления остаточного эктропиона и поднятия латерального угла глазной щели.

Механический эктропион

Механический эктропион обусловлен опухолями, расположенными по краю или возле края века, которые механически выворачивают его (рис. 1.102). Лечение заключается в устранении по возможности причины и коррекции значительной горизонтальной недостаточности века.

Энтропион

Инволюционный энтропион

При инволюционном энтропионе практически всегда происходит заворот нижнего века, т.к. верхнее веко имеет более широкую пластинку и более устойчиво. Постоянное касание ресниц роговицы у пациентов с продолжительным заворотом века (псевдотрихиаз) может вызывать раздражение, появление точечных эпителиальных эрозий роговицы и в тяжелых случаях — образование язвы и формирование паннуса (рис. 1.103).

Патогенез

Возрастная дегенерация эластичных и фиброзных тканей века приводит к следующим процессам (рис. 1.104).

1. **Горизонтальная слабость века**, вызванная растяжением сухожилий угла глазной щели и тарзальной пластинки.
2. **Вертикальная неустойчивость века**, вызванная ослаблением, расщеплением или отрывом сухожилия нижних ретракторов века. Слабость последнего рас-

Рис. 1.103
Язва роговицы, вызванная псевдотрихиазом при инволюционном завороте века

Рис. 1.104
Патогенез инволюционного заворота века

познается по сниженной экскурсии нижнего века при взгляде книзу.

3. **Верхняя часть** претарзальной порции круговой мышцы во время смыкания век имеет тенденцию перемещать нижнюю границу тарзальной пластинки кпереди от глазного яблока и верхнюю границу — к глазному яблоку, загибая веко внутрь.

Лечение

Временное лечение включает использование любрикантов, фиксацию века пластырем, инъекцию токсина Cl. botulinum, защиту мягкими контактными линзами. Хирургическое лечение применяют преимущественно при выраженной горизонтальной слабости века.

1. **Отсутствие горизонтальной слабости век**
   а) поперечные эвертированные швы, выворачивающие веко, обеспечивают временное (до нескольких месяцев) исправление энтропиона (рис. 1.105);
   б) методика Weis приводит к длительной ремиссии (рис. 1.106). Суть ее состоит в горизонтальном рассечении век по всей толщине и наложении эвертированных швов. Рубец образует барьер между пресептальной и претарзальной порциями круговой мышцы глаза, а эвертированный шов изменяет натяжение нижних ретракторов века между тарзальной пластинкой, кожей и круговой мышцей;
   в) методику Jones используют как в качестве первичного лечения, так и при рецидивах. Натяжение нижних ретракторов века создает барьер между пресептальным и претарзальным слоями круговой мышцы (рис. 1.107).
2. **Горизонтальная слабость века**. Необходимо провести поперечное рассечение века, наложение эвертирующих швов и горизонтальное укорочение века (методика Quickert). Выраженная слабость сухожилия угла глазной щели исправится.

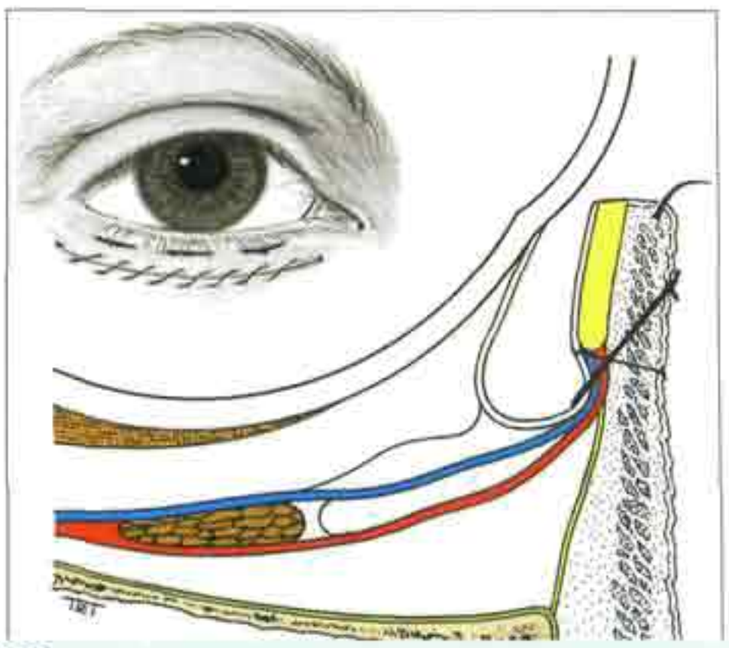


Рис. 1.106
Методика Weis

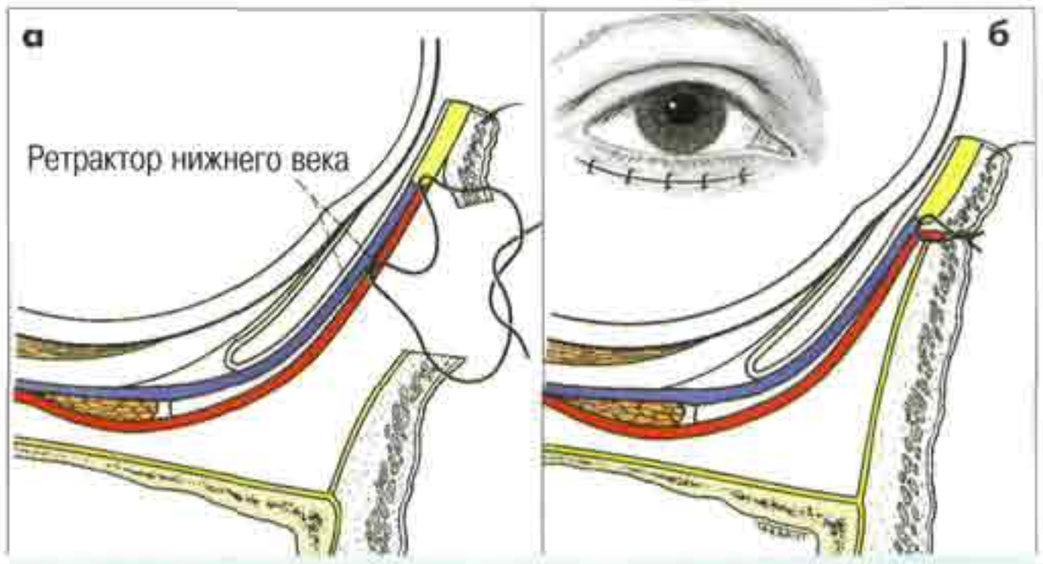


Рис. 1.107
Методика Jones

Рубцовый энтропион

К рубцовому энтропиону приводит выраженное рубцевание конъюнктивы век, которое подтягивает верхний или нижний край века к глазному яблоку (рис. 1.108). Причины — рубцовый конъюнктивит, трахома, травма и химические ожоги.

1. **Консервативное лечение** направлено на защиту роговицы от травмирующего воздействия ресниц. Используют бандажные контактные линзы.

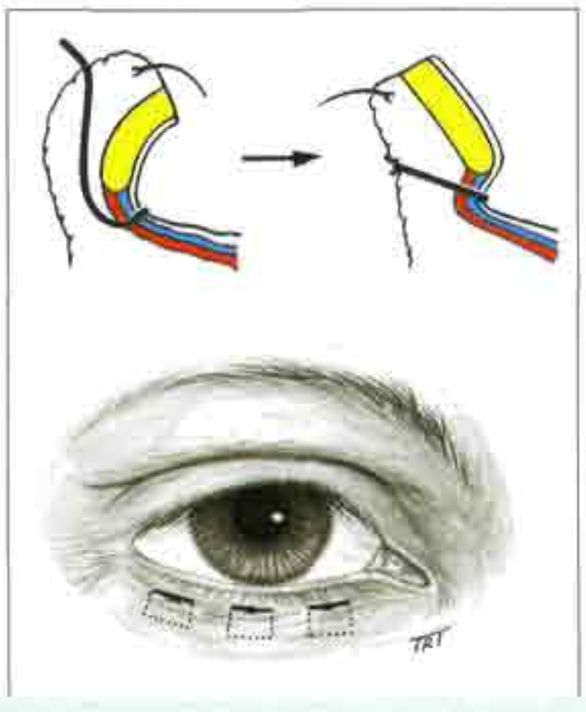


Рис. 1.105
Поперечные швы, выворачивающие веко

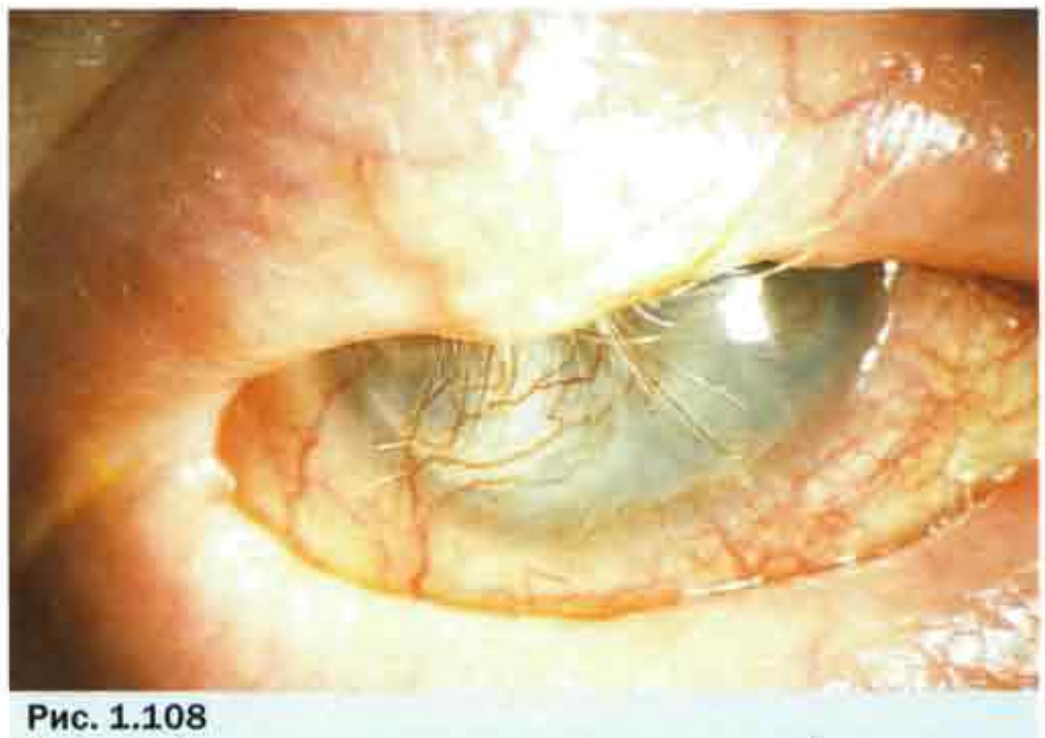


Рис. 1.108
Рубцовый заворот верхнего века, осложненный сосудистым бельмом роговицы

Рис. 1.109
Врожденный заворот нижнего века

2. **Хирургическое лечение** в легких случаях — поперечная тарзотомия с поворотом края века. В тяжелых случаях применяют пересадку недостающей или кератинизированной конъюнктивы и замещение рубцово измененной и натянутой тарзальной пластинки композитными трансплантатами.

Врожденный энтропион

Заворот верхнего века

Микрофтальм и сопутствующие ему механические дефекты приводят к завороту верхнего века различной выраженности.

Заворот нижнего века

Причина — порок развития апоневроза нижнего ретрактора.

1. **Признаки**: заворачивание внутрь нижнего века и ресниц, отсутствие ребра века (рис. 1.109); заворот не следует путать с эпиблефароном.
2. **Лечение**: удаление полоски кожи и мышцы, фиксация складки кожи к тарзальной пластинке (методика Hotz).

Птоз

Классификация

Птоз — аномально низкое положение верхнего века, которое может быть врожденным или приобретенным. Анатомическая классификация указана в табл. 1.4.

1. **Неврогенный птоз** вызван нарушением иннервации III ЧН и параличом нерва n. oculosympathetic (*см.* главу 18).
2. **Миогенный птоз** возникает на почве миопатии левато ра века или ухудшения нервно-мышечной передачи (нейромиопатии). Приобретенный миогенный птоз встречается при миастении gravis, миотонической дистрофии (*см.* главу 20) и глазных миопатиях (*см.* главу 18).

Таблица 1.4 Классификация птоза

1. Неврогенный
- парез глазодвигательного нерва
- синдром Horner
- синдром Marcus Gunn
- синдром аплазии глазодвигательного нерва

2. Миогенный
- миастения gravis
- мышечная дистрофия
- офтальмоплегическая миолатия
- простой врожденный
- синдром блефарофимоза

3. Апоневротический
- инволюционный
- послеоперационный

4. Механический
- дерматохалазис
- опухоли
- отек
- передние орбитальные повреждения
- рубцевание

3. **Апоневротический птоз** вызван дефектом апоневроза леватора.
4. **Механический птоз** вызван эффектом гравитации или рубцевания.

Клинические особенности

История

Врожденный и приобретенный птозы отличаются возрастом пациента, когда обозначилась патология, и длительностью ее течения. В сомнительных случаях могут быть полезны старые фотографии пациента. Также важно узнать о возможных проявлениях системных заболеваний, например об ассоциированной диплопии, различии степени птоза в течение дня или на фоне усталости.

Псевдоптоз

За птоз можно ошибочно принять следующие патологии.

1. **Недостаточная поддержка** век глазным яблоком вследствие уменьшения объема содержимого орбиты (*искусственный глаз, микрофтальм, энофтальм, фтизис глазного яблока*) (рис. 1.110).
2. **Контралатеральную ретракцию века** выявляют при сравнении уровней верхних век, учитывая, что верхнее веко в норме прикрывает роговицу на 2 мм (рис. 1.111).
3. **Ипсилатеральная гипотрофия**, при которой верхнее веко опускается книзу, следом за глазным яблоком (рис. 1.112). Псевдоптоз исчезает, если пациент фиксирует взор гипотрофичным глазом при закрытом здоровом.
4. **Птоз брови** из-за «избыточной» кожи надбровья либо при параличе лицевого нерва, выявить который можно, подняв бровь рукой (рис. 1.113).

Рис. 1.110
Псевдоптоз справа при протезе правого глазного яблока

Рис. 1.113
Птоз брови

Рис. 1.111 Левый псевдоптоз вследствие ретракции правого верхнего века

Рис. 1.114
Псевдоптоз вследствие дерматохалазиса

Рис. 1.112
Левый псевдоптоз на фоне ипсилатеральной гипотрофии

5. **Дерматохалазис**, при котором «избыточная» кожа верхних век является причиной формирования обычного или псевдоптоза (рис. 1.114).

Измерения

1. **Расстояние край века — рефлекс.** Это расстояние между верхним краем века и роговичным отражением луча ручки-фонарика, на который прицельно смотрит пациент (рис. 1.115). В норме оно равно 4–4,5 мм.
2. **Высота глазной щели** — расстояние между верхним и нижним краями века, измеренное в меридиане, проходящем через зрачок (рис. 1.116). Край верхнего века обычно расположен примерно на 2 мм ниже верхнего лимба, нижнего века — на 1 мм или менее выше нижнего лимба. У мужчин высота меньше (7–10 мм), чем у женщин (8–12 мм). Односторонний птоз оценивают по разнице высот с контралатеральной стороной. Птоз классифицируют как легкий (до 2 мм), умеренный (3 мм) и тяжелый (4 мм или больше).
3. **Функция леватора** (экскурсия верхнего века). Измеряют при удержании большим пальцем брови пациента при взгляде пациента книзу для исключения действия лобной мышцы (рис. 1.117а). Затем пациент смотрит максимально вверх, экскурсию века измеряют линейкой (рис. 1.117б). Нормальная функция — 15 мм и более, хорошая — 12–14 мм, достаточная — 5–11 мм и недостаточная — 4 мм и менее.
4. **Верхняя пальпебральная борозда** — вертикальное расстояние между краем века и складкой века при взгляде книзу (рис. 1.118). У женщин оно равно приблизительно 10 мм, у мужчин — 8 мм. Отсутствие складки у пациента с врожденным птозом — косвен-

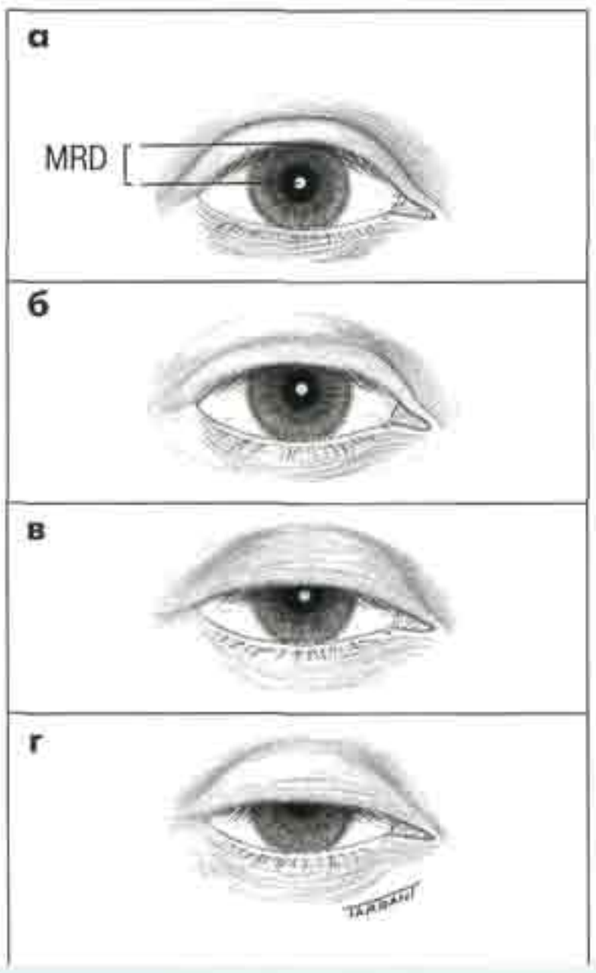


Рис. 1.115
Расстояние край века — рефлекс: (а) нормальный; (б) начальный птоз; (в) средний птоз; (г) выраженный птоз

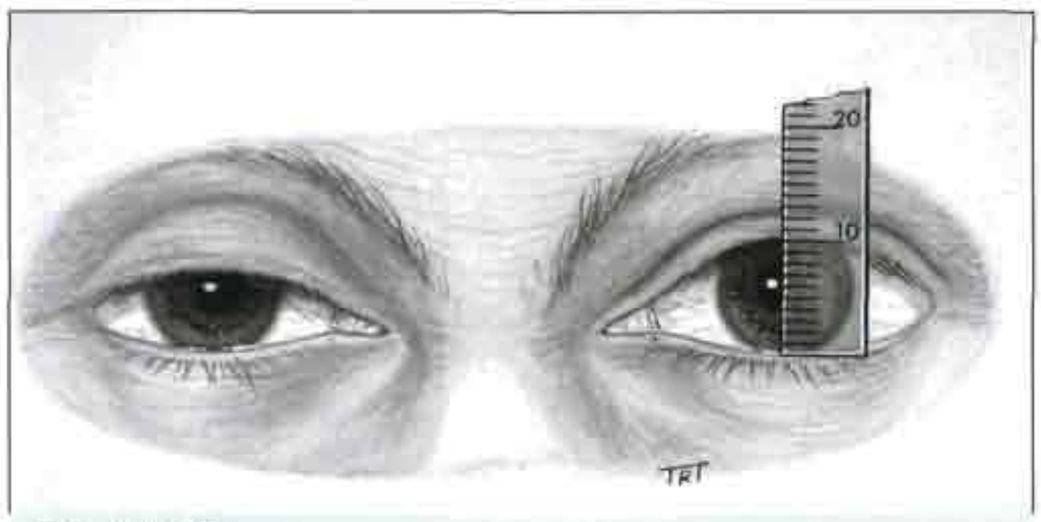


Рис. 1.116
Измерение высоты глазной щели

ный признак недостаточности функции леватора, при этом высокая складка указывает на дефект апоневроза. Кожная складка служит маркером начального разреза.

5. **Претарзальное расстояние** — расстояние между краем века и складкой кожи при фиксации дальнего объекта.

Ассоциативные признаки

1. **Усиление иннервации** может влиять на леватор на стороне птоза, особенно при взгляде вверх. Сочетанное усиление иннервации контралатерального неповрежденного леватора приводит к подтягиванию века кверху (рис. 1.119). Необходимо приподнять пальцем пораженное птозом веко и проследить опускание интактного века. В этом случае пациент должен быть предупрежден, что хирургическое исправление птоза может стимулировать опускание контралатерального века.

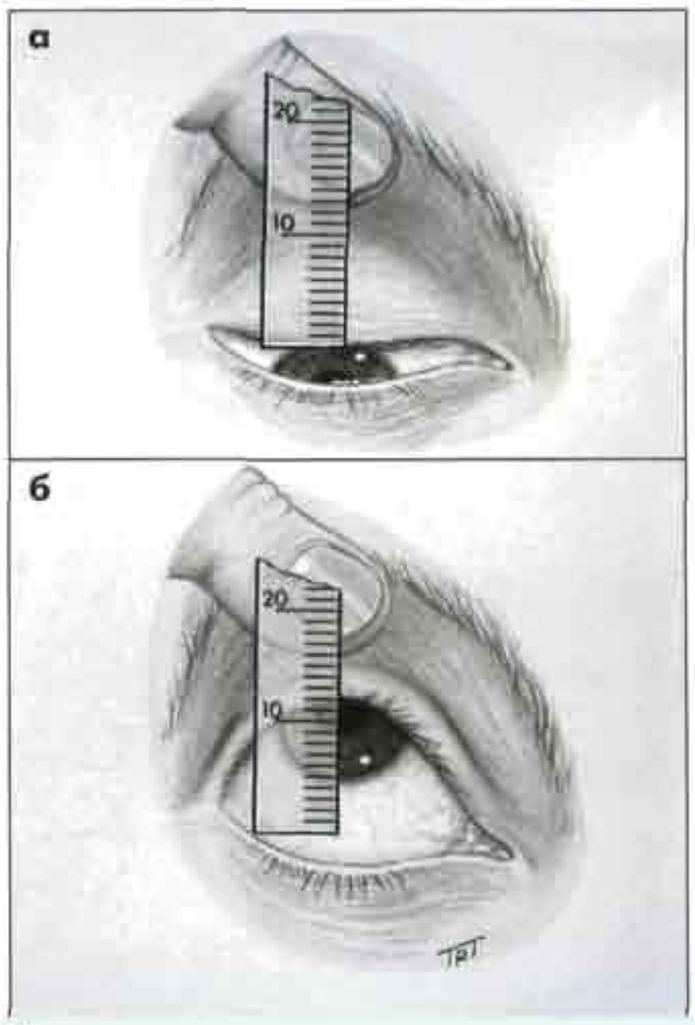


Рис. 1.117
Измерение функции леватора

Рис. 1.118
Верхняя пальпебральная борозда

Рис. 1.119
Птоз слева при подъеме правого века

2. **Исследование утомляемости** проводят в течение 30 сек, пациент при этом не мигает. Прогрессивное опускание одного или обоих век либо неспособность направить взгляд книзу являются патогномоничными признаками миастении (рис. 1.120). При миастеническом птозе выявляют отклонение верхнего века на саккадах от взгляда книзу до взгляда прямо (симптом подергивания Cogan) или «скачок» при взгляде в сторону.
3. **Нарушение подвижности глаза** (особенно дисфункцию верхней прямой мышцы) необходимо устанавливать у пациентов с врожденным птозом. Исправление ипсилатеральной гипотрофии может уменьшить птоз.
4. **Пальпебромандибулярный синдром** обнаруживают, если пациент производит жевательные движения или *отводит челюсть в сторону (см. далее)*.
5. **Феномен Bell** исследуют, удерживая руками открытые веки пациента, при попытке закрыть глаза наблюдают восходящее движение глазного яблока. При невыраженном феномене имеется риск послеоперационной экспозиционной кератопатии, особенно после больших резекций леватора или методиках подвешивания.

Рис. 1.120 Увеличение утомляемости во время проведения теста при птозе

Синдром Marcus Gunn

Синдром Marcus Gunn (пальпебромандибулярный) выявляют приблизительно в 5% случаев врожденного птоза, в большинстве случаев он односторонний. Несмотря на то, что этиология заболевания не ясна, предполагают патологическую иннервацию леватора века моторной ветвью тройничного нерва.

Симптомы

- Ретракция опущенного века при раздражении ипсилатеральной крыловидной мышцы во время жевания, *открытия рта (рис. 1.121), отведения челюсти в противоположную птозу сторону* (рис. 1.122).
- Из менее распространенных стимуляций можно выделить выдвигание челюсти, улыбку, глотание и сжимание зубов.
- Синдром Marcus Gunn не исчезает с возрастом, но пациенты способны его маскировать.

Лечение

Необходимо решить, является ли синдром и связанный с ним птоз значительным функциональным или косметическим дефектом. Несмотря на то, что при хирургическом лечении не всегда достигаются удовлетворительные результаты, используют следующие методики.

1. **Односторонняя резекция леватора** в умеренных случаях с функцией леватора 5 мм или выше.
2. **Одностороннее отделение** и резекция сухожилия леватора с ипсилатеральным подвешиванием к брови (лобной мышце) в более тяжелых случаях.
3. **Двухстороннее отделение** и резекция сухожилия леватора с ипсилатеральным подвешиванием к брови (лобной мышце) для достижения симметричного результата.

Рис. 1.121
Синдром Marcus Gunn: (а) умеренный птоз слева при нормальном положении; (б) поднятие левого века при открытии рта

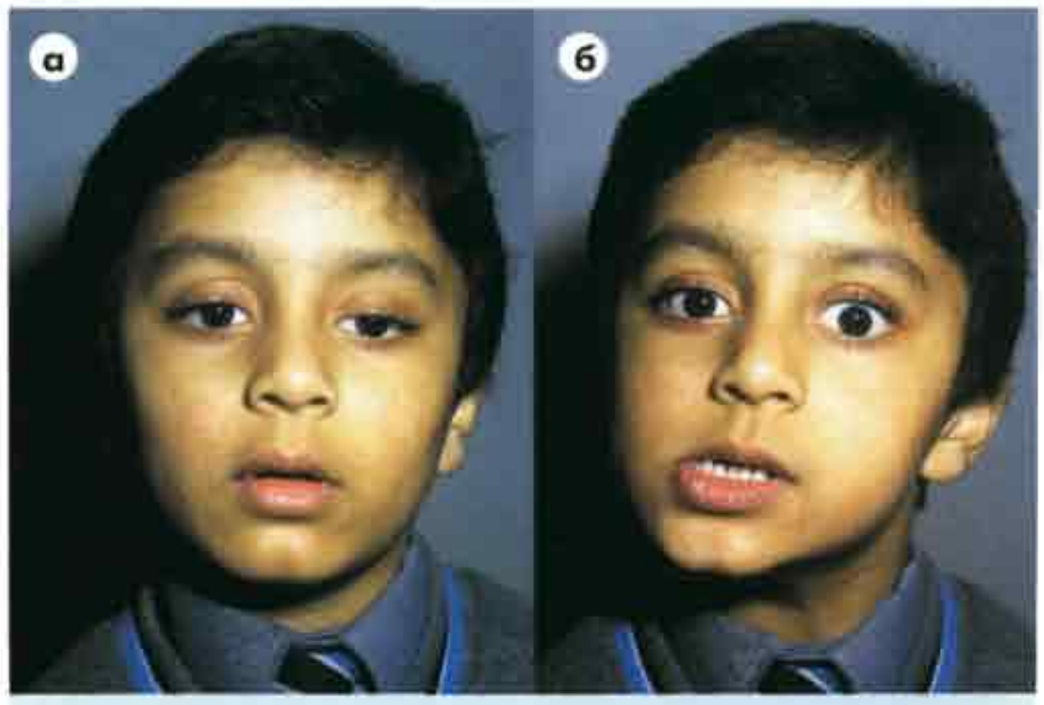


Рис. 1.122
Синдром Marcus Gunn: (а) умеренный птоз слева при нормальном положении; (б) поднятие левого века при сдвигании челюсти к контралатеральной стороне

Синдром аплазии III ЧН

Синдром аплазии III ЧН может быть врожденным или приобретенным вследствие пареза глазодвигательного нерва, последняя причина встречается чаще.

1. **Признаки**: патологические движения верхнего века, сопровождающие движения глазного яблока (рис. 1.123).
2. **Лечение**: резекция сухожилия леватора и подвешивание к брови.

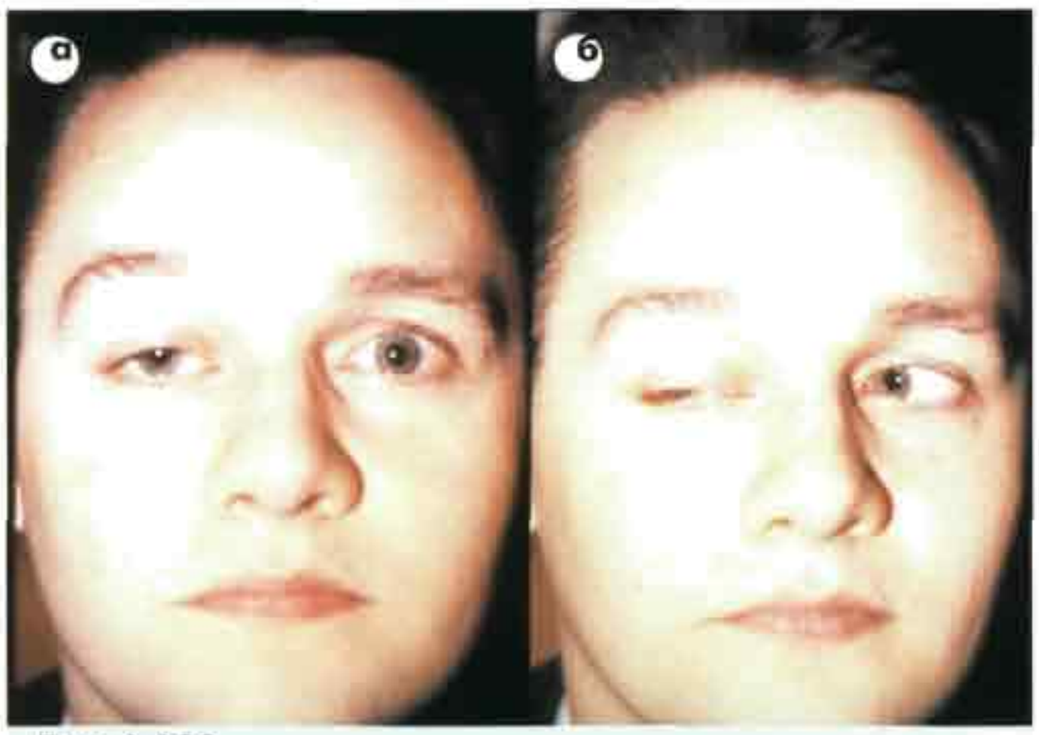


Рис. 1.123
Синдром аплазии III ЧН: (а) умеренный птоз справа при нормальном положении; (б) увеличение птоза при взгляде вправо (предоставлено S. Vardy)

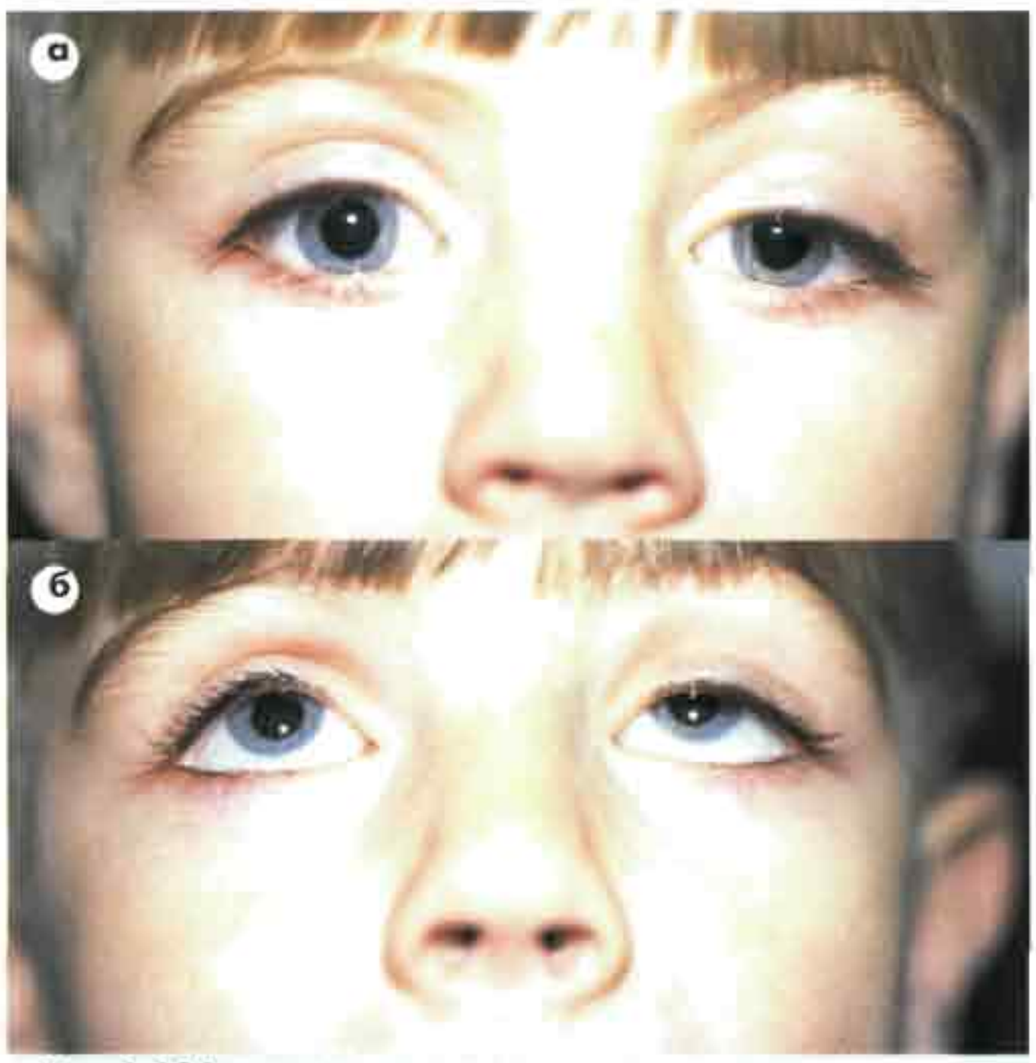


Рис. 1.124
(а) умеренный врожденный птоз слева с отсутствием складки века; (б) недостаточная функция леватора

Врожденный птоз

Предполагают, что причиной врожденного птоза является нейрональная миграция или развитие мышечной дистрофии. Встречаются и наследственные формы заболевания.

Признаки

- Односторонний или двухсторонний птоз различной выраженности.
- Отсутствие верхней пальпебральной складки и снижение функции леватора (рис. 1.124).
- При взгляде вниз веко с птозом расположено выше здорового вследствие недостаточной релаксации мышцы леватора; при приобретенном птозе пораженное веко располагается на уровне или ниже здорового.

NB: После хирургического исправления птоза при взгляде книзу оперированное веко может отставать (рис. 1.125).

Сочетанная патология

- Можно наблюдать слабость верхней прямой мышцы в связи с нарушением иннервации леватора в эмбриогенезе.
- При выраженном двухстороннем птозе наблюдают компенсаторное поднятие подбородка (рис. 1.126).
- Часто встречающаяся амблиопия обычно вызвана аномалиями рефракции, а не непосредственно птозом.

Лечение

Лечение должно быть проведено в дошкольном возрасте *после проведения всех необходимых диагностических процедур*. Однако в тяжелых случаях для предотвращения амблиопии рекомендуют начинать лечение в более раннем возрасте. В большинстве случаев требуется резекция леватора.

Рис. 1.125
После операции по коррекции врожденного птоза левое веко выше правого

Рис. 1.126
Компенсаторное поднятие подбородка при выраженном двухстороннем врожденном птозе

Рис. 1.127
Синдром блефарофимоза

Синдром блефарофимоза

Синдром блефарофимоза — редкое, врожденное, аутосомно-доминантное заболевание.

1. **Признаки** (рис. 1.127)
   - Симметричный птоз различной выраженности с недостаточностью функции леватора.
   - Укорочение глазной щели в горизонтальном направлении.
   - Телекантус и инвертированный эпикантус.
   - Латеральный эктропион нижних век.
   - Слаборазвитая переносица и гипоплазия верхнего орбитального края.
2. **Лечение** включает первоначальное исправление эпикантуса и телекантуса, через несколько месяцев выполняют двухстороннюю лобную фиксацию. Также важно лечить амблиопию, которая может быть приблизительно в 50% случаев.

Апоневротический птоз

Апоневротический птоз вызван расслоением, отрывом сухожилия или растяжением леватора апоневроза, который ограничивает передачу усилия от нормальной мышцы леватора к верхнему веку. В основе этой патологии чаще лежат возрастные дегенеративные изменения.

1. **Признаки** (рис. 1.128)
   - Обычно двухсторонний птоз различной выраженности с хорошей функцией леватора.
   - Высокая складка верхнего века (12 мм или более), т.к. заднее крепление апоневроза к тарзальному хрящу нарушено, в то время как переднее прикрепление к коже осталось неповрежденным и подтягивает складку кожи вверх.
   - В тяжелых случаях верхняя складка века может отсутствовать, веко над тарзальной пластинкой истончено, верхняя бороздка углублена (рис. 1.129).

Рис. 1.128
(а) умеренный правосторонний инволюционный птоз с гиперфункцией брови; (б) более высокая верхняя пальпебральная борозда справа; (в) хорошая функция леватора

Рис. 1.129 Выраженный двухсторонний инволюционный птоз с утончением век над тарзальными пластинками и углубление борозд

Рис. 1.130
Механический птоз вследствие нейрофибромы

NB: Инволюционный птоз можно принять за миастенический, т.к. он часто усугубляется к концу дня из-за повышенной утомляемости мышцы Мюллера, поднимающей веко в течение дня с повышенным усилием.

2. **Лечение** включает резекцию леватора, рефиксацию или восстановление апоневроза переднего леватора.

Механический птоз

Механический птоз возникает в результате нарушения подвижности верхнего века. Среди причин: дерматохалазис, большие опухоли века, например нейрофибромы (рис. 1.130), рубцевание, тяжелые отеки век и повреждения переднего отдела орбиты.

Принципы хирургического лечения

Методика Fasanella–Servat

1. **Показания**. Умеренный птоз с функцией леватора не менее 10 мм. Применяют в большинстве случаев при синдроме Horner и умеренно выраженном врожденном птозе.
2. **Техника**. Верхний край тарзального хряща иссекают совместно с нижним краем мышцы Мюллера и лежащей над ней конъюнктивой (рис. 1.131).

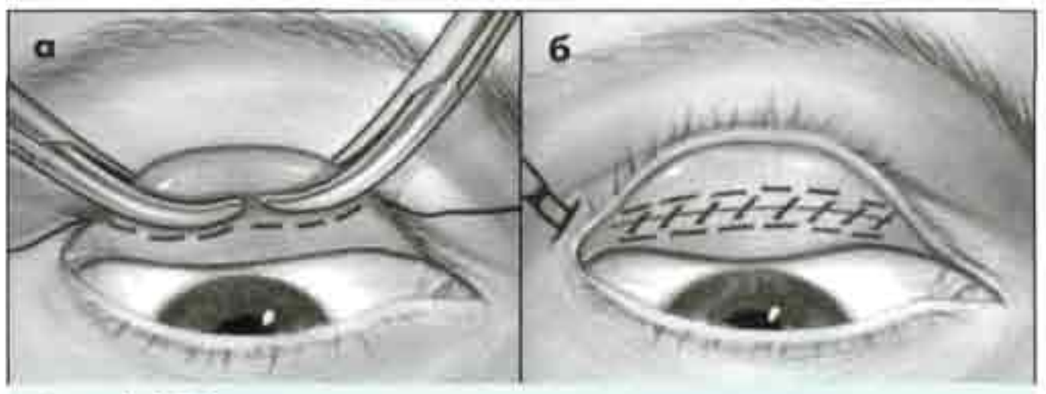


Рис. 1.131
Методика Fasanella–Servat

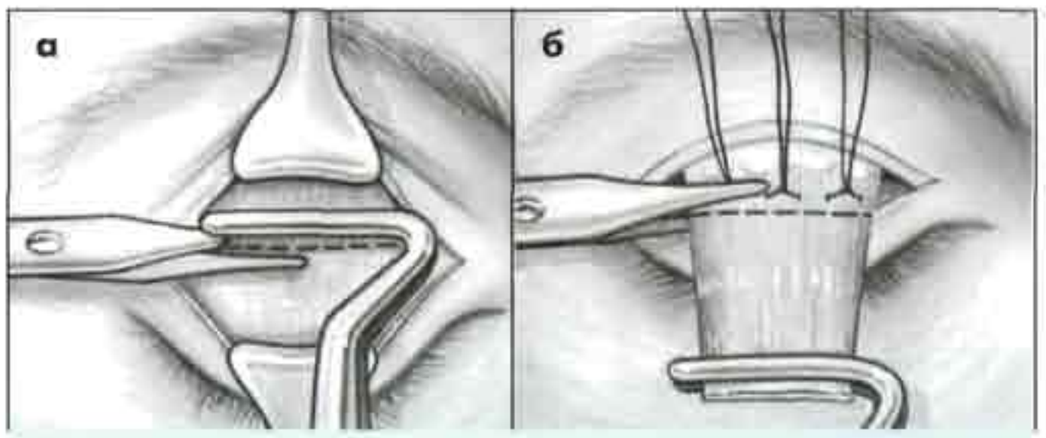


Рис. 1.132
Резекция леватора

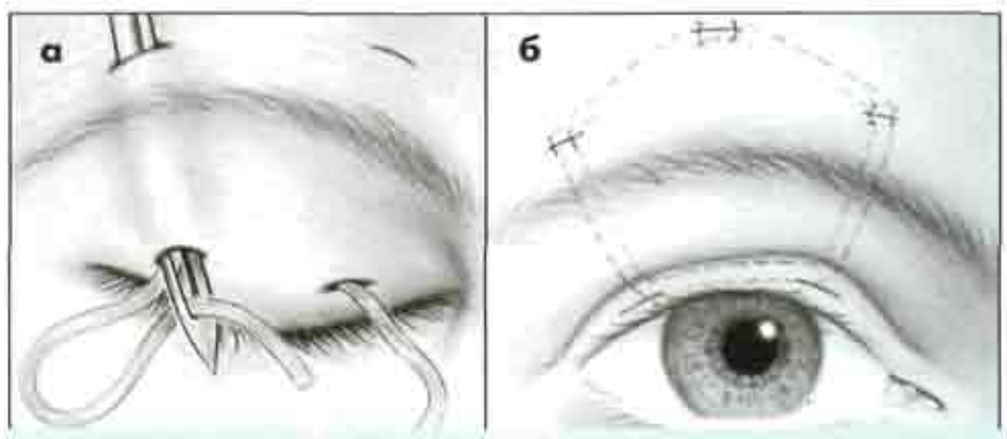


Рис. 1.133
Подшивание к лобной мышце

Резекция леватора

1. **Показания**. Птоз различной степени с функцией леватора не менее 5 мм. Объем резекции зависит от функции леватора и выраженности птоза.
2. **Техника**. Укорочение леватора через передний (кожу) или задний (конъюнктиву) подход (рис. 1.132).

Подвешивание к лобной мышце

1. **Показания**
   - Выраженный птоз (>4 мм) с очень низкой функцией леватора (<4 мм).
   - Синдром Marcus Gunn.
   - Аберрантная регенерация глазодвигательного нерва.
   - Синдром блефарофимоза.

- Полный парез глазодвигательного нерва.
- Неудовлетворительный результат предшествующей резекции леватора.

2. **Техника**. Подвешивание тарзального хряща к лобной мышце с лигатурой из собственной широкой фасции или нерассасывающегося синтетического материала типа пролина или силикона (рис. 1.133).

Восстановление апоневроза

1. **Показания**. Апоневротический птоз с высокой функцией леватора.
2. **Техника**. Перемещение и подшивание интактного апоневроза к тарзальному хрящу через передний или задний подход.

Различные приобретенные нарушения

Дерматохалазис

Дерматохалазис — распространенное, обычно двухстороннее заболевание, встречается в основном у пожилых пациентов и характеризуется «избыточной» кожей верхнего века, иногда сочетается с грыжей клетчатки через ослабленную орбитальную перегородку (рис. 1.134). Наблюдают мешковидное провисание кожи век с атрофичными складками (*см.* рис. 1.114). Лечение в тяжелых случаях заключается в удалении «избыточной» кожи (блефаропластика).

Блефарохалазис

Блефарохалазис — редкое заболевание, вызываемое повторяющимися безболезненными плотными отеками верхних век, которые обычно спонтанно спадают через несколько дней. Заболевание начинается в период полового созревания с возникновения отеков, частота которых с годами уменьшается. В тяжелых случаях происходит растяжение, провисание и истончение кожи верхнего века подобно папиросной бумаге (рис. 1.135). В других случаях ослабление орбитальной перегородки приводит к образованию грыжи клетчатки.

Рис. 1.134
Грыжа клетчатки при дерматохалазисе

Рис. 1.135
Левый апоневротический птоз и истончение кожи верхнего века при дерматохалазисе

Синдром атоничного века

Синдром атоничного («хлопающего») века — редкое, одно- или двухстороннее заболевание, которое часто не

Рис. 1.136
Синдром атоничного века: (а) вялые верхние веки; (б) выраженный конъюнктивит не защищенных веком областей

диагностируют. Это нарушение встречается у очень тучных людей, страдающих храпом и апноэ во время сна.

1. Признаки

- Мягкие и вялые верхние веки (рис. 1.136а).
- Выворот век во время сна приводит к повреждению неприкрытой тарзальной конъюнктивы и хроническому папиллярному конъюнктивиту (рис. 1.136б).

2. Лечение в легких случаях включает использование глазной защитной мази или повязки на веки на ночь. В тяжелых случаях требуется горизонтальное укорочение века.

Ретракция века

Ретракция века предполагается в случае, когда верхний край века расположен выше или на уровне верхнего лимба (рис. 1.137). Классификация причин представлена в табл. 1.5.

Рис. 1.137
Двухсторонняя ретракция века при тиреотоксикозе

Таблица 1.5 Причины ретракции века

1. Эндокринная офтальмопатия

2. Неврогенный

- контралатеральный односторонний птоз
- парез лицевого нерва вследствие снижения противодействия леватору
- синдром аплазии глазодвигательного нерва
- синдром Marcus Gunn
- симптом Collier среднего мозга (синдром Parinaud)
- гидроцефалия
- симпатомиметические лекарственные препараты

3. Механический

- хирургическая коррекция птоза
- рубцевание кожи верхнего века

4. Врожденный

- изолированный
- синдром Duane
- синдром Down
- преходящий рефлекс «выпячивания глаза» у здоровых детей

5. Разное

- выстояние глазного яблока (псевдоретракция века)
- уремия (симптом Summerskill)

Различные врожденные нарушения

Эпикантус

Эпикантус — двухсторонние вертикальные складки между верхним и нижним веками, частично прикрывающие внутренний угол глаза, из-за чего создается ложное впечатление о наличии эзотропии.

1. Признаки

а) palpebralis. Складки симметрично распределены между верхним и нижним веками (рис. 1.138). Наиболее часто обнаруживают у жителей Кавказа;

б) tarsalis. Складки берут начало от середины верхнего века и простираются медиально до угла глазной щели (рис. 1.139). Наиболее распространен у жителей Востока;

в) inversus. Складки берут начало в нижнем веке и простираются вверх, к медиальному углу глазной щели. Часто наблюдается сочетание с синдромом блефарофимоза (*см.* рис. 1.127);

Рис. 1.138
Эпикантус и псевдоэзотропия

Рис. 1.139
Эпикантус tarsalis

г) superciliaris. Складки начинаются от области над бровью и спускаются вниз и латерально к носу.

2. **Лечение.** Небольшие складки нивелируют с помощью Y–V-образной пластики, большие — путем Z-образной пластики Mustarde.

Телекантус

Это редкое состояние, характеризующееся увеличением расстояния между медиальными углами глазных щелей в результате удлинения их медиальных сухожилий (рис. 1.140). Телекантус нужно отличать от гипертелоризма, при котором увеличивается расстояние между глазницами. Телекантус может быть изолированным или сочетаться с синдромом блефарофимоза.

1. **Телекантус** встречается при системных патологиях: синдромах Waardenburg, Möbius, Treacher Collins, Rubinstein–Taybi и Turner.
2. **Лечение:** укорочение и рефиксация медиальных сухожилий угла глазной щели к передним слезным гребням или лигатурой — трансназально.

Эпиблефарон

Эпиблефарон чаще всего встречается в популяции Азии. По своим признакам он похож на менее распространенный врожденный заворот века.

1. **Признаки**: наличие аномальной горизонтальной складки кожи вдоль переднего края века, в результате этого ресницы загибаются вертикально, особенно в средней части века (рис. 1.141а). Если оттянуть складку кожи вниз, ресницы и край века принимают свое нормальное направление (рис. 1.141б). С помощью этого действия можно отличить эпиблефарон от врожденного заворота века, при котором веко расправляется при оттягивании его от глазного яблока.
2. **Лечение** эпиблефарона в большинстве случаев не требуется, т.к. с возрастом происходит его самопроизвольная коррекция. Лечение стойких случаев заключается в хирургическом иссечении полоски кожи и мышцы и фиксации складки кожи к тарзальному хрящу по методике Hotz.

Рис. 1.140
Телекантус

Рис. 1.142
Колобома верхнего века

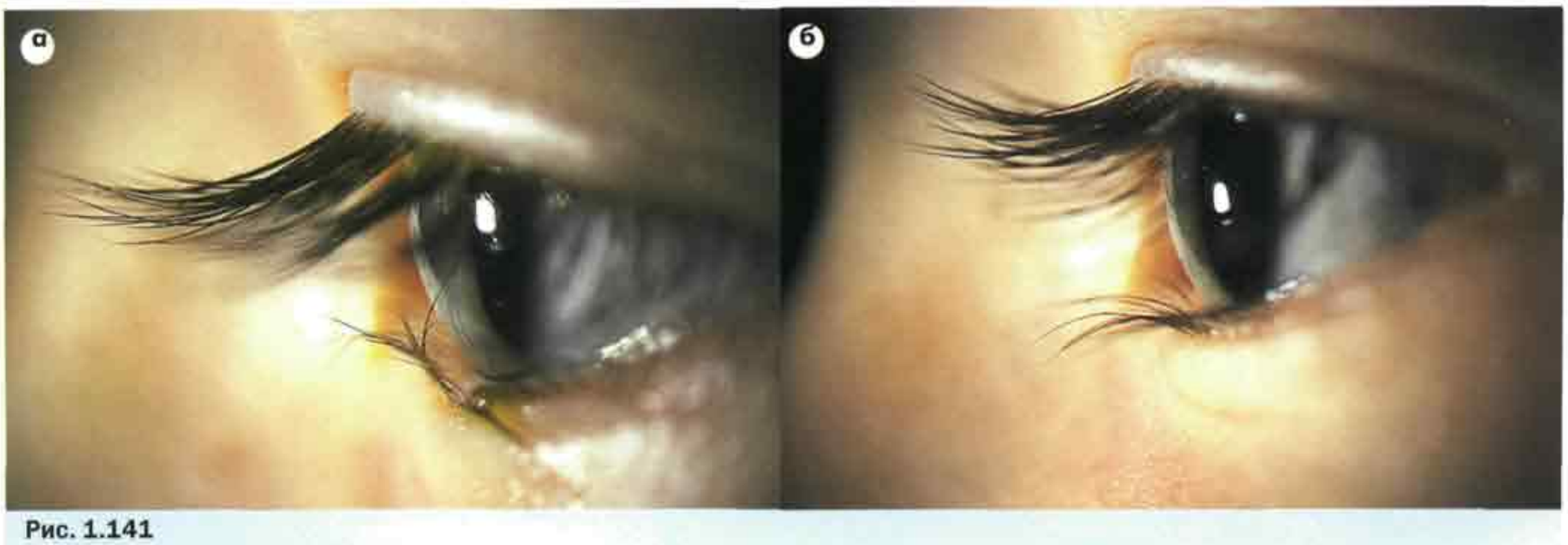


Рис. 1.141
(а) эпиблефарон; (б) нормальное положение после исправления вручную

Рис. 1.143
Колобома нижнего века при синдроме Treacher Collins

Колобома

Колобома — редкий врожденный дефект века. Бывает односторонним или двухсторонним, частичным или полнослойным.

1. **Колобома верхнего века** образуется на границе внутренней и средней третей века и не связана с системными аномалиями (рис. 1.142).
2. **Колобома нижнего века** образуется на границе средней и наружной третей века, часто сочетается с системными заболеваниями, например синдромом Treacher Collins (рис. 1.143).
3. **Лечение** малых и средних дефектов проводят первичным ушиванием, большие дефекты требуют применения кожных трансплантатов и методик перемещающихся лоскутов.

ГЛАВА 2

Слезоотводящая система

ВВЕДЕНИЕ **44**
Клиническая анатомия 44
Клиническая физиология 44
Причины слезотечения 45

МЕТОДЫ ОБСЛЕДОВАНИЯ **45**

НАРУШЕНИЕ ПРОХОДИМОСТИ **49**
Приобретенная непроходимость 49
Врожденная непроходимость 50
Принципы хирургии слезных путей 52

ИНФЕКЦИИ СЛЕЗНЫХ ПУТЕЙ **53**
Хронический каналикулит 53
Дакриоцистит 55

Введение

Клиническая анатомия

Слезоотводящая система состоит из следующих структур (рис. 2.1):

1. **Слезные точки** расположены во внутренних углах век, по их заднему ребру, в месте соединения ресничной части (5/6) и лакримальной части (1/6) каждого века. Обычно они обращены немного внутрь и могут быть осмотрены при легком выворотe средней части век. Лечение выраженного слезотечения, вызванного стенозом слезных точек или нарушением их положения, относительно понятно.
2. **Канальцы** проходят вертикально от края века (ампулы) на расстоянии приблизительно 2 мм. Затем они поворачивают медиально и идут горизонтально около 8 мм до достижения слезного мешка. Верхние и нижние канальцы обычно объединяются и формируют общий каналец, который открывается в латеральную стенку слезного мешка. В некоторых случаях каждый каналец открывается отдельно. Маленький клапан слизистой оболочки (клапан Rosenmuller) нависает над соединением общего канальца и слезного мешка и предотвращает отток слез в канальцы. Лечение обструкции канальцев часто сложное.
3. **Слезный мешок** длиной приблизительно 10 мм находится в слезной ямке между передними и задними слезными гребнями. Слезная кость и лобный отросток верхнечелюстной кости отделяют слезный мешок от среднего хода носовой полости. При дакриоцисториностомии анастомоз накладывают между слезным мешком и слизистой носа, чтобы обойти препятствие в носослезном канале.
4. **Носослезный канал** длиной около 12 мм представляет собой нижнее продолжение слезного мешка. Он спускается под небольшим углом немного кзади и открывается в нижний носовой ход, латеральнее и ниже нижнего воздуховода. Отверстие канала частично закрыто складкой слизистой оболочки (клапаном Hasner). Обструкция канала может приводить к вторичному растяжению слезного мешка.

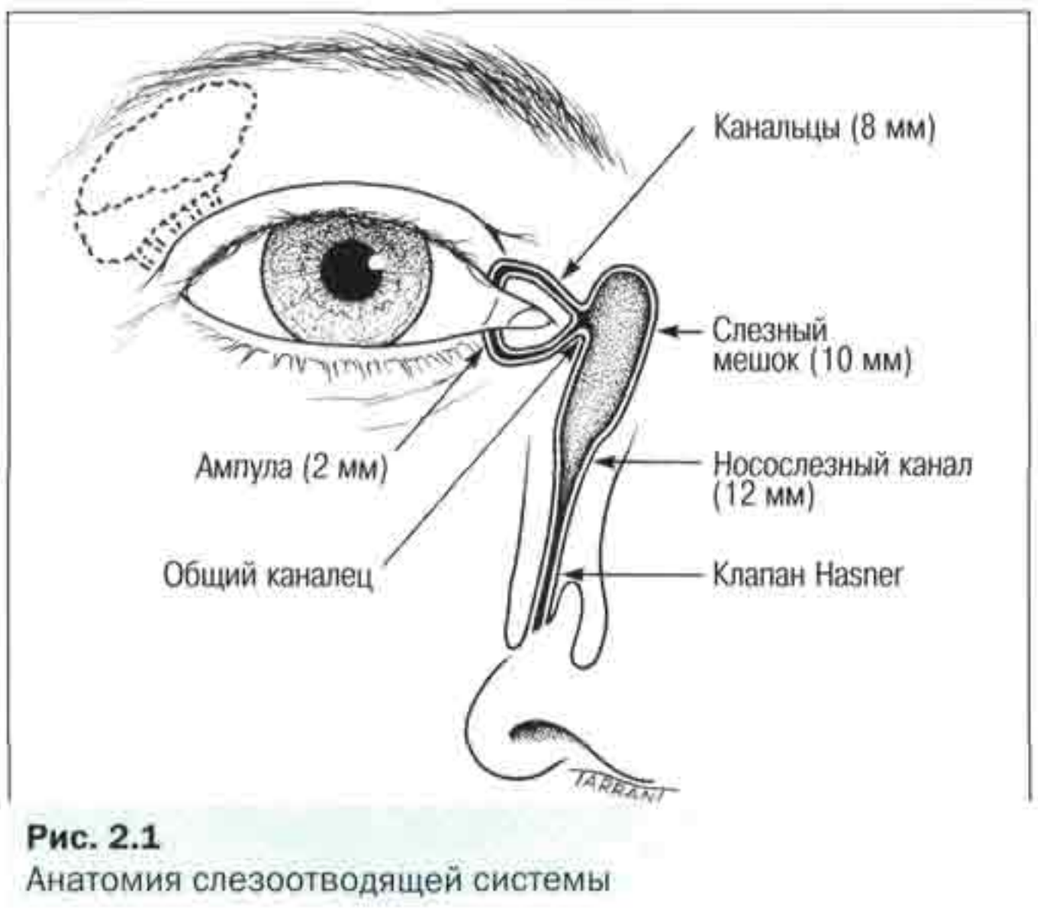


Рис. 2.1
Анатомия слезоотводящей системы

Клиническая физиология

Слезы, секретируемые основными и дополнительными слезными железами, проходят по поверхности глаза. Количество водного компонента слезной пленки при испарении уменьшается. Это связано с размером глазной щели, частотой мигательных движений, окружающей температурой и влажностью. Оставшаяся слезная жидкость дренируется следующим образом (рис. 2.2):

1. Пассаж слез проходит вдоль верхнего и нижнего краев век, и через слезные точки слезы попадают в верхний и нижний канальцы посредством капиллярного и присасывающего механизма. Приблизительно 70% слез дренируется через нижний каналец, оставшаяся часть — через верхний (рис. 2.2а).
2. С каждым мигательным движением орбикулярные мышцы сжимают ампулу, сокращают горизонтальные канальцы и перемещают слезную точку медиальнее (рис. 2.2б). Одновременно слезная часть орбикулярных мышц, присоединенная к фасции слезного мешка, сокращаясь, расширяет его, создавая таким образом отрицательное давление, которое присасывает слезную жидкость из канальцев в слезный мешок.

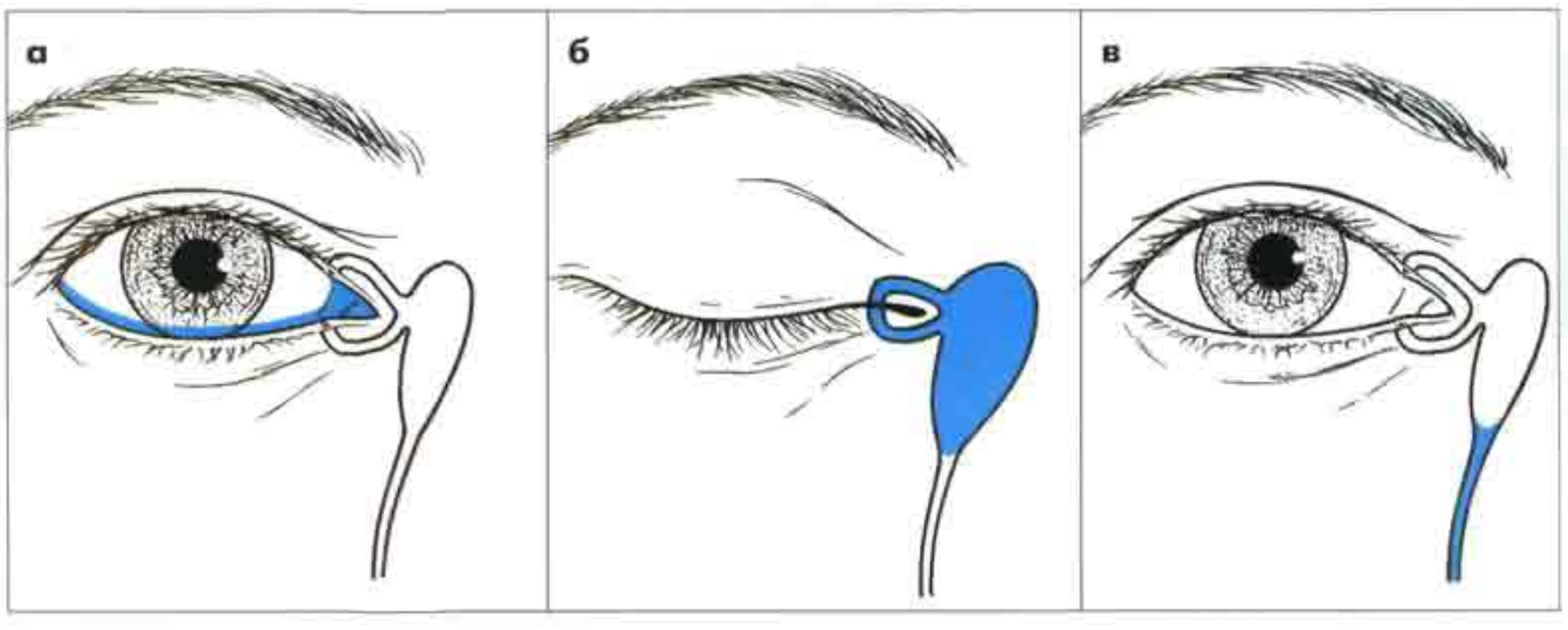


Рис. 2.2
Физиология слезного присасывающего механизма

3. Когда глаза открываются, мышцы расслабляются, мешок спадает и создается положительное давление, которое проталкивает слезную жидкость через носослезный канал в нос (рис. 2.2в). В этом процессе сила тяжести также играет роль. Слезная точка смещается латерально, канальцы удлиняются и вновь наполняются слезой.

Причины слезотечения

Избыток слезы может вызвать слезостояние или обильное слезотечение.

1. **Слезостояние** (избыточная слезопродукция) — рефлекторная гиперпродукция слезной жидкости вследствие воспаления или поверхностных повреждений. В этом случае слезостояние ассоциируется с симптомами основного заболевания и его причинами. Лечение, как правило, терапевтическое.
2. **Слезотечение** вследствие нарушения слезоотведения усиливается под воздействием холодной и ветреной погоды и уменьшается в теплом, сухом помещении. Причины:
   а) ***изменение положения*** слезной точки (например, эктропион);
   б) ***обструкция*** по ходу дренажной системы от слезной точки до носослезного канала;
   в) ***нарушение механизма, создающего отрицательное давление*** в канальцах, которое может произойти вследствие провисания нижнего века или слабости орбикулярной мышцы (например, при параличе лицевого нерва).

Методы обследования

Наружное обследование

1. **Краевой слезный ручеек** обоих глаз исследуют с помощью щелевой лампы перед другими манипуляциями на веках или инстилляцией местных препаратов, которые могут изменить клиническую картину. Многие пациенты со слезостоянием не имеют выраженного слезотечения, но при осмотре у них выявляют высокий краевой слезный ручеек на пораженной стороне.
2. **Веки** исследуют на предмет выворота слезной точки. Обычно нижние слезные точки обращены к глазному яблоку и не видны без выворота края век. Одна из самых распространенных причин выворота век и, следовательно, слезной точки — эктропион, который может иметь инволюционную, паралитическую или рубцовую этиологию. Такой эктропион может вовлечь и лакримальную часть слезной точки. Редкая причина слезотечения — синдром Centurion. У пациентов с этим синдромом слезотечение проявляется в детстве и связано с выворотом средней части века со смещением слезной точки из слезного озерца из-за сильно выступающей переносицы (рис. 2.3). Иногда застой слезы может быть вызван большим слезным мясцом, смещающим нижнюю слезную точку кнаружи от глазного яблока (рис. 2.4), или обструкцией нижней слезной точки избыточной складкой конъюнктивы (конъюнктивохалазис).

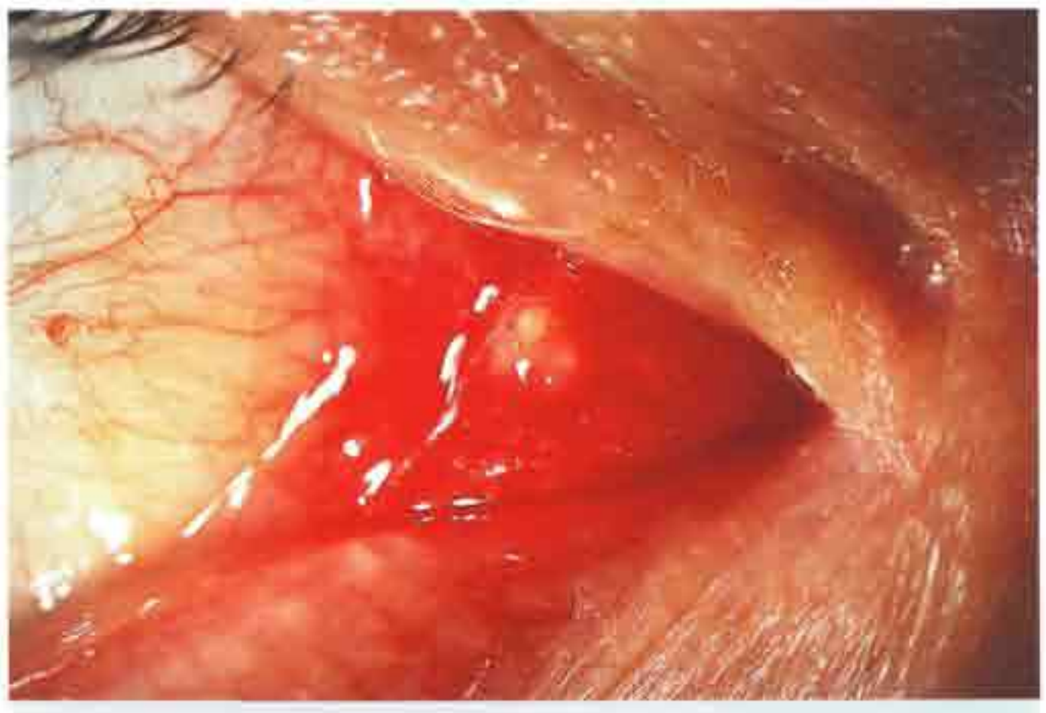


Рис. 2.4 Большое слезное мясцо, смещающее нижнюю слезную точку

Рис. 2.3
Синдром Centurion

Рис. 2.5
Правое верхнее веко выворачивает нижнее

3. **Необходимо оценивать динамику закрытия века.** Обычно при полном смыкании краев век слезные точки соединяются. У пациентов со слабостью нижнего века верхнее веко может выворачивать нижнее или перекрывать слезную точку (рис. 2.5).

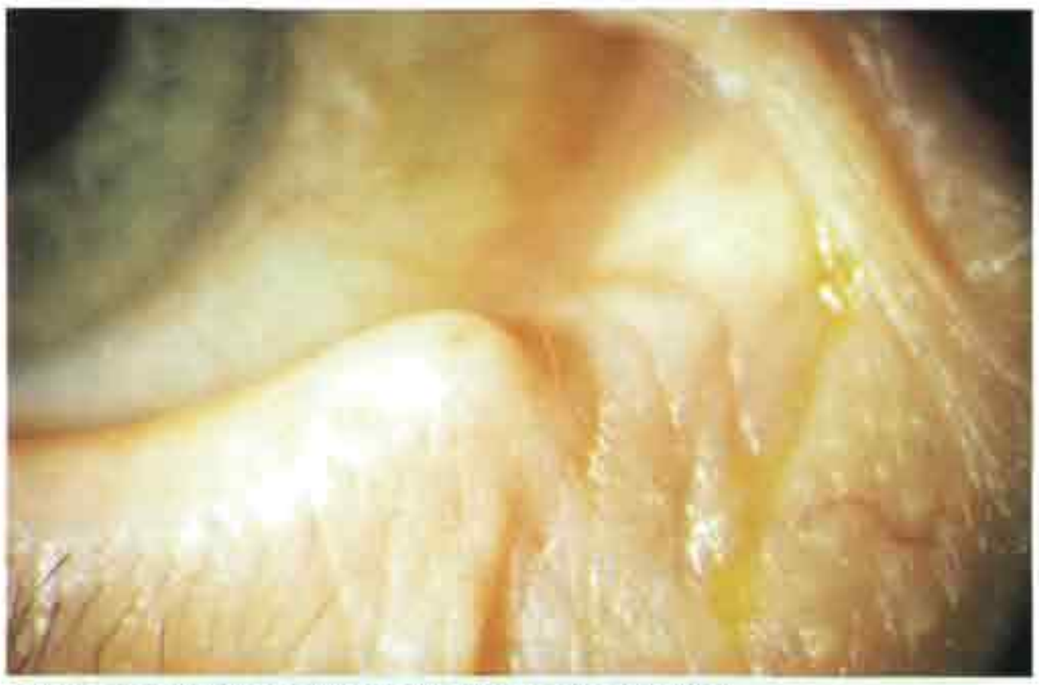


Рис. 2.6 Стеноз слезной точки, связанный с умеренным эктропионом

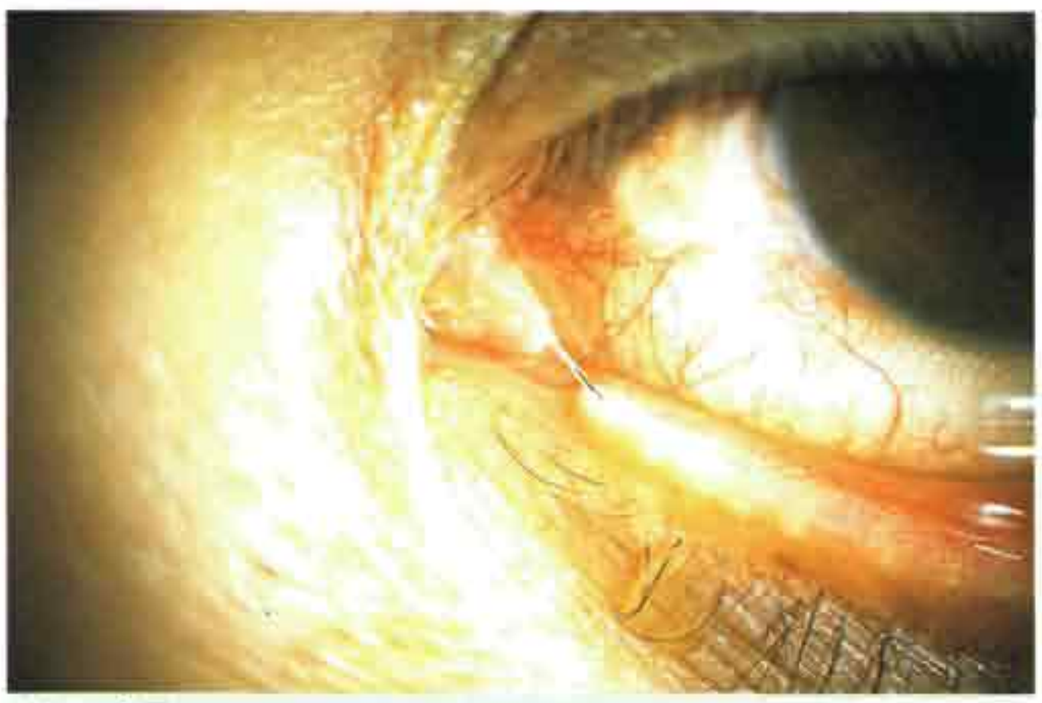


Рис. 2.7
Обструкция слезной точки ресницей

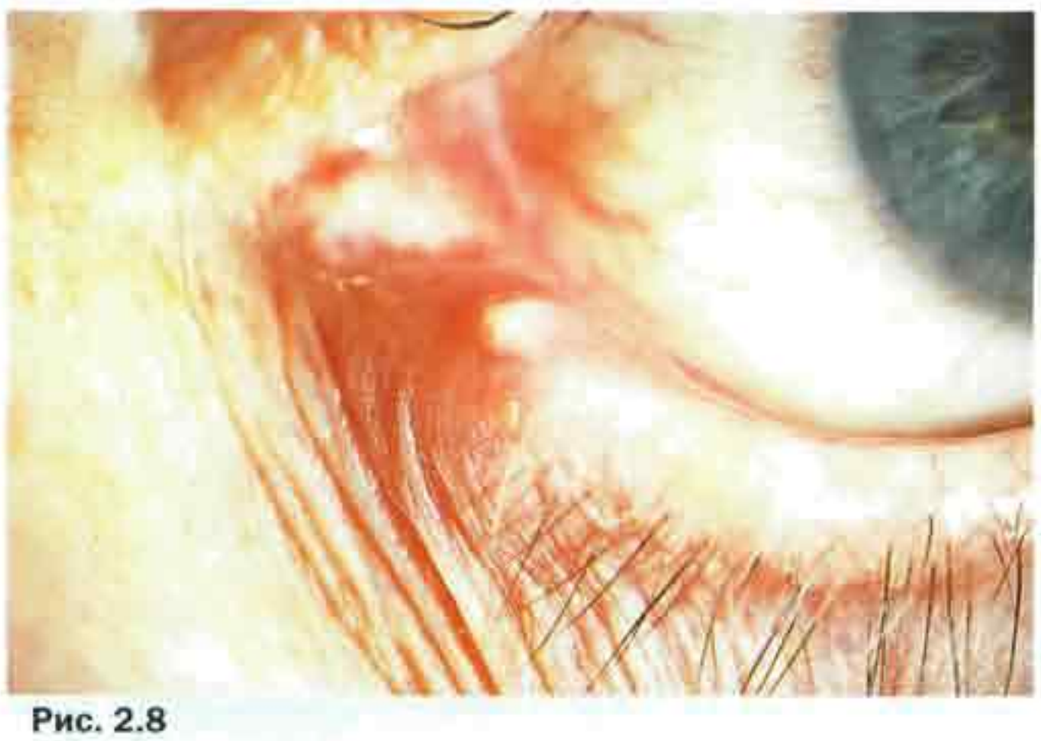


Рис. 2.8
Нагноение слезной точки при хроническом каналикулите

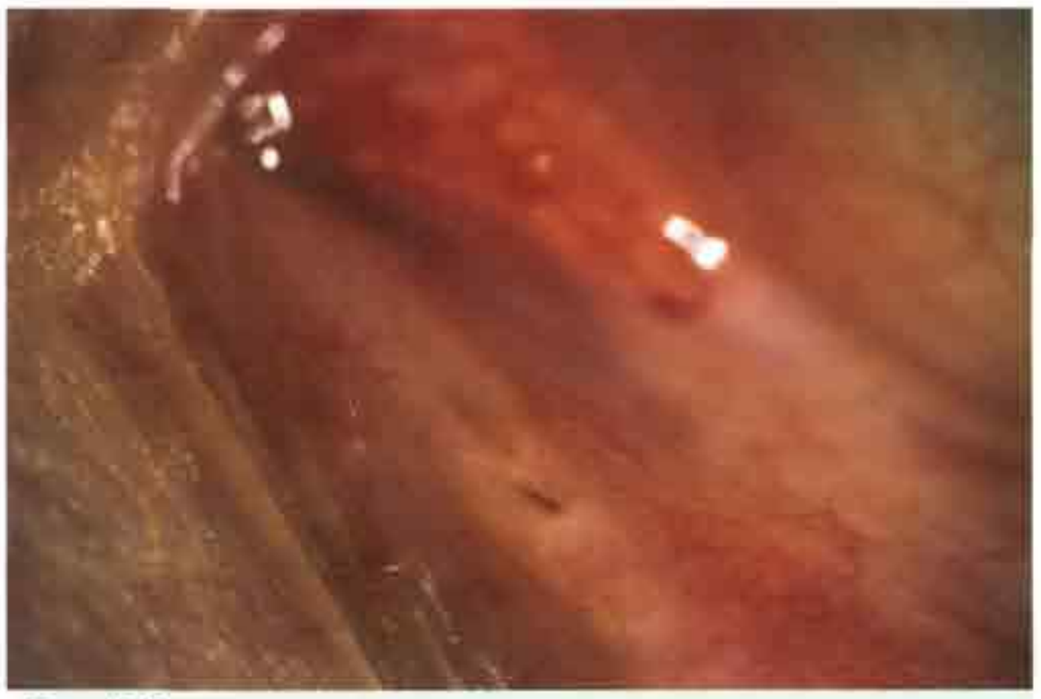


Рис. 2.9
Добавочная слезная точка

Рис. 2.10
Экспрессия слизисто-гнойного отделяемого

4. **Слезную точку** лучше исследовать в свете щелевой лампы. Кроме выворота, слезная точка может быть воспалена, стенозирована (рис. 2.6) или обтурирована, иногда ресницей (рис. 2.7). Каналикулит характеризуется припухлостью слезной точки (рис. 2.8) и выделением гноя при надавливании на канальцы пальцем или стеклянной палочкой. Патология у детей представлена недоразвитием слезной точки, добавочной слезной точкой (рис. 2.9) или врожденной слезной фистулой.
5. **Слезный мешок** вначале пальпируют. При нажатии на слезные канальцы (рис. 2.10) можно наблюдать экспрессию слизистого содержимого у пациентов с мукоцеле в системе канальцев, но при наличии обструкции дистальнее нижнего конца слезного мешка. При остром дакриоцистите пальпация очень болезненна, и сильного давления лучше избегать. Иногда при пальпации слезного мешка обнаруживают уплотнение или опухоль.
6. **Тест на задержку (вымывание) флуоресцеина** выполняется путем инстилляции флуоресцеина 2% в обе конъюнктивальные полости. Обычно через 3 мин флуоресцеин не остается или остается минимальное его количество. Длительная задержка его в конъюнк-

Рис. 2.11 Длительная задержка слезы, окрашенной флуоресцеином

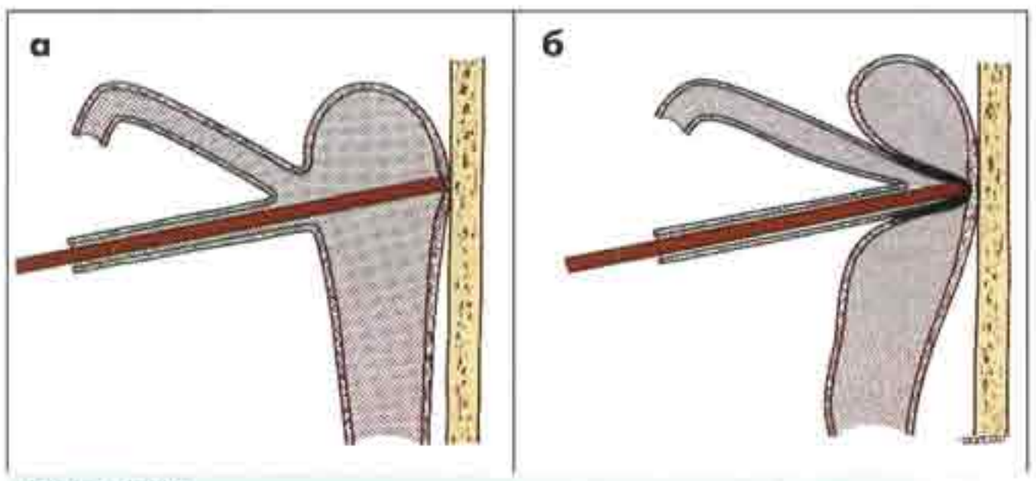


Рис. 2.12
(а) твердое препятствие; (б) мягкое препятствие

тивальной полости указывает на недостаточность дренажа слезы (рис. 2.11).

Зондирование и промывание

Выполняют только после установления проходимости слезной точки. Под местной анестезией слабо изогнутую, тупую слезную канюлю на шприце, содержащем 2 мл гипертонического раствора, вставляют в нижнюю слезную точку и продвигают по ходу канальца. При попытке войти в слезный мешок, средняя стенка которого расположена напротив костной слезной ямки, канюля может упереться в твердую или мягкую стенку.

1. **Твердое препятствие**. Если канюля входит в слезный мешок, она упирается в его медиальную стенку, через которую можно почувствовать твердую слезную кость (рис. 2.12а). Это исключает полную обструкцию каналикулярной системы. Врач размещает палец над слезной ямкой и вводит раствор. Если раствор попадает в нос — у пациента слезные пути проходимы. При непроходимости носослезного канала раствор в нос не попадает, что означает либо стеноз слезных путей, либо нарушение механизма слезного насоса. В этой ситуации при ирригации слезный мешок увеличивается в размере и происходит обратный заброс жидкости через верхнюю слезную точку. Регургитированный материал может быть чистым, слизистым, слизисто-гнойным или гнойным, в зависимости от содержимого слезного мешка.
2. **Мягкое препятствие**. Если канюля упирается в проксимальное соединение общего канальца и слезного мешка, т.е. в боковую стенку мешка, не достигнув его, ощущается мягкое сопротивление, поскольку канюля упирается в мягкие ткани общего канальца и боковой стенки мешка (рис. 2.12б). При ирригации мешок не увеличивается в размере. В случае нижней обструкции канальцев рефлюкс раствора будет проходить через нижнюю слезную точку. Рефлюкс через верхнюю слезную точку указывает на проходимость и верхних, и нижних канальцев при обструкции общего канальца.

Тест Jones

Его проводят пациентам с предполагаемой частичной непроходимостью дренажной системы. У них более выражено слезостояние, но слезная система может быть хорошо проходима. Тест с окрашиванием не имеет значения при полной обструкции.

1. **Канальцевая проба (первый тест)** (рис. 2.13а) дифференцирует частичную обструкцию слезных проходов от первичной гиперсекреции слезы. Вначале закапывают флуоресцеин 2% в конъюнктивальную полость. Примерно через 5 мин ватный тампон, смоченный местным анестетиком, вставляют в нижний носовой ход в месте выхода носослезного канала. Результат интерпретируют следующим образом.

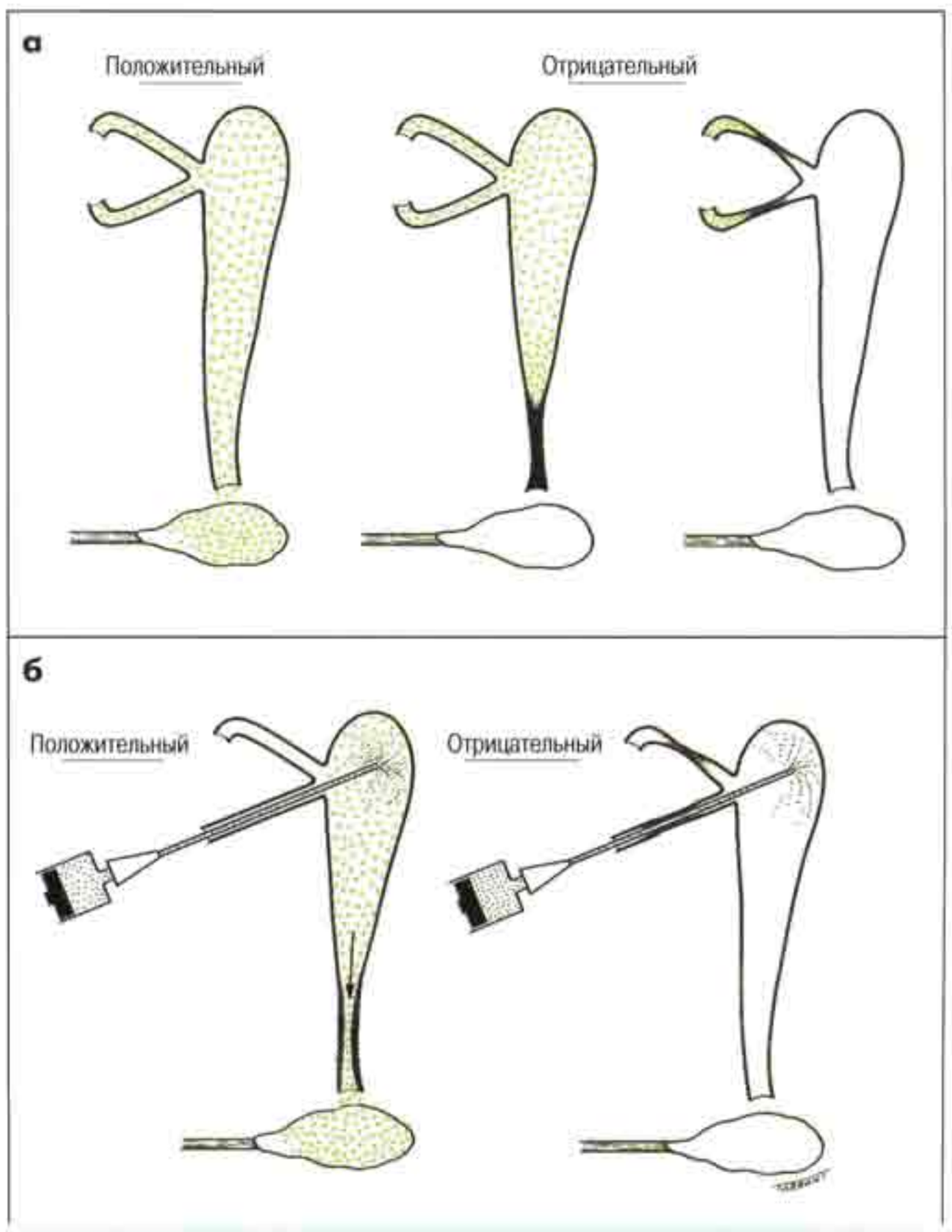


Рис. 2.13
Тест Jones: (а) канальцевый; (б) носовой

*а) **положительный:*** ватный тампон, извлеченный из носа и окрашенный флуоресцеином, указывает на проходимость слезных путей. Слезотечение связано с первичной гиперсекрецией, поэтому нет необходимости в дальнейших исследованиях;

*б) **отрицательный:*** ватный тампон не окрашивается, следовательно, есть частичная обструкция (место неизвестно) или не работает слезный насос. В этой ситуации повторный тест выполняют немедленно.

NB: У 22% здоровых людей первый тест Jones отрицательный.

2. Носовая проба (второй тест) (рис. 2.13б) выявляет вероятный участок частичной непроходимости на основании поступления флуоресцеина, инстиллированного при первом тесте. Инстилляция местного анестетика смывает весь остаточный флуоресцеин. Затем в систему слезоотведения вводят физраствор, при этом ватный тампон находится у нижнего носового хода.

*а) **положительный:*** окрашенный флуоресцеином физраствор попадает в нос, указывая на то, что флуоресцеин проник в слезный мешок. Таким образом подтверждается функциональная состоятельность верхних слезных путей, частичная обструкция носослезных путей исключена;

*б) **отрицательный:*** неокрашенный физраствор попадает в нос, указывая на то, что флуоресцеин не попал в слезный мешок. Это означает частичную обструкцию верхнего слезного хода (слезной точки, канальцев или общего канальца) или нарушение механизма, присасывающего слезную жидкость.

Контрастная дакриоцистография

1. Техника

а) нижние слезные точки расширяют дилататором Nettleship;

Рис. 2.14
Правая дакриоцистограмма показывает свободное прохождение контраста в средний носовой ход, минуя умеренный стеноз общих канальцев (*предоставлено* R. Welham)

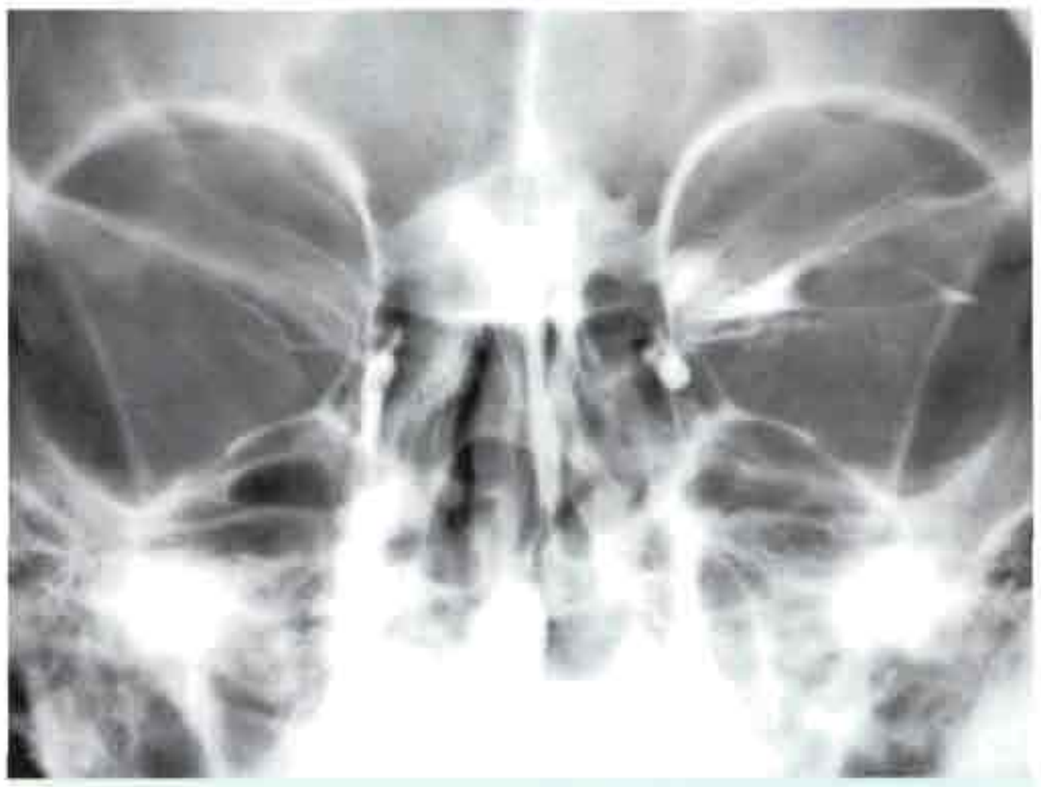


Рис. 2.15 Билатеральная дакриоцистограмма указывает на некоторое сужение общего канальца (справа), однако контраст проходит через всю дренажную систему, полная высокая обструкция над слезным мешком (слева)
(предоставлено R. Welham)

б) в нижние канальцы с обеих сторон вставляют пластиковые катетеры (можно использовать верхнюю слезную точку);

в) контрастное вещество (обычно 1 мл липоидола) одновременно вводят с обеих сторон и выполняют рентгенографию в передне-задней проекции (рис. 2.14, 2.15);

г) через 5 мин производят снимок под вертикальным наклоном, чтобы оценить влияние силы тяжести на дренаж слезы.

2. Интерпретация. Непопадание контраста в нос указывает на анатомическую непроходимость, расположение которой обычно очевидно. Нормальная дакриоцистограмма при наличии слезостояния указывает на частичную блокаду или несостоятельность механизма присасывания слезы. Дакриоцистография также информативна при диагностике дивертикула, фистулы и дефектов заполнения, вызванных камнями или опухолями.

Сцинтилография слезных путей

Это сложное исследование, которое оценивает дренажную функцию при бóльшем разнообразии физиологических состояний, чем дакриоцистография. И хотя сцинтилография не обеспечивает детальную визуализацию анатомических изменений, как при дакриоцистографии, она более информативна при оценке частичной блокады, особенно в верхней части слезоотводящей системы. Исследование выполняют следующим образом:

а) радионуклид technetium-99 в объеме 10 мкл вводят микропипеткой в конъюнктивальный мешок. Слезная жидкость маркируется этим радиоактивным гамма-излучающим веществом;

б) свечение визуализируется гамма-камерой, сфокусированной на внутреннем углу глазной щели, и регистрируется последовательность изображений в течение 20 мин.

Нарушение проходимости

Приобретенная непроходимость

Первичный стеноз слезной точки

Первичный стеноз слезной точки возникает при отсутствии ее выворота.

1. Причины

- Идиопатический первичный стеноз (достаточно часто).
- Герпетическое поражение век.
- Распространение злокачественных опухолей век.
- Рубцовый конъюнктивит и трахома.
- Системное применение цитотоксических препаратов типа 5-фторурацила и доцетакселя.

2. Лечение. Вначале расширяют слезную точку дилататором Nettleship (рис. 2.16). Если повторное расширение неудачно, прибегают к одной из следующих процедур.

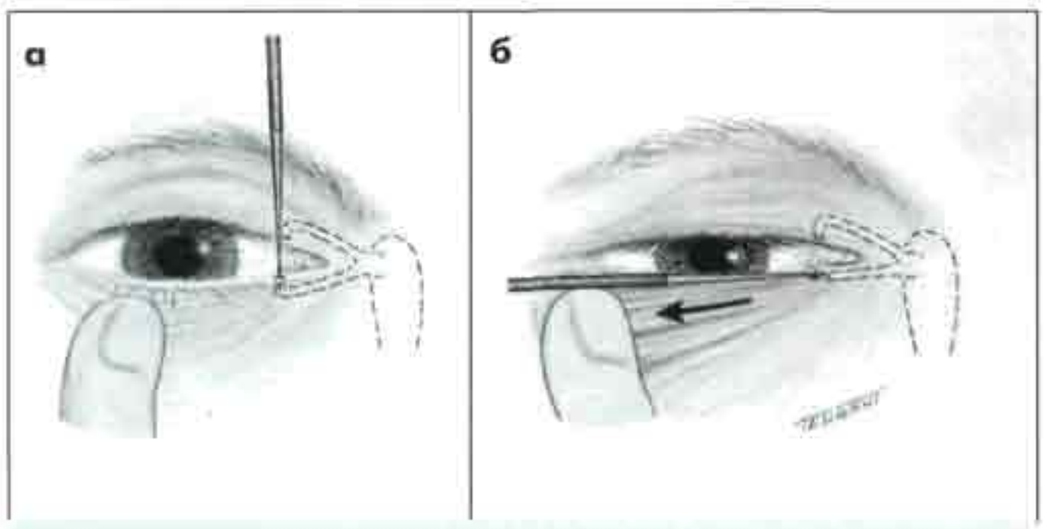


Рис. 2.16
Техника дилатации нижней слезной точки

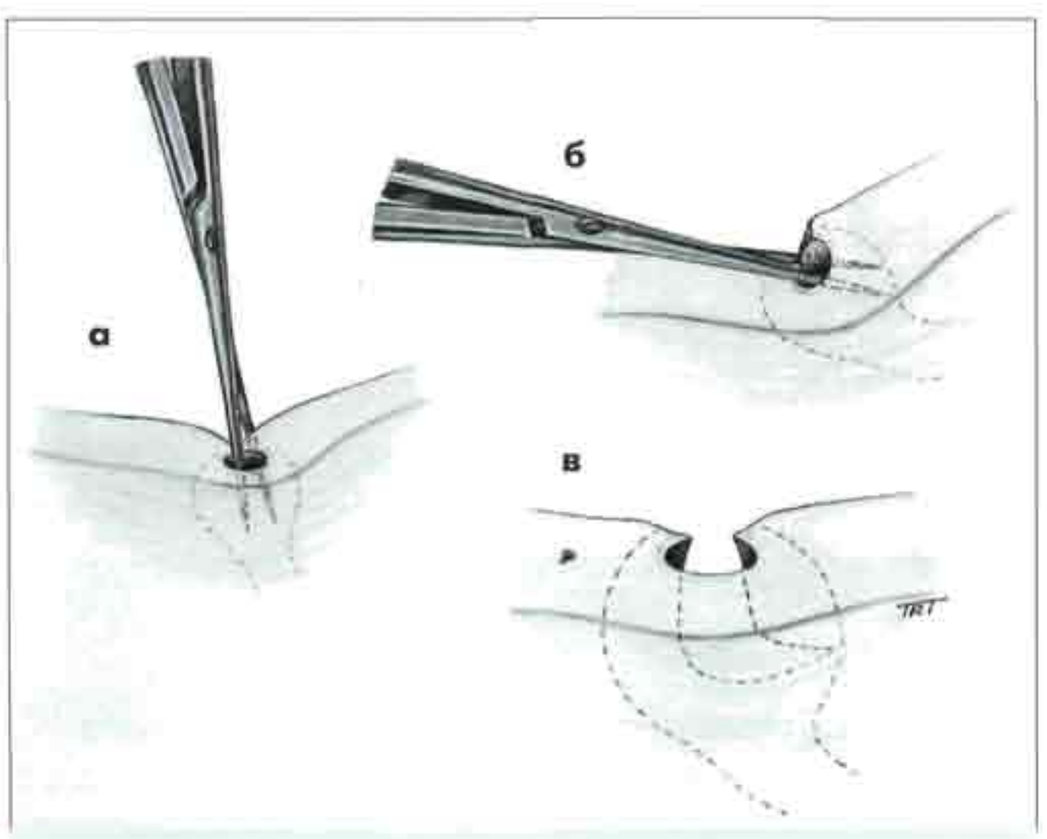


Рис. 2.17 Двухмоментная процедура при стенозе слезной точки: (а) вертикальный разрез; (б) горизонтальный разрез; (в) финальный результат

Рис. 2.18
Состояние после двухмоментной процедуры

*а) **ампулотомия:*** одним движением выполняют вертикальный разрез в 2 мм в задней стенке ампулы;

*б) **процедура с двумя разрезами:*** выполняют вертикальный и меньший горизонтальный разрезы ампулы (рис. 2.17), что обеспечивает гораздо большее открытие (рис. 2.18) и более продолжительный эффект, чем процедура с одним разрезом;

*в) **лазерная пластика слезной точки***, при которой слезную точку открывают аргоновым лазером. Этот метод предпочтителен у пожилых пациентов с зарастанием слезной точки быстрорастущим конъюнктивальным эпителием;

*г) **установка канализирующей пробки*** в нижнюю слезную точку.

Вторичный стеноз слезной точки

Возникает при вторичном выворота слезной точки (*см.* рис. 2.6). Лечение в случае отсутствия подозрения на инволюционный эктропион проводят одним из следующих способов:

*а) **прижигание по Ziegler*** на пальпебральной конъюнктиве на 5 мм ниже слезной точки. Последующее рубцевание коагулированной ткани должно инвертировать слезную точку;

*б) **срединная пластика конъюнктивы:*** ромбовидный разрез тарзальной конъюнктивы приблизительно 4 мм высотой и 8 мм шириной, параллельно

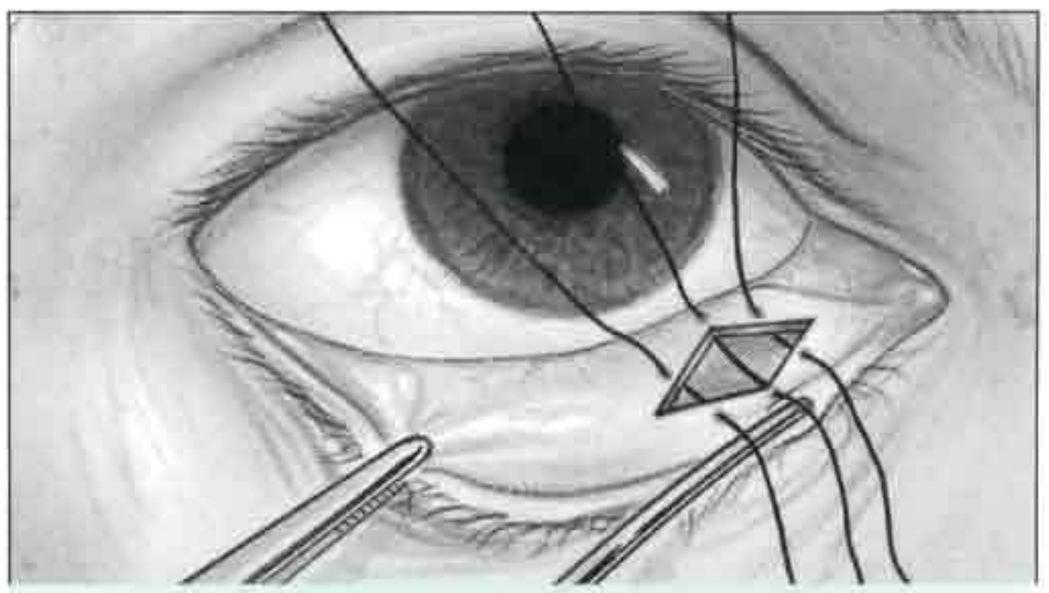


Рис. 2.19
Медиальная пластика конъюнктивы

и ниже канальцев и слезной точки, верхние и нижние края раны соединяют швами (рис. 2.19). Соединение ретракторов нижнего века швами способствует инверсии слезной точки. Как только восстановлено нормальное положение слезной точки, ее расширяют так, чтобы она могла остаться открытой при установлении нормального пассажа слезы. Если стеноз возобновляется, лечение такое же, как и при первичном стенозе.

Непроходимость канальцев

1. **Причины** те же, что и при первичной обструкции слезных точек.
2. **Лечение** зависит от места и степени непроходимости.
   а) частичную обструкцию общих, отдельных канальцев или по ходу носослезного канала можно разрешить интубацией. Два конца длинной силиконовой трубки вводят в верхнюю и нижнюю слезные точки через слезный мешок вниз к носу, где их закрепляют специальным рукавом Watzke и оставляют на месте в течение 3–6 мес (рис. 2.20);
   б) при полной обструкции канальца с минимальной протяженностью проходимого участка в 8 мм между слезной точкой и местом блокады накладывают анастомоз между проходимой частью канальца и слезным мешком (каналикулодакриоцисториностомия) и интубируют. Если блок находится на расстоянии менее 8 мм от слезной точки, лечение включает конъюнктиводакриоцисториностомию и установку специальных трубочек Lester Jones (*см.* далее);
   в) полная обструкция латерального отдела общих канальцев обычно встречается при идиопатическом периканаликулярном фиброзе, когда непроходим весь общий каналец. На дакриоцистографии видны места нарушения наполнения общего слезного канальца. Лечение: резекция непроходимого общего канальца и наложение каналикулодакриоцисториноанастомоза. Продолжительность интубации слезных путей составляет 3–6 мес;
   г) полная обструкция медиального отдела общих канальцев часто вызывается тонкой мембраной в месте соединения со слезным мешком как следствие хронического дакриоцистита. Дакриоцистография показывает заполнение общего канальца. Лечение: дакриоцисториностомия и иссечение мембраны из участка, относящегося к слезному мешку (*см.* далее). При этом слезную систему интубируют на 3–6 мес.

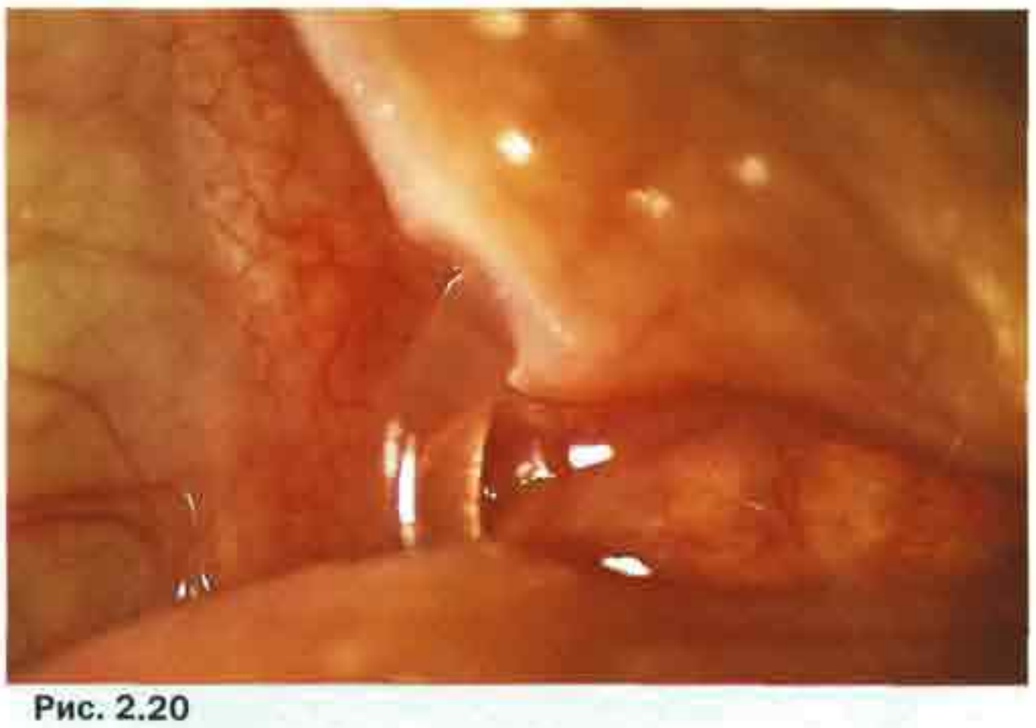


Рис. 2.20
Силиконовая трубка в слезных точках

Непроходимость носослезного канала

1. **Причины**
   - Идиопатический стеноз.
   - Назоорбитальная травма.
   - Гранулематоз Wegener.
   - Прорастание носоглоточных опухолей.
2. **Лечение** зависит от степени обструкции:
   а) при полной обструкции выполняют дакриоцисториностомию.
   б) частичная обструкция разрешается интубацией слезоотводящей системы силиконовой трубкой или стентом, если трубка или стент проходят легко. Если при интубации возникают трудности, выполняют дакриоцисториностомию. В некоторых случаях применяют баллонную дилатацию (*см.* далее).

Дакриолитиаз

Дакриолиты (слезные камни) могут возникать в любой части слезной системы, чаще у мужчин. Хотя патогенез не совсем ясен, предполагают, что вторичный застой слезы при воспалительной непроходимости может ускорить формирование дакриолитов и сквамозной метаплазии эпителия слезного мешка.

1. **Особенности**
   - Дакриолиты, как правило, бессимптомны. Их могут обнаружить во время дакриоцисториностомии.
   - Некоторые пациенты (обычно преклонного возраста) жалуются на непостоянное слезотечение, частое обострение дакриоцистита и растяжение слезного мешка.
2. **Признаки**
   - Слезный мешок увеличен и достаточно твердый, но не воспаленный и мягкий, как при остром дакриоцистите.
   - Рефлюкс слизи при надавливании не обязателен.
3. **Лечение** включает массаж, промывание слезных путей и зондирование; при полной непроходимости показана дакриоцисториностомия.

Врожденная непроходимость

Непроходимость носослезного канала

Это состояние лучше называть отсроченным восстановлением проходимости носослезного канала, т.к. оно часто разрешается спонтанно. Нижняя часть носослезного канала (клапан Hasner) — последняя часть слезодренажной системы, в которой происходит восстановление проходимости. Полное восстановление проходимости происходит обычно сразу после рождения. Однако почти у 20% детей на первом году жизни

Рис. 2.21 Склеивание (слипание) глаз вследствие отсроченного восстановления проходимости носослезного канала

Рис. 2.22
Острый дакриоцистит вследствие отсроченной канализации носослезного протока (предоставлено R. Welham)

проявляются признаки назолакримальной непроходимости.

1. Признаки

- Слезотечение и склеивание ресниц у детей может быть постоянным или преходящим при переохлаждении и респираторных инфекциях (рис. 2.21).
- При слабом надавливании на слезный мешок из слезной точки выделяется гнойное содержимое.
- Острый дакриоцистит встречается редко (рис. 2.22).

2. Дифференциальная диагностика других врожденных причин, сопровождающихся слезотечением, включает атрезию слезных точек и фистулу между слезным мешком и кожей.

NB: Важно исключить врожденную глаукому у младенцев со слезотечением.

3. Лечение

а) массаж слезного мешка увеличивает гидростатическое давление, которое может разорвать мембранную обструкцию. При выполнении этой манипуляции указательный палец помещают на об-

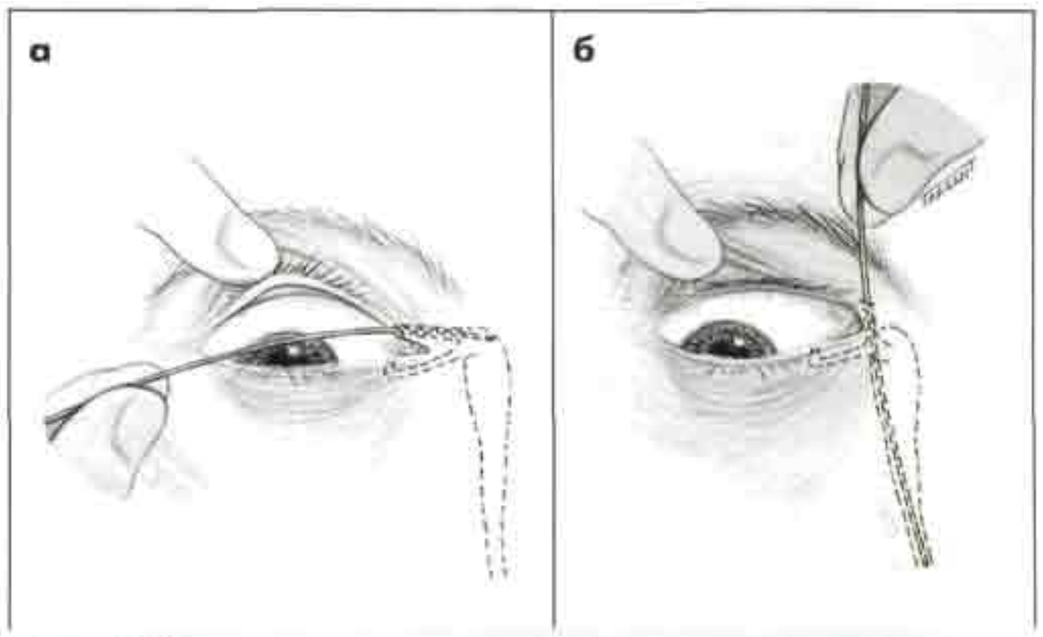


Рис. 2.23
Техника зондирования носослезного канала

щий каналец, чтобы блокировать рефлюкс через слезную точку, затем усилия направляют вниз. Рекомендуют проводить 10 массажных движений 4 раза в день, обязательно сочетая их с соблюдением гигиены век. Местные антибиотики необходимо применять в случае присоединения бактериального конъюнктивита, который встречается достаточно редко;

б) зондирование слезоотводящей системы у ребенка должно быть отсрочено до достижения им возраста 12 мес, т.к. приблизительно в 95% случаев происходит спонтанное восстановление проходимости. Зондирование, выполненное в течение первых 2 лет жизни, сначала имеет очень высокую эффективность, но затем наблюдается ее снижение. Процедуру выполняют под наркозом и предпочтительно через верхнюю слезную точку (рис. 2.23). Необходимо вручную преодолеть препятствующую мембрану на клапане Hasner. После зондиро-

Рис. 2.24
Амнионтоцеле (предоставлено R. Welham)

вания слезоотводящую систему промывают физраствором, маркированным флуоресцеином. Если флуоресцеин попадает в носоглотку, проба считается положительной. В дальнейшем назначают антибактериальные капли 4 раза в день в течение 1 нед. Если после 6 нед улучшения нет, зондирование необходимо повторить. Носовой эндоскопический контроль особенно рекомендуют перед повторной манипуляцией для обнаружения анатомических аномалий и правильного проведения зондирования.

4. **Результаты.** При первом зондировании вылечиваются 90% больных детей, при втором — еще 6%. Причинами неэффективности лечения являются, как правило, анатомические особенности, которые затрудняют проведение зондирования и последующих манипуляций. Если симптомы непроходимости сохраняются, несмотря на два технически удовлетворительно выполненных зондирования, можно применить временную интубацию силастиковыми трубками или баллонную дилатацию носослезного канала. В случае невозможности проведения указанных манипуляций допустимо применение дакриоцисториностомии к пациентам в возрасте 3–4 лет, если обструкция находится дистальнее слезного мешка.

Врожденное дакриоцеле

Врожденное дакриоцеле (амниотоцеле) — скопление амниотической жидкости или слизи в слезном мешке, вызванное неперфорировавшимся клапаном Hasner.

1. **Проявляется** перинатальным кистозным образованием синеватого цвета чуть ниже внутреннего угла глазной щели, которое сопровождается слезотечением (рис. 2.24).
2. **Признаки**: плотный слезный мешок, который изначально заполнен слизью и впоследствии может инфицироваться.

NB: Может быть ошибочно принято за энцефалоцеле, которое характеризуется пульсирующей припухлостью выше уровня внутренней спайки угла глазной щели.

3. **Лечение** вначале консервативное, при неэффективности не стоит откладывать проведение зондирования.

Принципы хирургии слезных путей

Традиционная ДЦРС

Проводят при непроходимости, локализованной после медиального хода общего слезного канальца (т.е. система канальцев доступна). Эта операция заключается в создании анастомоза между слезным мешком и средним носовым ходом. Процедуру выполняют под общей анестезией с гипотензией.

1. ***Техника***
   а) слизистую оболочку средненосового хода тампонируют марлевым тампоном с 2% раствором лигнокаина с 1 : 200000 адреналина для достижения сужения сосудов слизистой оболочки;
   б) прямой вертикальный разрез выполняют на 10 мм медиальнее внутреннего угла глазной щели, избегая повреждения угловой вены (рис. 2.25а);
   в) производят диссекцию переднего слезного гребня тупым способом и выделяют поверхностную часть средней пальпебральной связки;
   г) надкостницу отводят от хребта на переднем слезном гребне ко дну мешка и выводят вперед. Мешок отводят латеральнее слезной ямки (рис. 2.25б);
   д) передний слезный гребень и кость от слезной ямки удалены (рис. 2.25в);
   е) через нижний каналец вводят зонд в слезный мешок, в котором делают Н-образный разрез для создания двух створок;

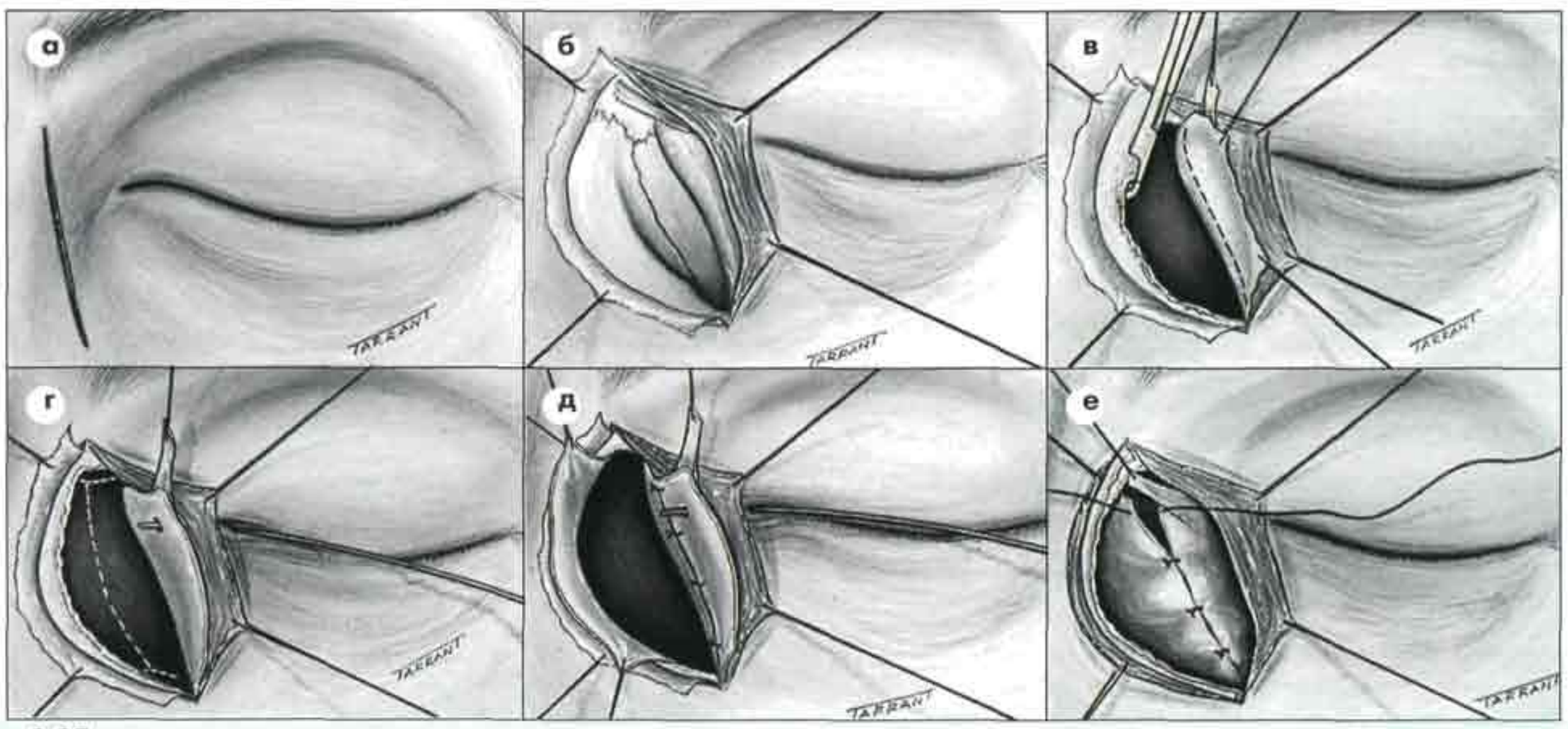


Рис. 2.25
Техника дакриоцисториностомии (см. текст)

ж) в слизистой оболочке носа также производят вертикальный разрез для формирования передней и задней створок (рис. 2.25г);
з) сшивают задние створки (рис. 2.25д);
и) сшивают передние створки (рис. 2.25е);
к) медиальную часть сухожилия внутренней спайки подшивают к надкостнице, на кожу накладывают узловые швы.

2. **Результаты**, как правило, удовлетворительные более чем в 90% случаев.
3. **Причины неудачи**: неадекватный размер и положение слезной кости, нераспознанная непроходимость общего канальца, рубцевание и застойный синдром, при котором хирургическое отверстие в слезной кости является слишком маленьким и высоким. В этом случае в расширенном и расположенном медиальнее и ниже уровня нижнего края кости слезном мешке скапливается секрет, не находя доступа к носовой полости.
4. **Возможные осложнения**: кожный рубец, повреждение внутренней связки, кровотечение, целлюлит и ринорея цереброспинальной жидкости, если случайно вскрыто субарахноидальное пространство.

Эндоскопическая ДЦРС

Может применяться при непроходимости ниже медиального отверстия общего канальца, особенно после неудавшейся традиционной ДЦРС. Процедура может быть выполнена под местной или общей анестезией (без гипотонии). Преимущества перед обычной ДЦРС заключаются в небольшом разрезе кожи, уменьшении времени хирургического вмешательства и риска нарушения физиологического механизма слезоотведения, минимальной потере крови, отсутствии риска цереброспинальной ринореи.

1. **Техника**. Прямую легкую трубку проводят через слезную точку и канальцы в слезный мешок, осматривают изнутри носовую полость эндоскопом. Остальные манипуляции выполняют со стороны носовой полости.
   а) производят отделение слизистой оболочки по лобному отростку верхней челюсти;
   б) удаляют часть носового отростка верхней челюсти;
   в) вскрывают слезную кость;
   г) вскрывают слезный мешок;
   д) затем проводят силиконовые трубки через верхние и нижние слезные точки, выводят через отверстие в кости и фиксируют в носовой полости.
2. **Результат** положительный приблизительно в 85% случаев.

Эндолазерная ДЦРС

Эндолазерную ДЦРС выполняют, используя гольмиевый YAG-лазер. Это быстрая процедура, которая может быть выполнена под местной анестезией, что является предпочтительным, особенно у пожилых пациентов. Положительного результата достигают приблизительно в 70% случаев. Сохранение нормальной анатомии в случае неудачи позволяет в последующем выполнить хирургическое вмешательство.

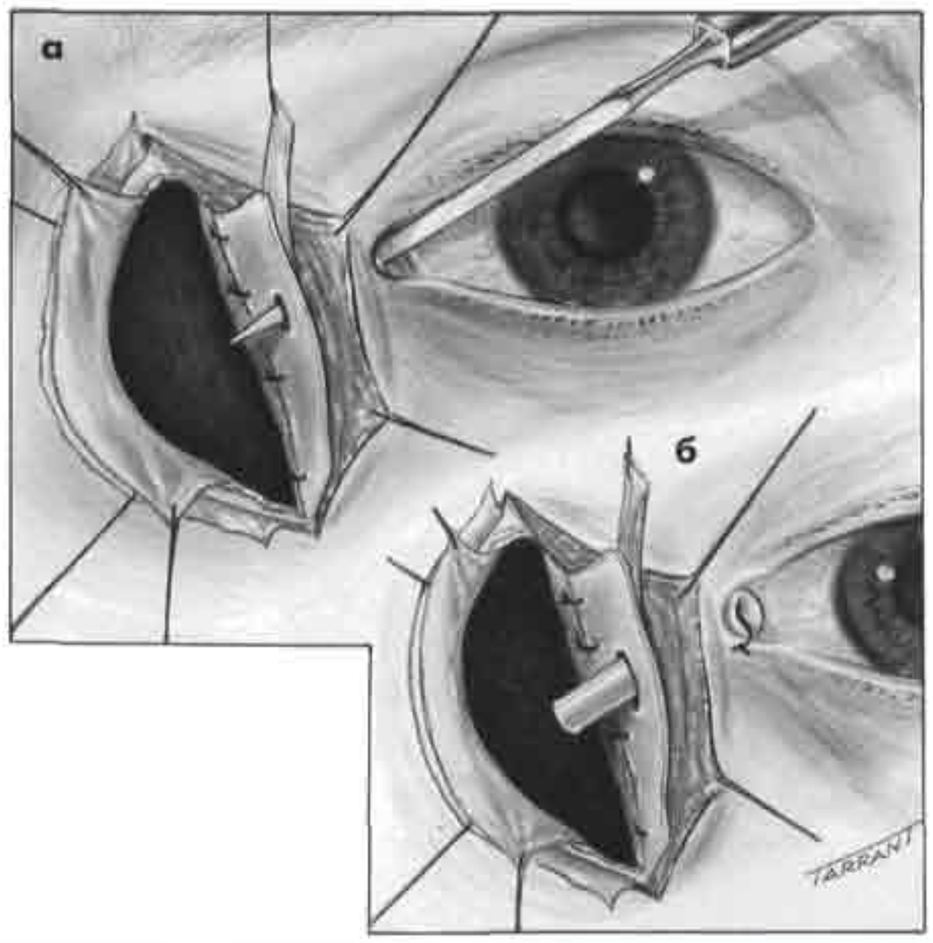


Рис. 2.26
Техника стентирования по Lester Jones (см. текст)

Трубка Lester Jones

Установка трубки Lester Jones показана при отсутствии функции канальцев из-за непроходимости на расстоянии менее 8 мм от слезной точки или нарушения механизма присасывания слезы.

а) выполняют ДЦРС до сшивания задних створок;
б) частично иссекают слезное мясцо;
в) выполняют сквозной разрез ножом Graefe от точки приблизительно на 2 мм позади внутреннего угла глазной щели (на месте удаленного мясца) в медиальном направлении так, чтобы кончик ножа появился только позади передней створки слезного мешка (рис. 2.26а);
г) расширяют микротрепаном ход для свободного введения полиэтиленовой трубки (рис. 2.26б);
д) накладывают швы, как при ДЦРС;
е) через 2 нед полиэтиленовую трубку заменяют на стеклянную.

Баллонная дакриоцистопластика

Может быть эффективной у взрослых в качестве первого этапа лечения частичной непроходимости носослезного канала, протекающей без признаков хронической инфекции.

Инфекции слезных путей

Хронический каналикулит

Хронический каналикулит — относительно нечасто встречающаяся патология, вызываемая *Actinomyces* (анаэробными грамположительными бактериями). Для

Рис. 2.27 Отек левого верхнего канальца при хроническом каналикулите

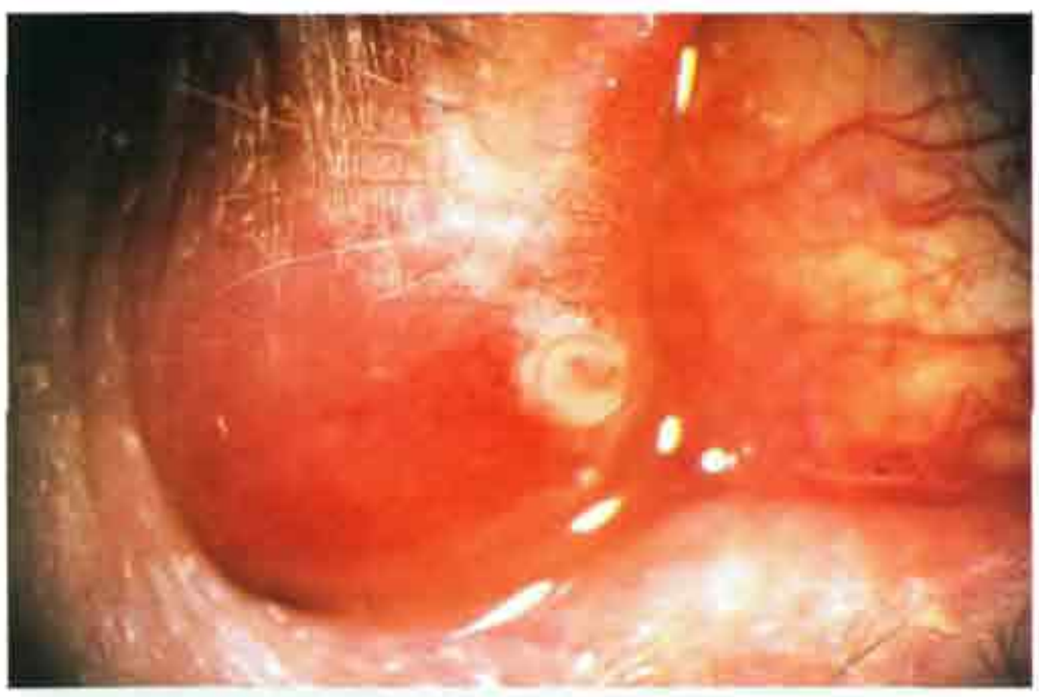


Рис. 2.28
Нагноение слезной точки при хроническом каналикулите

Рис. 2.29
Экспрессия содержимого при хроническом каналикулите

возникновения каналикулита нет особых предрасполагающих факторов, в то время как дивертикул или непроходимость канальца из-за застоя могут способствовать развитию анаэробной бактериальной инфекции.

Рис. 2.30
Выход больших конкрементов после каналикулотомии при хроническом каналикулите

1. ***Проявляется*** *односторонним слезотечением, связанным* с хроническим слизисто-гнойным конъюнктивитом, невосприимчивым к обычному лечению.
2. **Симптомы**
   - Периканаликулярное воспаление, характеризующееся отеком канальцев (рис. 2.27) и припухлостью слезной точки, хорошо различимой при обследовании в свете щелевой лампы (рис. 2.28).

Рис. 2.31
Острый дакриоцистит

- Творожистое отделяемое, состоящие из комочков, выдавливаемых при компрессии канальцев стеклянной палочкой (рис. 2.29).

NB: В отличие от дакриоцистита нет непроходимости носослезного канала, растяжения слезного мешка или воспаления.

3. Лечение

а) местные антибиотики типа ципрофлоксацина 4 раза в день в течение 10 дней, но они не всегда эффективны;

б) каналикулотомия (рис. 2.30) — линейное вскрытие канальца со стороны конъюнктивы — наиболее эффективна, хотя в некоторых случаях может привести к рубцеванию и нарушению функции канальцев.

Рис. 2.32
Абсцесс слезного мешка

Дакриоцистит

Инфекционное воспаление слезного мешка обычно возникает в результате непроходимости носослезного канала и вызывается, как правило, стафилококками. Течение заболевания может быть острым или хроническим.

Острый дакриоцистит

1. **Проявляется** болью, отеком и гиперемией внутренней части века со слезотечением.
2. **Признаки**: очень болезненное при пальпации, гиперемированное уплотнение у медиальной связки, которое в тяжелых случаях может быть связано с пресептальный целлюлитом (рис. 2.31).

Рис. 2.33
Мукоцеле

3. Лечение

а) сначала возможно местное применение тепла и внутрь антибиотиков типа флюклоксациллина;

NB: Промывание и зондирование выполнять нельзя.

б) вскрытие и дренирование. Инфекция иногда может выходить за пределы слезного мешка и вовлекать окружающие мягкие ткани (абсцесс). Если гнойные участки и собственно абсцесс угрожают спонтанным вскрытием (рис. 2.32), необходимо произвести разрез и дренирование, однако эта манипуляция несет риск развития фистулы слезного мешка с выходом на поверхность кожи;

в) ДЦРС обычно необходима после того, как острая стадия разрешена, и ее нельзя откладывать из-за риска рецидива инфекционного воспаления.

Хронический дакриоцистит

1. **Проявляется** слезотечением, которое может быть связано с хроническим или обостряющимся односторонним конъюнктивитом.
2. **Признаки**: безболезненная припухлость во внутреннем углу глазной щели, вызванная мукоцеле (рис. 2.33). Но очевидной припухлости может и не быть, хотя при надавливании на слезный мешок происходит рефлюкс слизисто-гнойного содержимого канальцев из слезной точки (*см.* рис. 2.10).

NB: Разумнее отложить внутриглазное хирургическое вмешательство до полной санации хронической инфекции во избежание серьезного риска эндофтальмита.

3. **Лечение** — дакриоцисториностомия.

ГЛАВА 3

«Сухой» глаз

Клиническая физиология	57
Причины	57
Клинические проявления	58
Специальные исследования	59
Лечение	60

Клиническая физиология

Основные слезные железы вырабатывают примерно 95% водного компонента слез, а дополнительные слезные железы Krause и Wolfring — остальные 5%. Секреция слезы может быть как основной (постоянной), так и гораздо более выраженной рефлекторной продукцией. Рефлекторная слезопродукция вырабатывается в ответ на роговичную и конъюнктивальную сенсорную стимуляцию, разрыв слезной пленки и формирование сухого пятна или воспалительного процесса. Рефлекторная слезопродукция уменьшается под воздействием местных анестетиков. Ранее основную слезопродукцию приписывали дополнительным слезным железам, а рефлекторную — главным слезным железам. Сейчас считают, что вся масса слезной ткани работает как единое целое. Прекорнеальная слезная пленка состоит из 3 слоев: (а) *липидного*, (б) *водного*, (в) *муцинового*, каждый из которых выполняет отдельные функции (рис. 3.1).

Внешний липидный слой

Внешний липидный слой секретируется мейбомиевыми железами.

1. **Функции**
   - Задерживает испарение водного слоя слезной пленки.
   - Понижает поверхностное натяжение слезной пленки, что, в свою очередь, привлекает водный компонент в слезную пленку и утолщает водный слой.
   - Смазывает веки, которые повторяют рельеф поверхности глаза.
2. **Дисфункция** этого слоя может приводить к *синдрому «сухого» глаза* вследствие повышенной испаряемости слезы.

Средний водный слой

Средний водный слой секретируется слезными железами и состоит из белков, электролитов и воды.

1. **Функции**
   - Доставка атмосферного кислорода к аваскуляризированному роговичному эпителию.
   - Антибактериальная защита благодаря наличию в слезе белков типа IgA, лизоцима и лактоферрина.
   - Удаление инородных тел с поверхности роговицы.
   - Очищение раны от продуктов воспаления.
2. **Дефицит** этого слоя приводит к *гипосекреторному «сухому» глазу*.

Внутренний муциновый слой

Внутренний муциновый слой секретируется бокаловидными клетками конъюнктивы, криптами Henle и железами Manz.

1. **Функции**
   - Увлажнение роговой оболочки путем преобразования гидрофобной поверхности роговичного эпителия в гидрофильную (рис. 3.2, справа).
   - Смазывание.
2. **Недостаточность** этого слоя может быть причиной как гипосекреции, так и состояния с повышенной испаряемостью слезы (рис. 3.2, слева).

Слезная пленка распространяется по поверхности глаза механически благодаря рефлекторным мигательным движениям и через определенный период времени выводится через слезоотводящие пути. Для эффективного распределения слезной пленки необходимы 3 фактора: (а) *нормальный мигательный рефлекс*, (б) *полное соответствие между передней поверхностью глаза и веками*, (в) *нормальный роговичный эпителий*.

Причины

Термины «„сухой“ глаз» и «сухой кератоконъюнктивит» — синонимы. Существуют 2 основные формы: (а) *гипосекреторная*, которая может быть синдромом

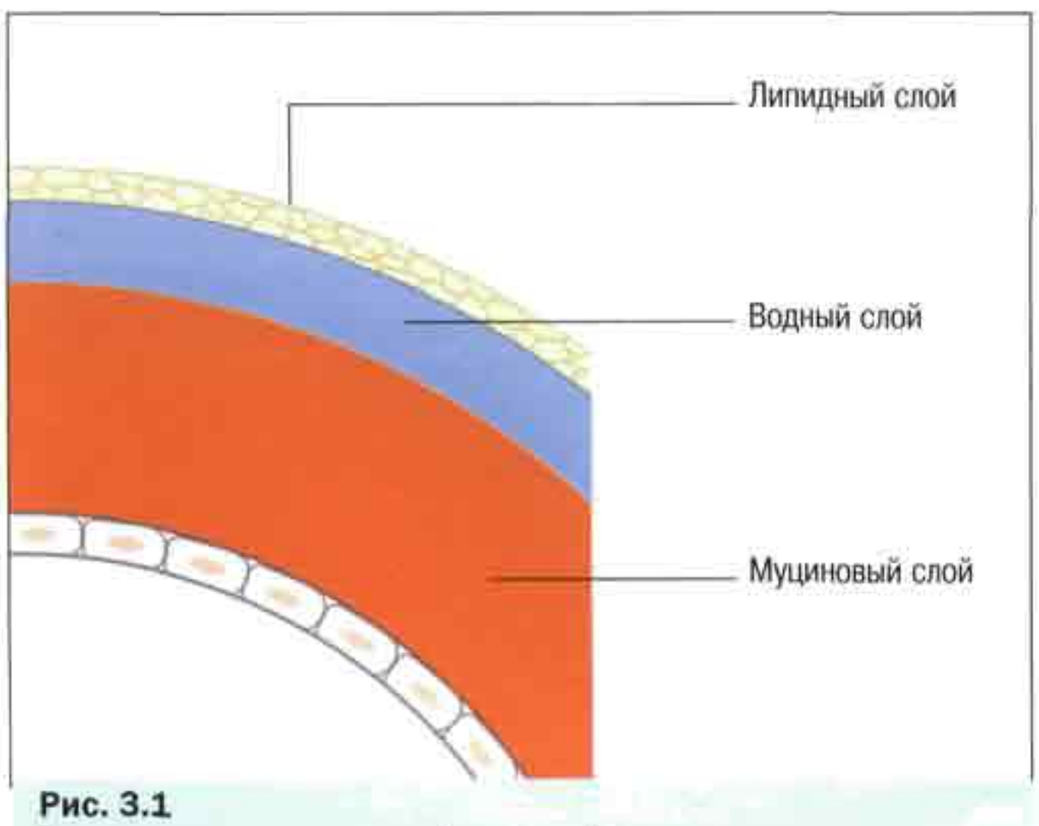


Рис. 3.1
Три слоя прекорнеальной слезной пленки

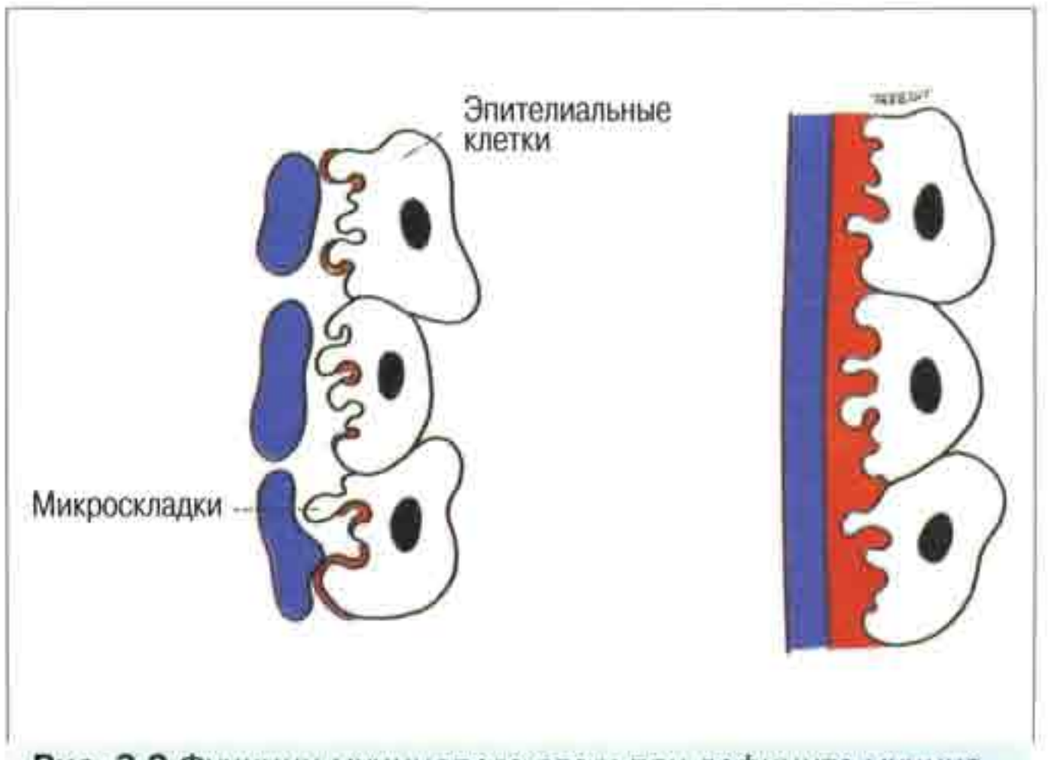


Рис. 3.2 Функции муцинового слоя: при дефиците муцина водный слой (синий) не может увлажнить роговичный эпителий (слева); нормальное количество муцина (красный) способствует увлажнению роговичного эпителия водным слоем (справа)

Sjögren или non-Sjögren, (б) *нарушение испарения слезы.* Но эти состояния не исключают друг друга.

Гипосекреторный СК Sjögren

Синдром Sjögren — воспалительный процесс, обусловленный реакцией цитокинов, затрагивающей слезные железы и протоки, что вызывает нарушение слезной пленки и может приводить к повреждению поверхности глаза.

1. **Первичный синдром Sjögren** характеризуется сухостью во рту (xerostomia) и присутствием антител, характерных для аутоиммунного процесса.
2. **Вторичный синдром Sjögren** характеризуется системными аутоиммунными соединительнотканными нарушениями по типу ревматоидного артрита, системной красной волчанки, системного склероза, дерматомиозита и полимиозита, смешанной соединительнотканной патологии, рецидивирующего полихондрита или первичного цирроза печени. Все это дополняет первичной синдром Sjögren.

Гипосекреторный СК non-Sjögren

1. **Первичный, связанный с возрастом**, — наиболее распространен.
2. **Деструкция ткани слезной железы**, вызванная опухолью или воспалением (например, псевдоопухоль, эндокринная офтальмопатия и саркоидоз).
3. **Отсутствие слезной железы** в результате хирургического вмешательства, редко — врожденное.
4. **Обструкция протоков** слезной железы в результате рубцов конъюнктивы (например, рубцующий пемфигоид и трахома).
5. **Неврологические нарушения**, такие как семейная вегетодистония (синдром Rilay-Day).

СК, связанный с нарушением испарения слезы

1. **Липидная недостаточность** наиболее часто встречается вследствие дисфункции мейбомиевых желез (*см.* главу 1).
2. **Нарушение целостности покрытия** поверхности глаза слезной пленкой в результате несоответствия краев век или нарушения мигания.

Клинические проявления

Симптомы

Наиболее распространенные симптомы — раздражение, чувство инородного тела, жжение, слизистое нитчатое отделяемое и непостоянное «затуманивание». Менее частые признаки — зуд, светобоязнь и утомление или чувство тяжести. Пациенты с нитчатым кератином (*см.* далее) могут жаловаться на сильную боль при мигании. Примечательно, что пациенты редко жалуются на сухость глаз, хотя некоторые отмечают недостаток эмоциональных слез или неадекватный ответ на раздражитель (например, лук). Признаки СК часто усиливаются под воздействием внешних факторов, связанных с увеличением испарения слезы (например, ветра, кондиционирования, центрального отопления), или при длительном чтении, когда частота мигательных движений уменьшается. Симптомы также уменьшаются при закрытых веках.

Нарушения слезной пленки

1. **Нити муцина** — ранний признак. В нормальном глазу при разрыве слезной пленки муциновый слой смешивается с липидным, но быстро смывается. В «сухом» глазу смешанный с липидным слоем муцин накапливается в слезной пленке и смещается при мигательных движениях. Интересная особенность муцина — очень быстро высыхать и очень медленно регидратироваться.
2. **Маргинальный слезный мениск** — мера объема водного слоя в слезной пленке. Нормальный объем ме-

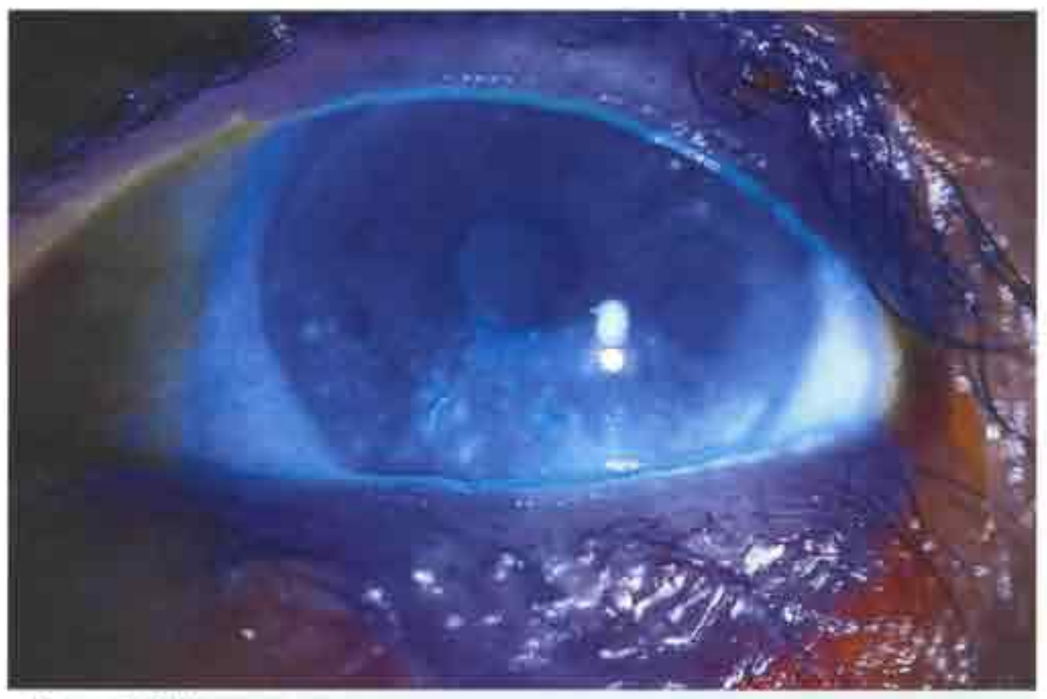


Рис. 3.3 Нижние точечные эпителиальные эрозии, окрашенные флуоресцеином, и тонкий краевой мениск при сухом кератоконъюнктивите

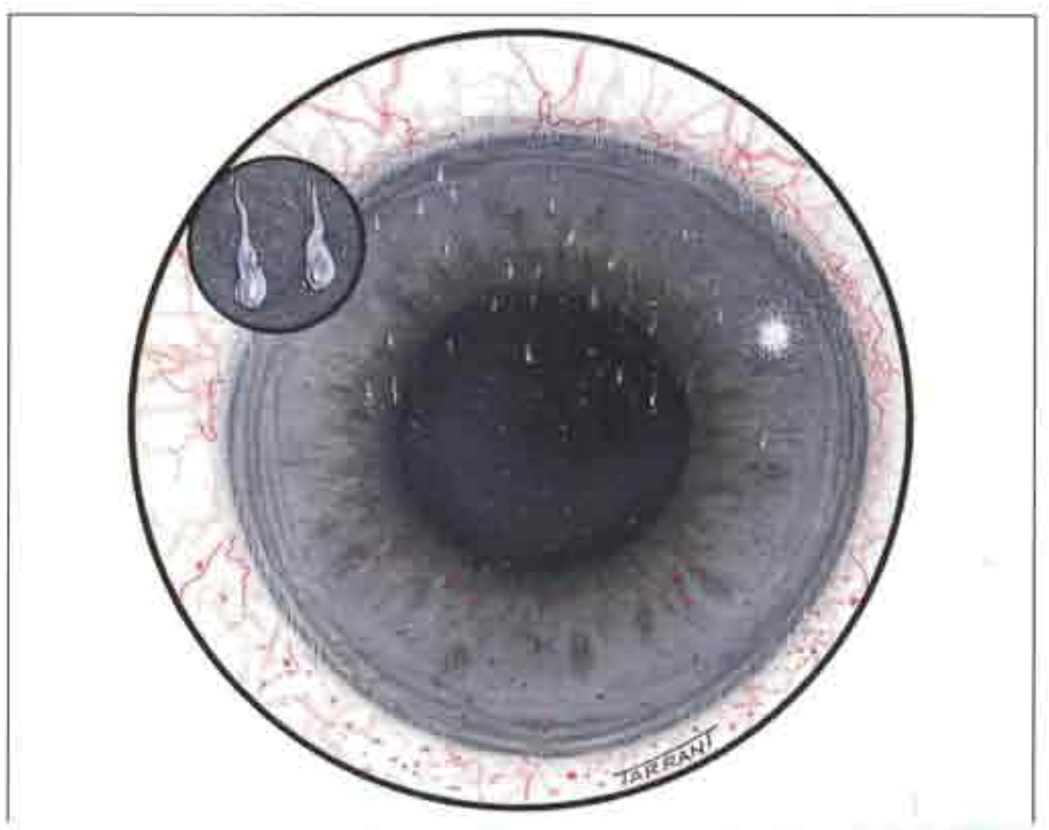


Рис. 3.4
Роговичные нити

ниска варьируется по высоте от 0,1 до 0,5 мм и формирует выпуклую полосу с правильным верхним краем. При СК мениск слезы становится вогнутым, неравномерным, тонким (рис. 3.3) или отсутствует.

3. **Пенистое отделяемое** в слезной пленке или по краю века появляется при дисфункции мейбомиевых желез (*см.* рис. 1.33).

Кератопатия

1. **Точечная эпителиопатия** захватывает нижнюю половину роговицы (*см.* рис. 3.3).
2. **Роговичные нити** состоят из небольших, имеющих форму запятой комочков слизи на уровне эпителия, прикрепленных одним концом к поверхности роговицы (рис. 3.4); свободный конец двигается при мигании.
3. **Нитчатые инфильтраты** — полупрозрачные, бело-серые, немного выступающие образования различных размеров и форм. Они состоят из слизи, эпителиальных клеток и белково-липидных компонентов. Их обычно выявляют вместе со слизистыми нитями при окрашивании бенгальским розовым (рис. 3.5).

Рис. 3.5 Десквамированный эпителий и несколько нитей, окрашенных бенгальским розовым

Рис. 3.7
Сухое пятно, вызванное разрывом слезной пленки

NB: Необходимо помнить, что «сухой» глаз способствует развитию бактериального кератита и частому изъязвлению, которое может привести к перфорации (рис. 3.6).

Специальные исследования

Время разрыва слезной пленки

Время разрыва слезной пленки — показатель ее стабильности. Его измеряют следующим образом:

а) флуоресцеин закапывают в нижний конъюнктивальный свод;
б) пациента просят мигнуть несколько раз и затем не мигать;
в) слезную пленку исследуют в широком срезе щелевой лампы с кобальтовым синим фильтром. Через некоторое время можно увидеть разрывы слезной пленки, указывающие на формирование сухих участков (рис. 3.7).

Учитывают время между последним миганием и появлением первых беспорядочно расположенных сухих участков. Их появление всегда в одном месте не следует принимать во внимание, т.к. это не вызвано

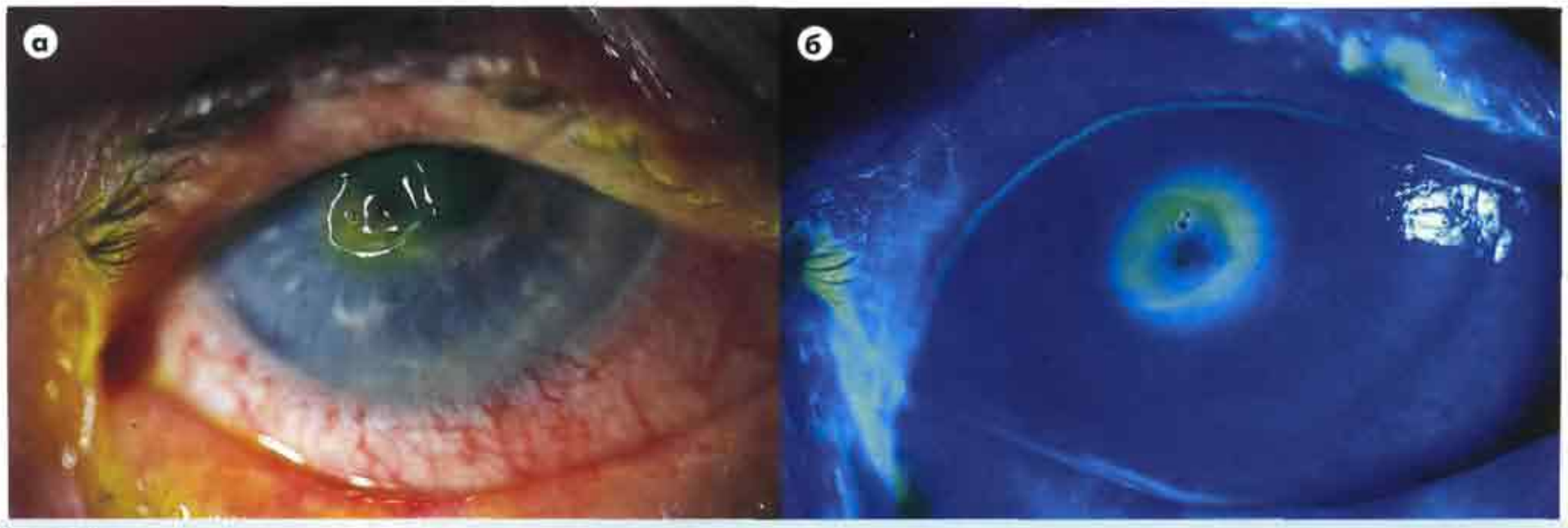


Рис. 3.6
(а) перфорация роговицы при выраженном кератоконусе; (б) тот же глаз, окрашенный флуоресцеином

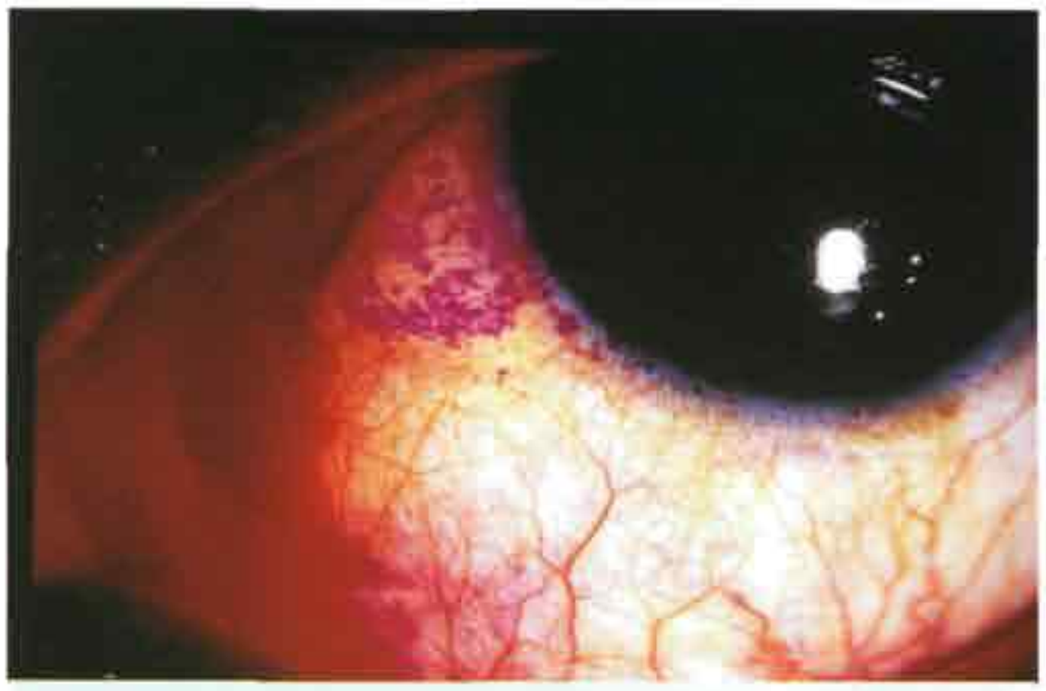


Рис. 3.8
Умеренное прокрашивание бенгальским розовым

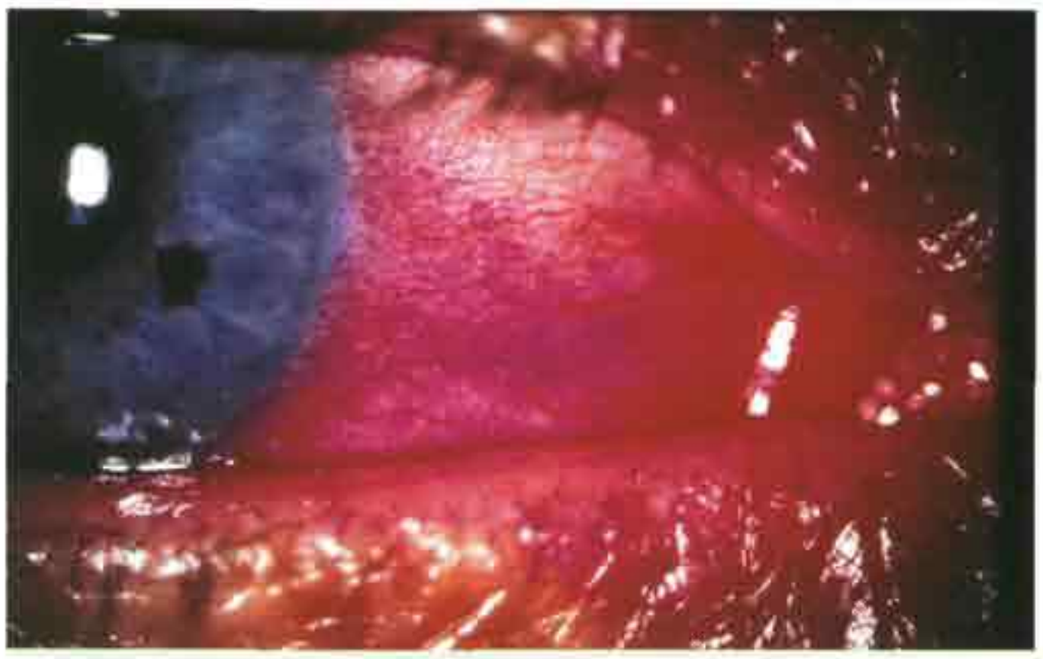


Рис. 3.9
Интенсивное прокрашивание бенгальским розовым

нестабильностью слезной пленки, а является местной особенностью рельефа роговицы. Время появления сухих участков менее чем через 10 сек — отклонение от нормы.

Бенгальский розовый

Используют для окраски нежизнеспособных эпителиальных клеток и муцина. Бенгальский розовый прокрашивает измененную бульбарную конъюнктиву в виде двух треугольников с их основаниями к лимбу (рис. 3.8, 3.9). Роговичные нити и инфильтраты также окрашиваются, но более интенсивно. Недостатком бенгальского розового является то, что он может вызвать длительное раздражение глаза, особенно при выраженном «сухом» глазе. Для уменьшения раздражения можно использовать небольшое количество капель, однако местные анестетики перед инстилляцией лучше не применять, т.к. они могут вызвать ложноположительный результат.

Тест Schirmer

Применяют в случае, когда предполагают недостаток слезной жидкости без биомикроскопических признаков СК. Тест заключается в измерении увлажненной части специальных бумажных фильтров шириной 5 мм и длиной 35 мм (№ 41 Whatman). Тест может быть выполнен с местной анестезией или без нее. При проведении теста без анестезии (Schirmer 1) измеряют общую, основную и рефлекторную слезопродукцию, а с применением анестетика (Schirmer 2) — только основную секрецию. На практике местная анестезия уменьшает рефлекторную секрецию, но не устраняет ее полностью. Тест проводят следующим образом:

а) аккуратно убирают имеющуюся слезу;
б) бумажный фильтр, согнутый на расстоянии 5 мм от одного конца, помещают в конъюнктивальную полость между средней третью и наружной третью нижнего века, не касаясь роговицы;
в) пациента просят держать глаза открытыми и мигать, как обычно (рис. 3.10);
г) через 5 мин фильтры удаляют и оценивают количество увлажнения.

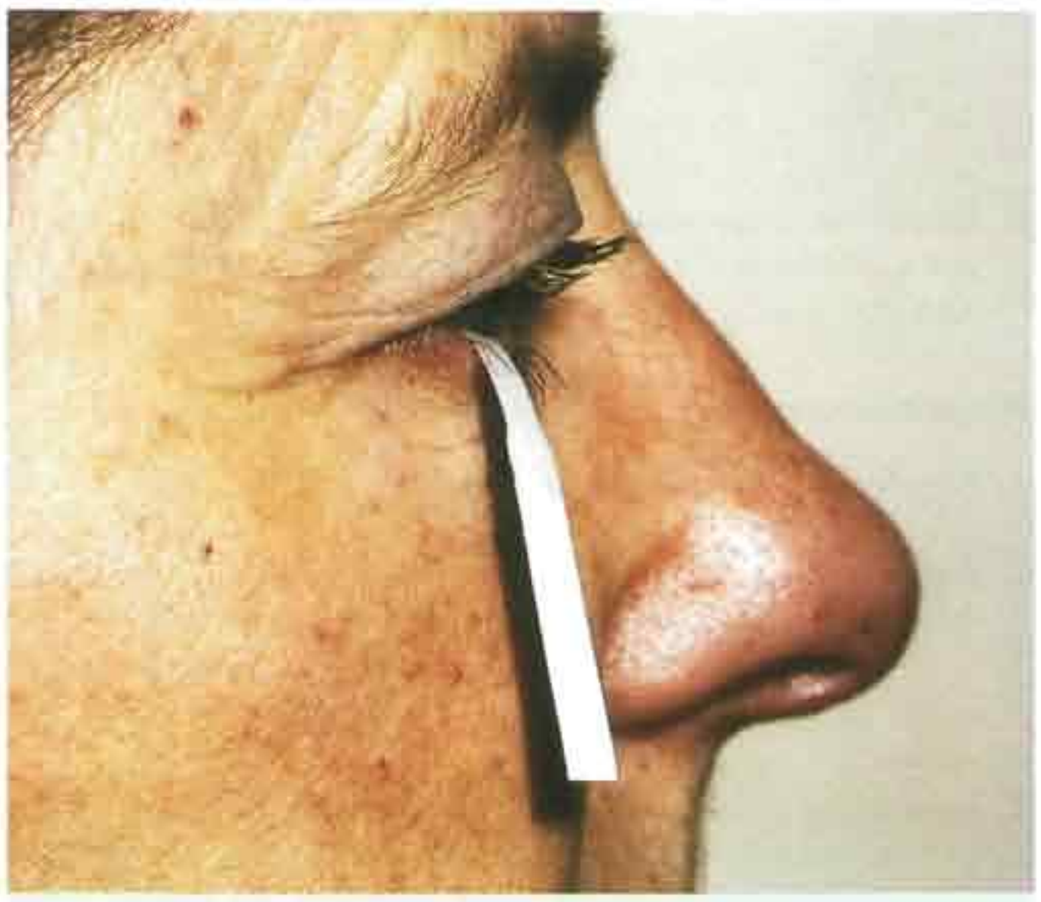


Рис. 3.10
Тест Schirmer

Нормальный результат — более 15 мм без анестезии и немного меньше — с анестезией. Диапазон между 6 и 10 мм — граница нормы, а результат менее 6 мм указывает на снижение секреции.

Лечение

Основная цель лечения СК состоит в том, чтобы уменьшить дискомфорт, обеспечить оптическую сохранность поверхности роговицы и предотвратить повреждение ее структур в целом. Можно использовать одновременно несколько способов лечения.

Сохранение вырабатываемой слезы

1. **Уменьшение комнатной температуры** для минимизации испарения слезной пленки.
2. **Увлажнители воздуха в помещении** использовать можно, но это часто безрезультатно, т.к. аппарат не способен к существенному увеличению относитель-

ной влажности воздуха. При помощи специальных защитных очков можно местно увеличить влажность.

3. **Частичная боковая тарзорафия** уменьшает площадь межпальпебрального пространства, чем может быть полезна.

Заместители слезы

1. **Капли**
   - Гипромеллоза (isopto plain, isopto alkaline, tears naturale).
   - Поливиниловый спирт (hypotears, liquifilm tears, snotears).
   - Натрия гиалуронат (VISMED, VISLUBE).
   - Хлорид натрия (normasol, steripod blue).
   - Повидон (oculotet).

NB: Главный недостаток капель — короткая продолжительность действия и развитие чувствительности к консерванту (например, бензалконий хлориду, тиомерсалу). Этого можно избежать, используя препараты без консерванта (например, minims).

2. **Гели** (viscotears, гелиевые заменители слезы) состоят из карбомеров. Они имеют определенное преимущество перед каплями, т.к. требуют меньшего числа инстилляций.
3. **Мази**, содержащие вазелин и минеральные липиды (lacri-lube, lubri-tears), можно применять перед сном.

Муколитические факторы

Ацетилцистеин 5% капли (ilube) можно использовать для лечения пациентов с нитчатым кератитом и инфильтратами. Капли применяют 4 раза в день, но они могут вызывать раздражение после инстилляции. Кроме того, ацетилцистеин имеет неприятный запах и ограниченный срок годности (2 нед).

Уменьшение слезооттока

Окклюзия слезной точки сохраняет естественные слезы и пролонгирует эффект искусственных слез. Это важно при лечении пациентов с выраженным СК, особенно в связи с токсичностью консервантов.

1. **Временная окклюзия** слезной точки достигается при помещении коллагеновой пробки в слезные канальцы. Основная цель временной окклюзии — подтверждение факта, что обильное слезотечение не появится после постоянной окклюзии. Первоначально закрывают все 4 слезные точки и осматривают пациента через неделю. При появлении слезотечения вновь верхние заглушки удаляют, и через неделю снова осматривают пациента. При отсутствии жалоб и симптомов заглушки удаляют, нижние канальцы закрывают. Временную окклюзию можно также выполнить аргоновым лазером.

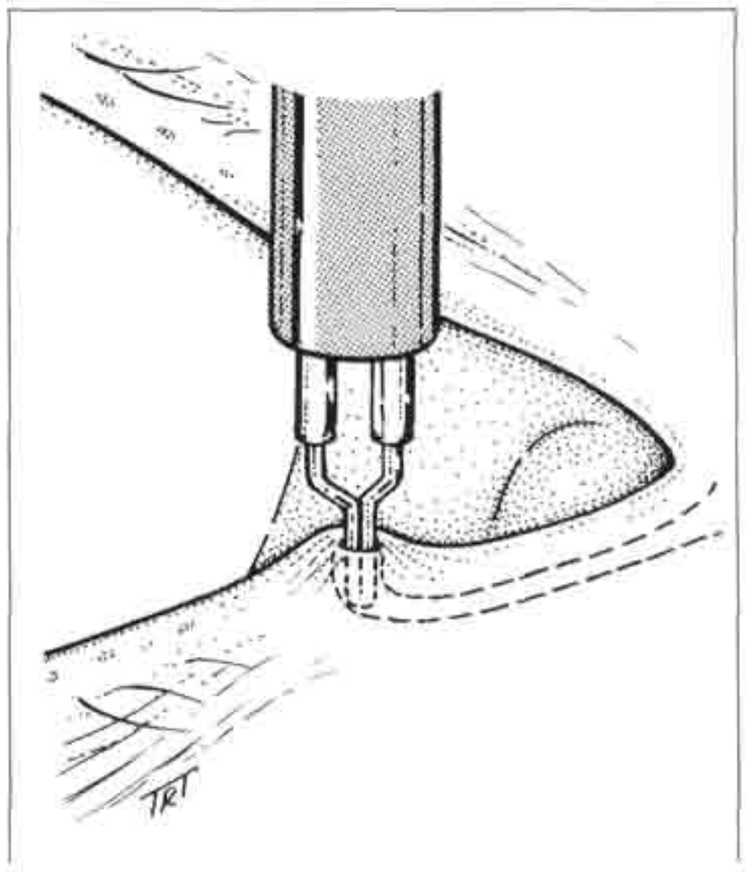


Рис. 3.11
Постоянная окклюзия слезной точки

2. **Временная длительная окклюзия** (в течение нескольких месяцев) достигается при помощи силиконовых заглушек. Возможные проблемы — выталкивание заглушек, образование гранулемы, которая может стать причиной воспаления.
3. **Постоянную окклюзию** выполняют пациентам с выраженным СК и повторяющимися показателями теста Schirmer в 2 мм и менее. Такую окклюзию не применяют для пациентов со слезотечением после временной окклюзии только нижней слезной точки. Постоянную окклюзию лучше не делать молодым пациентам, поскольку у них объем слезопродукции не постоянен. Эту окклюзию выполняют при значительном расширении слезной точки, прижигая слизистую оболочку проксимального края канальца в течение 1 сек (рис. 3.11). После успешной окклюзии слезной точки необходимо наблюдать за признаками реканализации. Важно предупредить любое осложнение воспалительного характера типа хронического блефарита и инфекции в области окклюзии.

Другие варианты лечения

1. **Местно циклоспорин** 0,05%, 0,1% — безопасный, хорошо переносимый и эффективный препарат, который уменьшает воспаление слезной ткани на клеточном уровне.
2. **Системный прием холинергических препаратов** типа пилокарпина (salagan) весьма эффективен в лечении херостомии. У 40% пациентов с СК наблюдается положительный эффект.

ГЛАВА 4

Конъюнктива

ВВЕДЕНИЕ 63
Клиническая анатомия 63
Клинические особенности 63
Лабораторные исследования 66

БАКТЕРИАЛЬНЫЕ ИНФЕКЦИИ 66
Простой бактериальный конъюнктивит 66
Гонококковый кератоконъюнктивит 67

ВИРУСНЫЕ ИНФЕКЦИИ 68
Аденовирусный кератоконъюнктивит 68
Конъюнктивит, вызванный контагиозным моллюском 70

ХЛАМИДИЙНЫЕ ИНФЕКЦИИ 70
Хламидийный конъюнктивит у взрослых 70
Хламидийный конъюнктивит у новорожденных 71
Трахома 72

АЛЛЕРГИЧЕСКИЕ ВОСПАЛЕНИЯ 73
Аллергический риноконъюнктивит 73
Весенний кератоконъюнктивит 74
Атопический кератоконъюнктивит 76

БУЛЛЕЗНЫЕ КОЖНО-СЛИЗИСТЫЕ ЗАБОЛЕВАНИЯ 77
Рубцовый пемфигоид 77
Синдром Stevens–Johnson 79

ДРУГИЕ ВОСПАЛЕНИЯ 80
Верхний лимбальный кератоконъюнктивит 80
Синдром Parinaud 81
Фиброзный конъюнктивит 81
Синдром Mucus fishing 81
Токсический конъюнктивит 82

ДЕГЕНЕРАЦИИ 82
Пингвекула 82
Птеригиум 83
Конкременты 84
Ретенционная киста 84

ПИГМЕНТИРОВАННЫЕ ПОРАЖЕНИЯ 84
Конъюнктивальный эпителиальный меланоз 84
Врожденный глазной меланоцитоз 85
Конъюнктивальный невус 86
Первичный приобретенный меланоз 87
Конъюнктивальная меланома 88

СКВАМОЗНЫЕ ОПУХОЛИ 90
Конъюнктивальная папиллома 90
Конъюнктивальная и роговичная интраэпителиальная неоплазия 91
Конъюнктивальный плоскоклеточный рак 92

ДРУГИЕ ОПУХОЛИ 92
Рак сальной железы конъюнктивы 92
Эпибульбарная хористома 93
Конъюнктивальная лимфома 94
Конъюнктивальная саркома Капоши 94
Конъюнктивальная гнойная гранулема 94

Введение

Клиническая анатомия

Анатомо-топографическое деление

1. **Пальпебральная конъюнктива** начинается с кожно-слизистого соединения краев века, плотно сращенного с тарзальными пластинами.
2. **Конъюнктивальный свод** свободен настолько, что легко увеличивается в размерах и может переходить в сгибы.
3. **Конъюнктива глазного яблока** покрывает склеру спереди и свободно соединена с подлежащей с ней теноновой оболочкой. Только в области лимба это соединение плотное.

Гистология

1. **Конъюнктивальный эпителий** имеет толщину от 2 до 5 слоев клеток. Базальные кубические клетки переходят в плоские многогранные клетки, достигающие поверхности. При хронических воздействиях и высыхании эпителий может кератинизироваться.
2. **Строма** (substantia propria) состоит из богато васкуляризированной соединительной ткани, отделенной от эпителия основной мембраной. Аденоидный поверхностный слой не развивается приблизительно до 3 мес после рождения. С этим связано отсутствие у новорожденного фолликулярной конъюнктивальной реакции. Глубокий, более толстый фиброзный слой связан с тарзальными пластинами и представляет подконъюнктивальную ткань, а не собственно конъюнктиву.

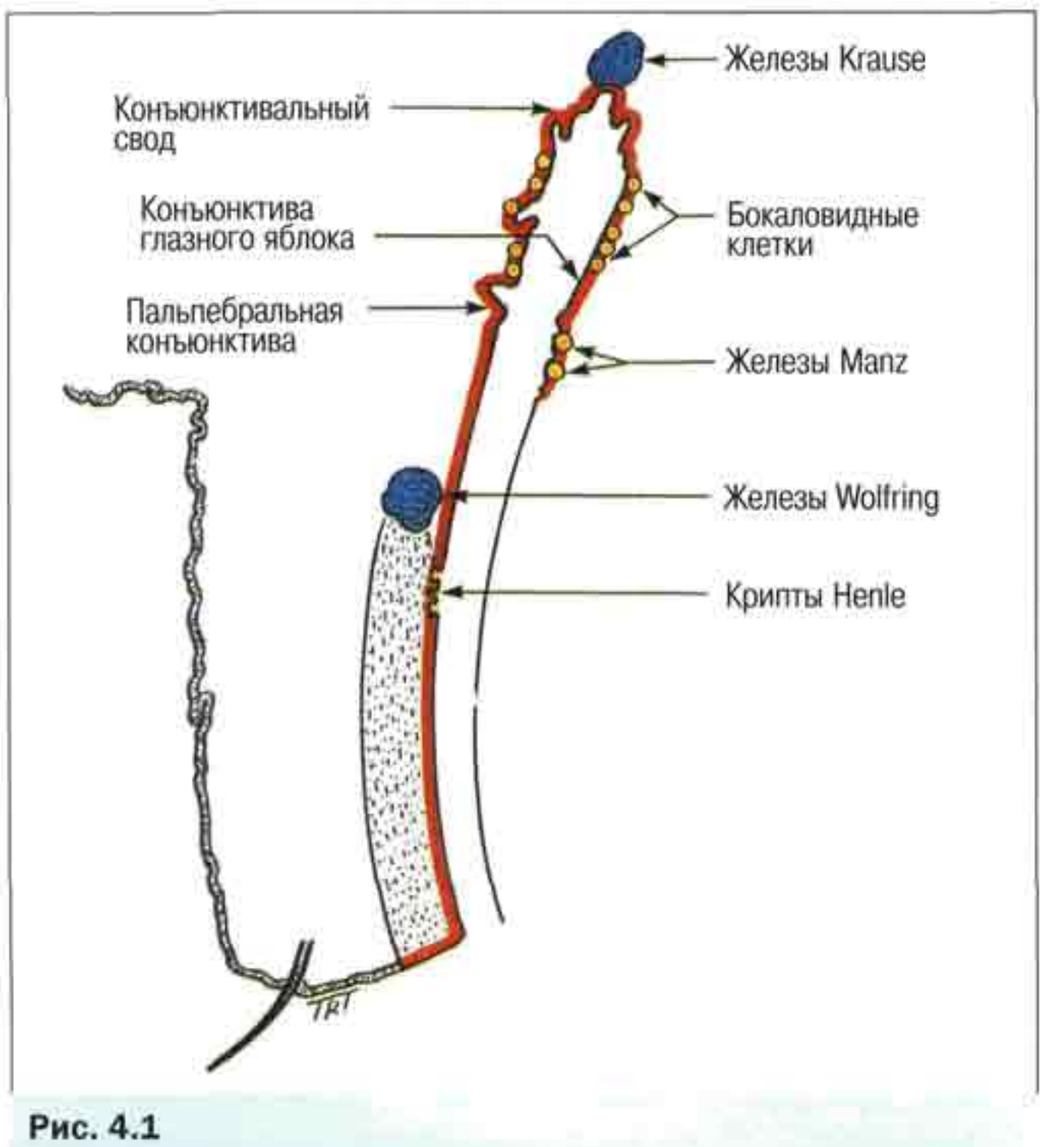


Рис. 4.1
Анатомия конъюнктивы и ее желез

Железы

1. **Клетки, секретирующие муцин** (рис. 4.1)
   а) бокаловидные клетки расположены в пределах эпителия, с наибольшей плотностью в нижненазальном отделе;
   б) крипты Henle расположены в верхней трети верхней и в нижней трети нижней тарзальной конъюнктивы;
   в) железы Manz окружают лимб.

> *NB:* Деструктивные процессы в конъюнктиве (например, рубцующийся пемфигоид) обычно вызывают нарушение секреции муцина, тогда как хронические воспаления связаны с повышением числа бокаловидных клеток.

2. **Добавочные слезные железы** Krause и Wolfring расположены глубоко в пределах собственной пластинки.

Клинические особенности

Клиническими особенностями, характерными для диагностики воспаления конъюнктивы, являются: (а) *жалобы*, (б) *отделяемое*, (в) *конъюнктивальная реакция*, (г) *пленки*, (д) *лимфаденопатия*.

Симптомы

1. **Неспецифические** симптомы: слезотечение, раздражение, боль, чувство жжения и светобоязнь.
2. **Боль** и ощущение инородного тела предполагают вовлечение в процесс роговицы.
3. **Зуд** является признаком аллергического конъюнктивита, хотя может быть при блефарите и сухом кератоконъюнктивите.

Отделяемое

Состоит из экссудата, который фильтруется через конъюнктивальный эпителий из расширенных кровеносных сосудов. На поверхности конъюнктивы обнаруживают продукты распада эпителиальных клеток, слизи и слезы. Отделяемое может варьировать от водянистого, слизисто-гнойного до выраженного гнойного.

1. **Водянистое** отделяемое состоит из серозного экссудата и избыточного количества рефлекторно секретируемой слезы. Оно типично для острых вирусных и аллергических воспалений.
2. **Слизистое** отделяемое типично для весеннего конъюнктивита и сухого кератоконъюнктивита.
3. **Гнойное** отделяемое бывает при тяжелых острых бактериальных инфекциях.
4. **Слизисто-гнойное** отделяемое встречается как при легких бактериальных, так и при хламидийных инфекциях.

Конъюнктивальная реакция

1. **Конъюнктивальная инъекция** наиболее выражена в сводах. Бархатистая, ярко-красная конъюнктива сви-

Рис. 4.2 Конъюнктивальная инъекция при бактериальной инфекции

Рис. 4.3
Субконъюнктивальное кровоизлияние

Рис. 4.4
Выраженный хемоз

детельствует о бактериальной этиологии (рис. 4.2).

2. **Подконъюнктивальные кровоизлияния** обычно бывают при вирусных инфекциях, хотя они могут быть и при бактериальных инфекциях, вызванных *Strep. pneumoniae* и *H. aegypticus* (рис. 4.3).

Рис. 4.5
Конъюнктивальное рубцевание

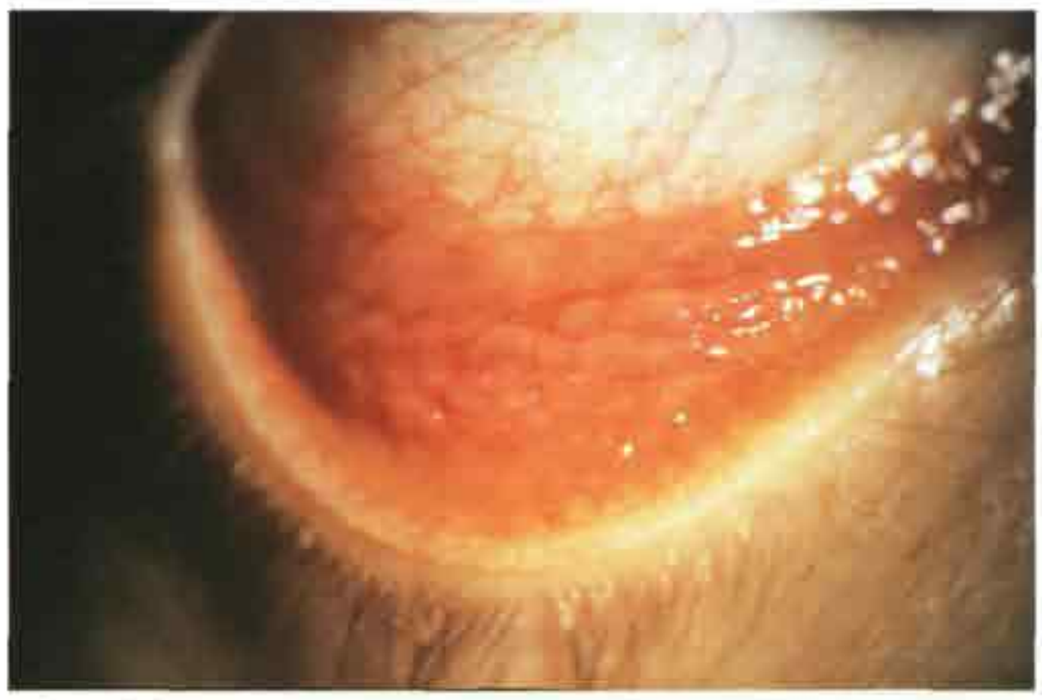


Рис. 4.6
Конъюнктивальные фолликулы

3. **Отек** (хемоз) встречается при остром воспалении конъюнктивы. Полупрозрачное набухание происходит из-за экссудации богатой белком жидкости через стенки воспаленных кровеносных сосудов. В своде могут формироваться большие излишние складки (рис. 4.4) и в тяжелых случаях отечная конъюнктива может выходить за закрытые веки.
4. **Рубцевание** может встречаться при трахоме, глазной форме рубцующейся пузырчатки, атопическом конъюнктивите или при длительном использовании местных лекарственных препаратов (рис. 4.5).
5. **Фолликулярная реакция**
   а) состав. Фолликулы — субэпителиальные очаги гиперпластической лимфоидной ткани в пределах стромы с добавочной васкуляризацией;
   б) симптомы (рис. 4.6)
   - Многочисленные, отдельные, немного возвышающиеся образования, напоминающие маленькие зерна риса, наиболее проминирующие в сводах.
   - Каждый фолликул окружен мельчайшим кровеносным сосудом. Размер каждого образования может быть от 0,5 до 5 мм, что указывает на серьезность и продолжительность воспаления.

- Фолликулы увеличиваются в размере, поэтому сопровождающий их сосуд перемещается на периферию, в результате образуется сосудистая капсула, составляющая основу фолликула.

в) причинами могут быть вирусные и хламидийные инфекции, синдром Parinaud и гиперчувствительность к местному лечению.

NB: Бессимптомные фолликулы у детей (фолликулез) не имеют клинического значения.

6. **Сосочковая реакция** является неспецифической и поэтому представляет меньшую диагностическую ценность, чем фолликулярная реакция.

а) состав

- Гиперпластический конъюнктивальный эпителий, расположенный в многочисленных складках или выступах с центральным сосудом, диффузный инфильтрат воспалительных клеток, включающий лимфоциты, плазматические клетки и эозинофилы.
- Сосочки могут образовываться только в пальпебральной и бульбарной конъюнктиве в области лимба, где конъюнктивальный эпителий соединен фиброзными перегородками с подлежащими структурами.

б) симптомы (рис. 4.7)

- Сосочки — наиболее частая находка на конъюнктиве верхнего века в виде изящной мозаикоподобной структуры с возвышающимися полигональными гиперемированными участками, разделенными более бледными бороздками.
- Центральное фиброваскулярное ядро сосочка выделяет на его поверхность секрет.
- При длительном воспалении фиброзные перегородки, которые прикрепляют сосочки к подлежащим тканям, могут разрываться и приводить их к слиянию и увеличению в размере.
- Последние изменения включают поверхностную стромальную гиалинизацию и формирование крипт, содержащих между сосочками бокаловидные клетки;

NB: При нормальном верхнем крае тарзальной пластины (когда вывернута нижняя) сосочки могут имитировать фолликулы, что нельзя считать клиническим признаком (рис. 4.8).

в) причины: хронический блефарит, аллергический и бактериальный конъюнктивиты, ношение контактных линз, верхний лимбальный кератоконъюнктивит и синдром «спящего» века.

Рис. 4.7
Конъюнктивальные сосочки (предоставлено C. Barry)

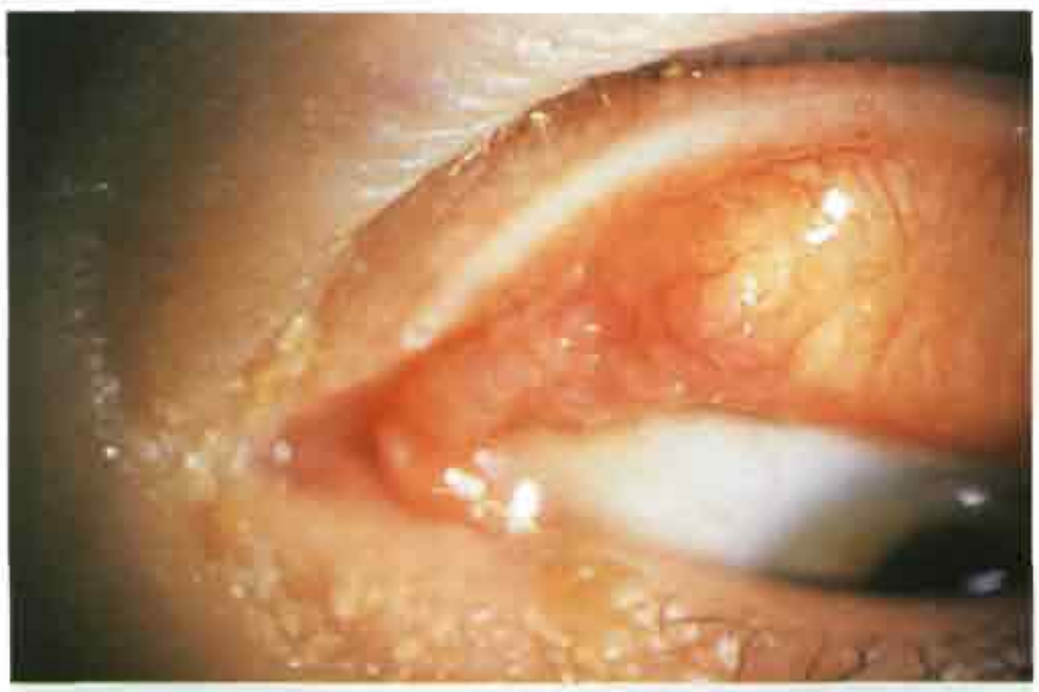


Рис. 4.8
Нормальный вид средней части верхней пальпебральной конъюнктивы

Пленки

1. **Псевдомембраны** состоят из свернувшегося экссудата, прикрепленного к воспаленному конъюнктивальному эпителию. Они легко удаляются, оставляя эпителий интактным (характерный признак) (рис. 4.9). Причинами могут быть тяжелая аденовирусная и гонококковая инфекции, фиброзный конъюнктивит и синдром Stevens–Johnson.
2. **Истинные мембраны** пропитывают поверхностные слои конъюнктивального эпителия. Попытки удалить мембрану могут сопровождаться отрывом эпителия и кровотечениями. Главные причины — инфекции, вызванные *Strep. pyogenes*, и дифтерия.

Рис. 4.9 Удаление конъюнктивальной псевдомембраны (предоставлено J. Dart)

Лимфаденопатия

Дренаж лимфы из конъюнктивы идет к околодушным и подчелюстным узлам (как и дренаж лимфы от век) (*см.* рис. 1.3). Главными причинами лимфаденопатии являются вирусные, хламидийные, гонококковые инфекции и синдром Parinaud.

Лабораторные исследования

Показания

1. **Тяжелый гнойный конъюнктивит**: идентифицировать инфекционные агенты и назначить адекватную антимикробную терапию, основанную на чувствительности инфекционного агента.
2. **Фолликулярный конъюнктивит**: дифференцировать вирусную от ранней хламидийной инфекции.
3. **Конъюнктивальные воспаления**, клиническая картина которых является недостаточно характерной, чтобы точно предположить этиологические заболевания.
4. **Конъюнктивит новорожденных**.

Специальные исследования

1. **Исследования культуры** тканей теперь выполняют редко, поскольку они были заменены более точными и быстрыми методами.
2. **Цитологическое исследование**, основанное на обнаружении типичных клеточных инфильтратов, является нечувствительным и субъективным.
3. **Посев** чувствительных клеточных линий и наблюдение цитопатического эффекта или визуализации с различными химикатами и иммунологическими методами окрашивания.
4. **Обнаружение вирусных или хламидийных антигенов** в конъюнктивальных и роговичных препаратах.
5. **Импрессионная цитология**: фильтровальную бумагу ацетата целлюлозы прижимают к конъюнктиве или роговице, поверхностные эпителиальные клетки адгезируются к бумаге, затем их исследуют. Это помогает в диагностике глазной поверхностной неоплазии, «сухого» глаза, глазной рубцовой пузырчатки, повреждений лимбальных стволовых клеток и инфекций.
6. **Полимеразная цепная реакция** позволяет быстро идентифицировать чрезвычайно незначительное количество ДНК с очень высокой степенью специфичности. Реакцию используют для обнаружения аденовируса, вируса простого герпеса и *Chlamydia trachomatis* в конъюнктивальных мазках.

Бактериальные инфекции

Простой бактериальный конъюнктивит

Простой бактериальный конъюнктивит — весьма распространенное и обычно самокупирующееся заболевание, которое обычно поражает детей. Самые частые болезнетворные микроорганизмы — *Staph. epidermidis*, *Staph. aureus*, *Strep. pneumoniae* и *H. influenzae*. Распространение инфекции происходит обычно в результате прямого контакта с зараженным отделяемым.

Клинические особенности

1. **Проявляется** резким покраснением, чувством песка, жжением и отделяемым. При пробуждении от сна веки часто склеиваются и трудно открываются в результате скопления экссудата за ночь. Обычно в процесс вовлекаются оба глаза, но не всегда одновременно.
2. **Симптомы**
   - Веки покрыты коркой и могут быть отечными (рис. 4.10).
   - Отделяемое первоначально бывает водянистым (рис. 4.11), симулируя вирусный конъюнктивит, но в течение приблизительно 1 дня становится слизисто-гнойным (рис. 4.12). В нижнем своде можно обнаружить слизь в виде нитей.
   - Наиболее выраженная инъекция — в своде и меньше — у лимба.
   - Тарзальная конъюнктива бархатистая, ярко-красная, с умеренными сосочковыми изменениями.

Рис. 4.10 Выраженные корковые отложения на веках при бактериальном конъюнктивите

Рис. 4.11
Водянистое отделяемое

Рис. 4.12 Слизисто-гнойное отделяемое при бактериальном конъюнктивите

- Часто встречаются поверхностная эпителиопатия и эпителиальные эрозии, которые обычно неопасны.

Лечение

Даже без лечения простой конъюнктивит, как правило, проходит в течение 10–14 дней, поэтому лабораторные исследования обычно не выполняют. Перед началом лечения очень важно очистить веки и удалить отделяемое. До тех пор, пока оно не прекратится, в течение дня необходимо применять антибиотики широкого спектра действия в виде капель и перед сном — в виде мази.

1. **Антибиотики в виде капель**
   - *а) фузидиевая кислота* (фуциталмик) — вязкая суспензия, которую используют при стафилококковой инфекции, но она не эффективна по отношению к большинству грамотрицательных бактерий. Начальная терапия — 4 раза в день в течение 48 ч и затем 2 раза в день;
   - *б) хлорамфеникол* имеет широкий спектр действия, и его первоначально применяют каждые 1–2 ч;
   - *в) другие антибиотики:* ципрофлоксацин, офлоксацин, ломефлоксацин, гентамицин, неомицин, фрамицитин, тобромицин, неоспорин (полимиксин B + неомицин + грамицидин) и политрим (полимиксин + триметоприм).
2. **Антибиотики в виде мази** обеспечивают более высокую концентрацию в течение длительного периода, чем капли, но следует ограничить их использование в течение дня, т.к. они вызывают стертое течение заболевания. Мази лучше использовать на ночь, чтобы обеспечить хорошую концентрацию антибиотика в течение сна. Антибиотики в форме мази: хлорамфеникол, гентамицин, тетрациклин, фрамицетин, полифакс (полимиксин B + бацитрацин) и политрим.

Гонококковый кератоконъюнктивит

Гонорея — венерическая инфекция мочеполового тракта, вызванная грамотрицательным диплококком *Neisseria gonorrhoeae*, который способен проникнуть в интактный роговичный эпителий.

Конъюнктивит

1. **Проявляется** остро с конъюнктивальным отделяемым.
2. **Симптомы**

Рис. 4.13
Гнойное отделяемое при гонококковом конъюнктивите

Рис. 4.14
Конъюнктивальные псевдомембраны

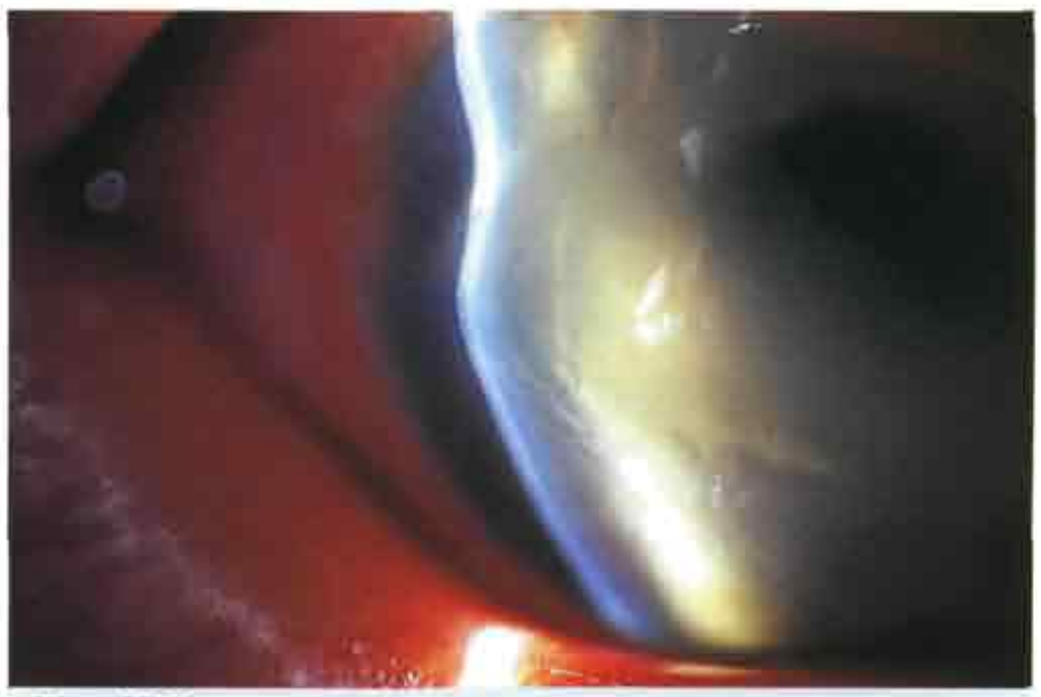


Рис. 4.15
Роговичное изъязвление при гонококковой инфекции

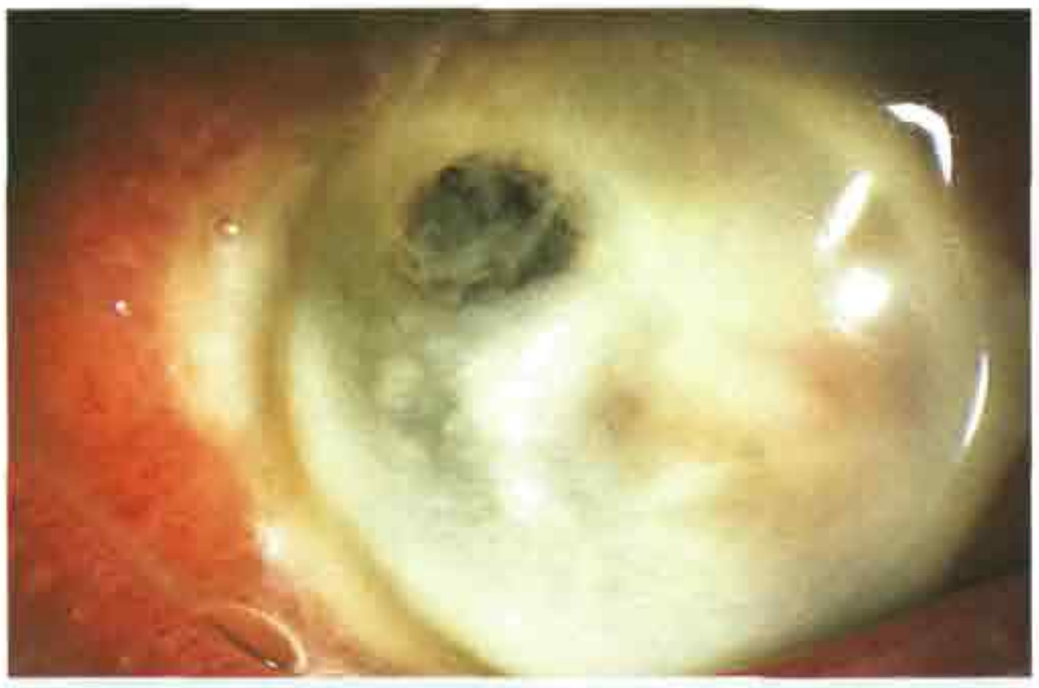


Рис. 4.16
Перфорация роговицы и эндофтальмит при гонококковой инфекции

- Веки мягкие и отечные.
- Отделяемое профузное и гнойное (рис. 4.13).
- Интенсивная конъюнктивальная гиперемия, отек, часто формируются псевдомембраны (рис. 4.14).
- Выраженная лимфаденопатия, в тяжелых случаях может нагнаиваться.

Кератит

Если конъюнктивит не лечить, может развиться кератит:

- Образуется краевая язва с гнойным отделяемым между отечной конъюнктивой и лимбальной частью роговицы.
- Соединяясь, формируется периферическая кольцевая язва.
- Язва в центре (рис. 4.15) может быстро привести к перфорации и эндофтальмиту (рис. 4.16).

Лечение

Пациента госпитализируют, отделяемое берут для бактериологического исследования и проводят регулярную гигиеническую обработку век через короткие интервалы времени.

1. **Системно** внутривенно цефотаксим 1 г 2 раза в день. Если вовлечена только конъюнктива, достаточно лечения в течение 1 дня, но при поражении роговицы может потребоваться более длительное лечение.
2. **Местно** применяют гентамицин или бацитрацин, сначала в очень частых инстилляциях.

NB: Важно распознавание и лечение присоединившейся хламидийной инфекции.

Вирусные инфекции

Аденовирусный кератоконъюнктивит

Спектр аденовирусной глазной инфекции изменяется от умеренной и почти бессимптомной болезни до развитой инфекции с осложненным течением. Данное заболевание — профессиональный риск офтальмологов, поскольку передача этого очень контагиозного вируса происходит через дыхательные пути или глазное отделяемое и загрязненные полотенца, руки или оборудование. Инкубационный период составляет 4–10 дней. После начала конъюнктивита вирус распространяется в течение приблизительно 12 дней. При обследовании пациентов с подозрением на аденовирус должны быть приняты все меры предосторожности: тщательное мытье рук и дезинфекция глазных инструментов; инфицированный персонал в стационарах не должен соприкасаться с пациентами.

Вирусные возбудители

1. **Фарингоконъюнктивальная лихорадка** наиболее часто вызывается аденовирусами 3, 4, 7 типов и редко 5. Передается капельно и обычно поражает детей, которые также заболевают инфекцией верхнего респираторного тракта. Кератит развивается приблизительно в 30% случаев, но редко бывает тяжелым.
2. **Эпидемический кератоконъюнктивит** наиболее часто вызывается 8 и 19 типами аденовируса и не-

Рис. 4.17
Отек века при аденовирусной инфекции

Рис. 4.18 Конъюнктивальные фолликулы при аденовирусной инфекции

сколькими другими типами. Инфекция передается контактно через руки, инструменты и растворы. В отличие от ФКЛ эпидемический кератоконъюнктивит не вызывает системных симптомов. Кератит развивается приблизительно в 80% случаев и может иметь тяжелое течение.

Конъюнктивит

1. **Проявляется** остро водянистым отделяемым, покраснением, дискомфортом и светобоязнью, часто вовлекаются оба глаза.
2. **Симптомы**
   - Отек век (рис. 4.17).
   - Водянистое отделяемое и конъюнктивальные фолликулы (рис. 4.18).
   - Подконъюнктивальные кровоизлияния, отек и псевдомембраны (рис. 4.19) в тяжелых случаях.
   - Легкая лимфаденопатия.
3. **Лечение** является в значительной степени симптоматическим и поддерживающим. Самопроизвольное разрешение наблюдается в течение 2 нед. Антивирусные средства неэффективны, стероиды местно назначают только в тяжелых случаях.

Рис. 4.19 Конъюнктивальные псевдомембраны при аденовирусной инфекции

Рис. 4.20 Точечный эпителиальный кератит при аденовирусной инфекции, стадия 1

Рис. 4.21 Субэпителиальные помутнения при аденовирусной инфекции, стадия 2

Рис. 4.22 Передние стромальные помутнения при аденовирусной инфекции, стадия 3

Кератит

1. **Симптомы**
   а) стадия 1 развивается в течение 7–10 дней после начала заболевания и характеризуется точечным эпителиальным кератитом, который разрешается в течение 2 нед (рис. 4.20);
   б) стадия 2 характеризуется ограниченными белыми субэпителиальными помутнениями, которые развиваются под исчезающим пораженным эпителием (рис. 4.21). Полагают, что помутнения представляют собой иммунный ответ вирусу и могут быть связаны с умеренно протекающим транзиторным передним увеитом;
   в) стадия 3 характеризуется стромальными инфильтратами, которые постепенно исчезают за месяцы или годы (рис. 4.22).
2. **Лечение** стероидами местно проводят только при ощущении дискомфорта в глазу или снижении остроты зрения (стадия 3). Стероиды не сокращают естественный ход болезни, но подавляют роговичное воспаление. При преждевременном прекращении стероидной терапии заболевание имеет тенденцию к рецидивированию.

Рис. 4.23
Фолликулярный конъюнктивит, связанный с поражением единичным моллюском на нижнем краю века

Конъюнктивит, вызванный контагиозным моллюском

Моллюск — фильтрующийся вирус, вызывающий характерные поражения на коже и реже — на слизистых. Распространяется при непосредственном контакте и встречается преимущественно в детском возрасте. *Моллюск также часто обнаруживают у больных со* СПИД. При глазных проявлениях моллюска могут поражаться и другие части тела пациента.

1. Симптомы

- На краю века образуется маленький, бледный, нередко с восковидным блеском узелок, имеющий пупковидное втяжение.
- Поражение может быть пропущено, если оно атипично по внешности или находится на некотором расстоянии от края века.
- Отделяемое обычно умеренное и слизеподобное.
- Фолликулярная реакция конъюнктивы — на стороне поражения века (рис. 4.23).
- Редко у пациентов с иммунной недостаточностью узелки моллюсков могут появляться на бульбарной конъюнктиве.
- При длительном течении может развиться эпителиальный кератит, который при отсутствии лечения приводит к образованию паннуса.

2. Лечение заключается в деструкции пораженного участка века путем экспрессии, иссечения, криотерапии или прижигания.

Хламидийные инфекции

Хламидийный конъюнктивит у взрослых

Хламидийный конъюнктивит передается половым путем и вызывается серотипами D–K *Chlamydia trachomatis.*

Пациенты с хламидийным конъюнктивитом обычно молоды и многие из них имеют сопутствующую половую инфекцию (цервицит — у женщин и уретрит — у мужчин), которая может быть бессимптомной (*см.* главу 20). Заражение происходит от урогенитальных выделений, хотя может встречаться распространение инфекции

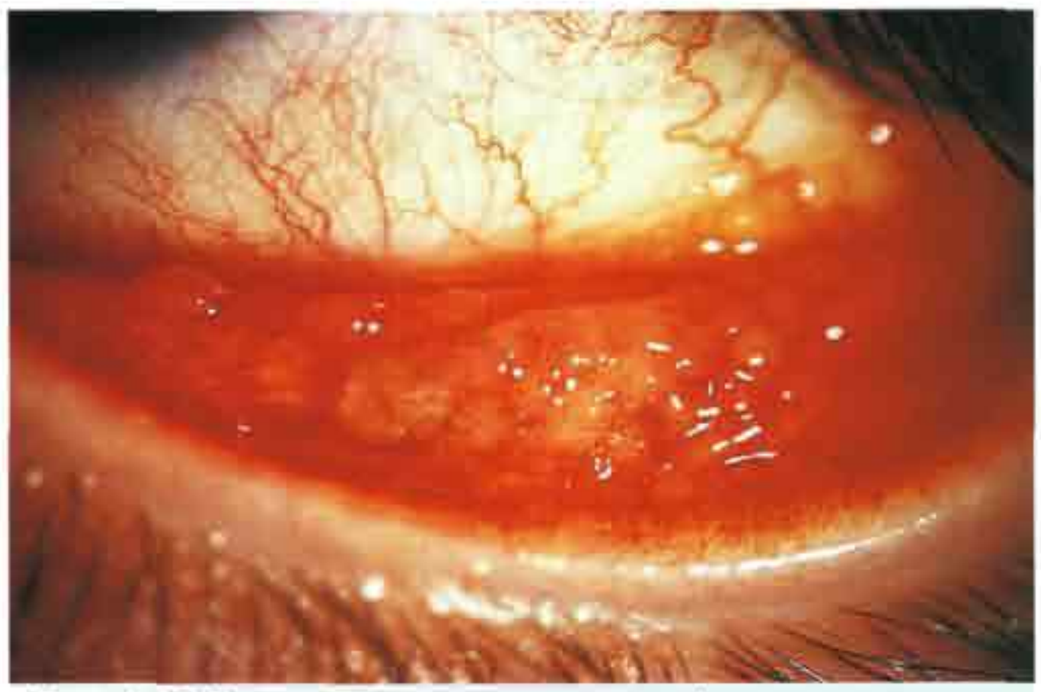


Рис. 4.24 Большие конъюнктивальные фолликулы при хламидийной инфекции у взрослых

Рис. 4.25 Конъюнктивальные фолликулы при хламидийной инфекции у взрослых

Рис. 4.26 Краевые инфильтраты при хламидийной инфекции у взрослых

Рис. 4.27
Верхний микропаннус при длительно текущей хламидийной инфекции у взрослых

«глаз в глаз». Инкубационный период — приблизительно 1 нед.

Клинические особенности

1. **Проявляется** подострым началом, характеризующимся односторонним или двухсторонним слизисто-гнойным отделяемым. В отличие от аденовирусной инфекции конъюнктивит становится хроническим и, если его не лечить, может персистировать в течение 3–12 мес.
2. **Симптомы**
   - Скудное слизисто-гнойное отделяемое.
   - Большие фолликулы, наиболее выраженные в нижнем конъюнктивальном своде (рис. 4.24), могут также образовываться и на верхней тарзальной конъюнктиве (рис. 4.25).
   - Периферические роговичные инфильтраты могут появляться через 2–3 нед после начала конъюнктивита (рис. 4.26).
   - Легкая лимфаденопатия.
   - Длительные случаи характеризуются менее выраженной фолликулярной реакцией, развитием умеренного конъюнктивального рубцевания и верхним паннусом (рис. 4.27).

Лабораторные исследования

Подтверждение клинического диагноза может быть достигнуто при помощи лабораторных исследований. Учитывая венерическую природу болезни, необходимо принудительное обследование в урологической клинике для исключения других заболеваний, передающихся половым путем. В настоящее время используют следующие тесты.

1. **Прямой иммунофлуоресцентный метод** с использованием моноклональных антител является быстрым и недорогим.
2. **Иммуноферментный анализ** на хламидийные антигены.
3. **Стандартный один пассаж в культуре клеток McCoy** (быстрый культуральный метод) требует по крайней мере 3 дня.
4. **Полимеразная цепная реакция**.

Рис. 4.28 Слизисто-гнойное отделяемое при хламидийной инфекции у новорожденных

Лечение

1. **Местное**: тетрациклиновая мазь 4 раза в день в течение 6 нед.
2. **Системная** терапия одним из следующих препаратов:
   - Азитромицин 1 г как однократная доза.
   - Доксициклин 100 мг 2 раза в день в течение 1–2 нед.
   - При неэффективности тетрациклина — 500 мг эритомицина 4 раза в день в течение 1 нед.

NB: Необходимо обследовать и лечить всех половых партнеров.

Хламидийный конъюнктивит у новорожденных

Хламидийная инфекция — наиболее распространенная и подлежащая регистрации причина конъюнктивита у новорожденных. Она может быть связана с системной хламидийной инфекцией, которая обычно приводит к отиту, риниту и пневмонии. Инфекция передается от матери во время родов, поэтому важно, чтобы оба родителя были обследованы на наличие половой инфекции.

1. **Проявляется** обычно через 5–19 дней после рождения.
2. **Симптомы**: слизисто-гнойное отделяемое (рис. 4.28) и папиллярная конъюнктивальная реакция (т.к. у младенцев не может развиться фолликулярная реакция

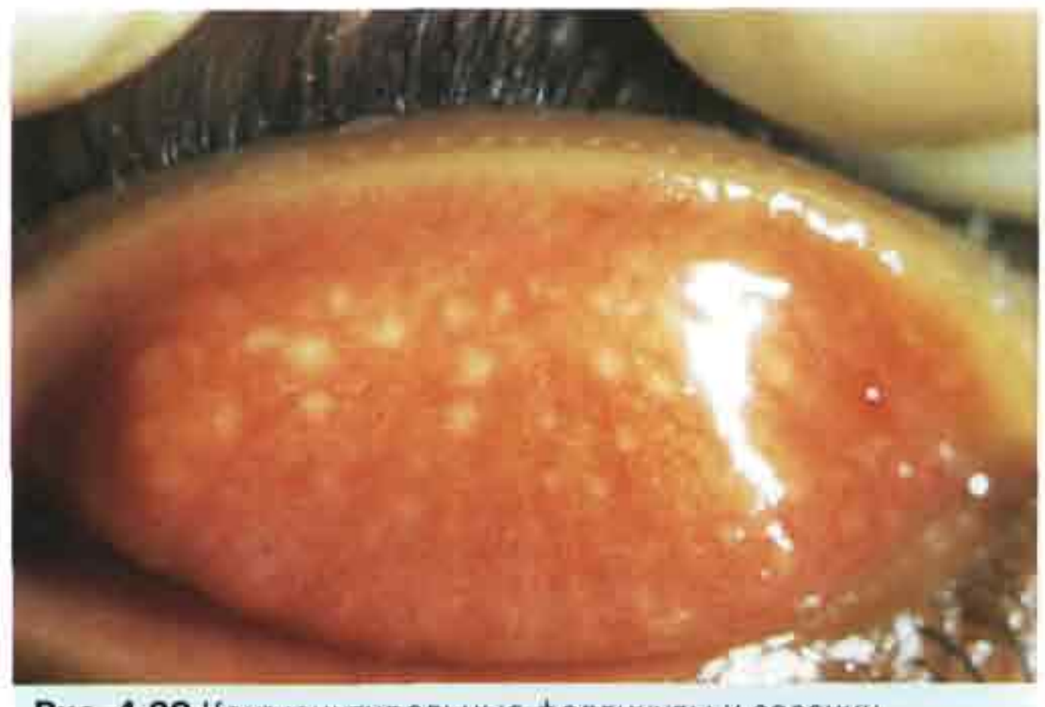


Рис. 4.29 Конъюнктивальные фолликулы и сосочки при ранней острой стадии трахомы

приблизительно до 3 мес жизни). Без лечения могут возникнуть осложнения в виде конъюнктивального рубцевания и верхнего роговичного паннуса.

3. **Лечение**: местно тетрациклин и внутрь эритромицин этилсукцинат в расчете 25 мг/кг 2 раза в день в течение 2 нед.

Рис. 4.30 Умеренное конъюнктивальное рубцевание при хронической трахоме

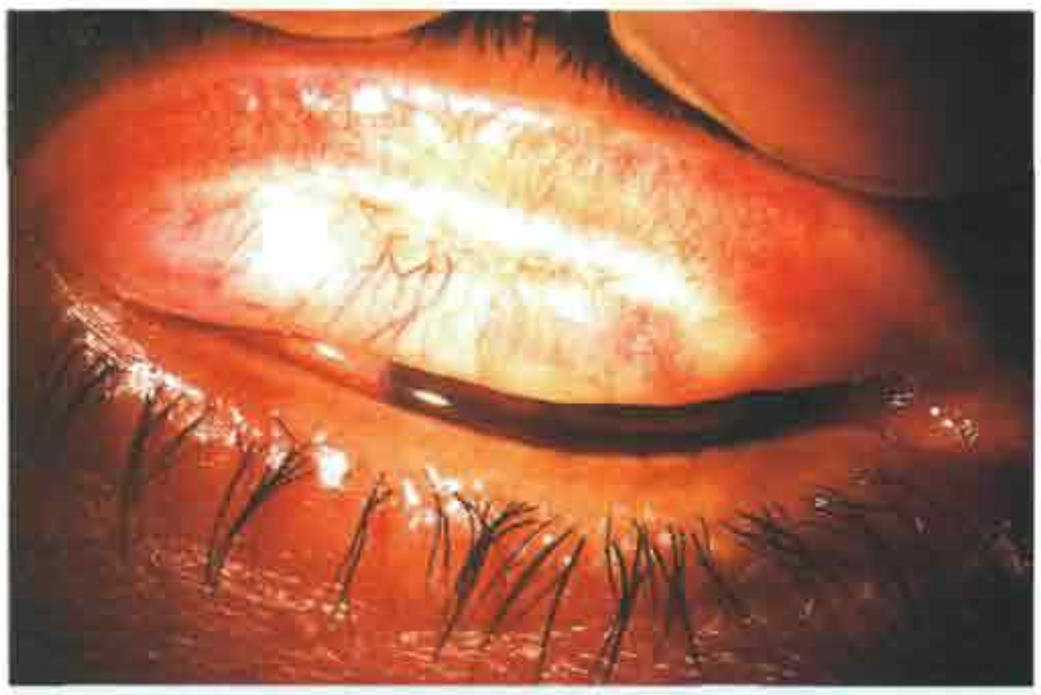


Рис. 4.31 Конъюнктивальное рубцевание (линия Arlt) при хронической трахоме

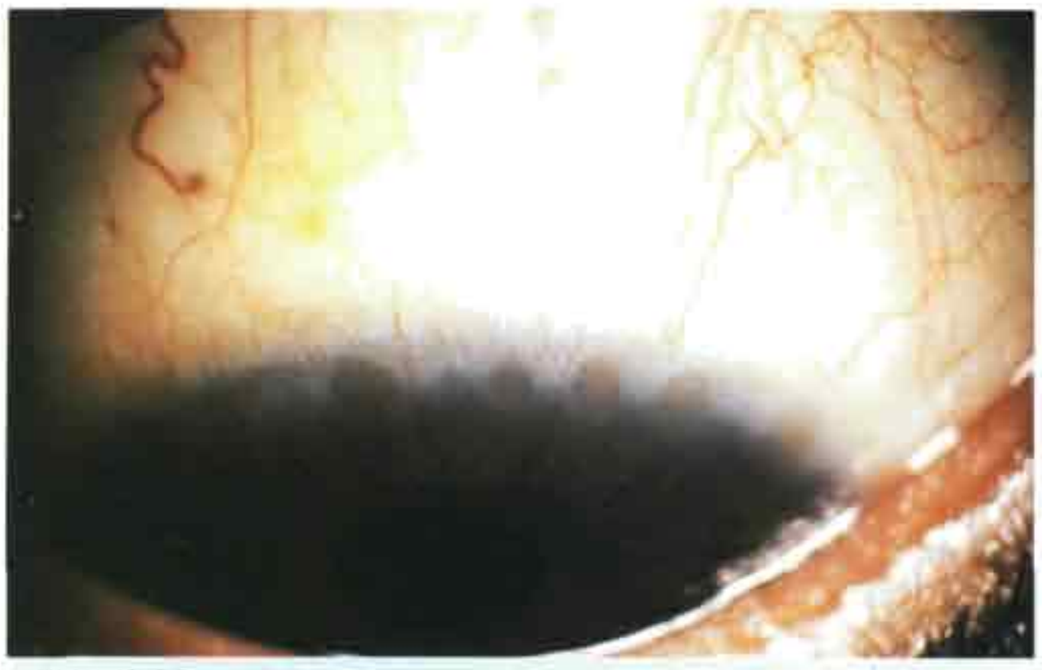


Рис. 4.32
Ямки Herbert при трахоме

NB: Применение тетрациклина системно противопоказано детям до 12 лет, а также беременным или кормящим грудью женщинам, потому что это может вызвать окрашивание зубов и иногда — гипоплазию плода.

Трахома

Трахома — инфекция, вызванная серотипами A, B, Ba и C *Chlamydia trachomatis*. Это болезнь населения, живущего в плохих санитарно-гигиенических условиях. Обыкновенная муха — основной переносчик болезни в цикле инфекция–реинфекция. В настоящее время трахома — основная причина обратимой слепоты в мире.

Клинические особенности и лечение

1. **Проявляется** в детстве смешанным фолликулярно-папиллярным конъюнктивитом (рис. 4.29). У детей моложе 2 лет может преобладать папиллярный компонент.
2. **Хроническое конъюнктивальное воспаление** приводит к образованию линейных или звездообразных рубцов (рис. 4.30) в более легких случаях или широ-

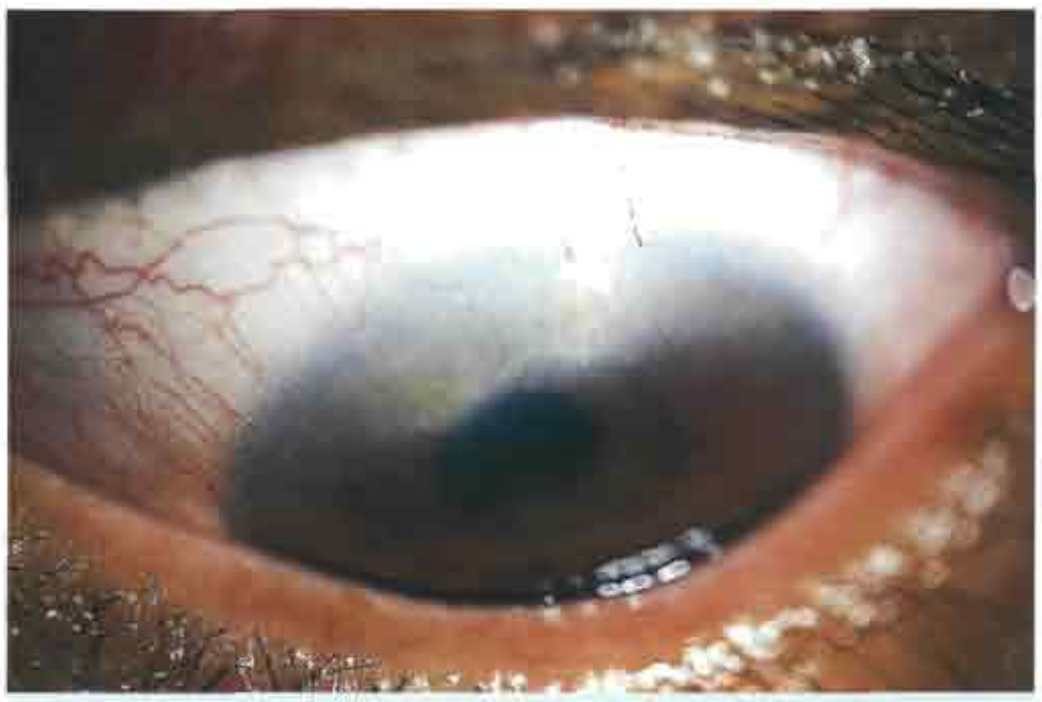


Рис. 4.33
Трахоматозный паннус

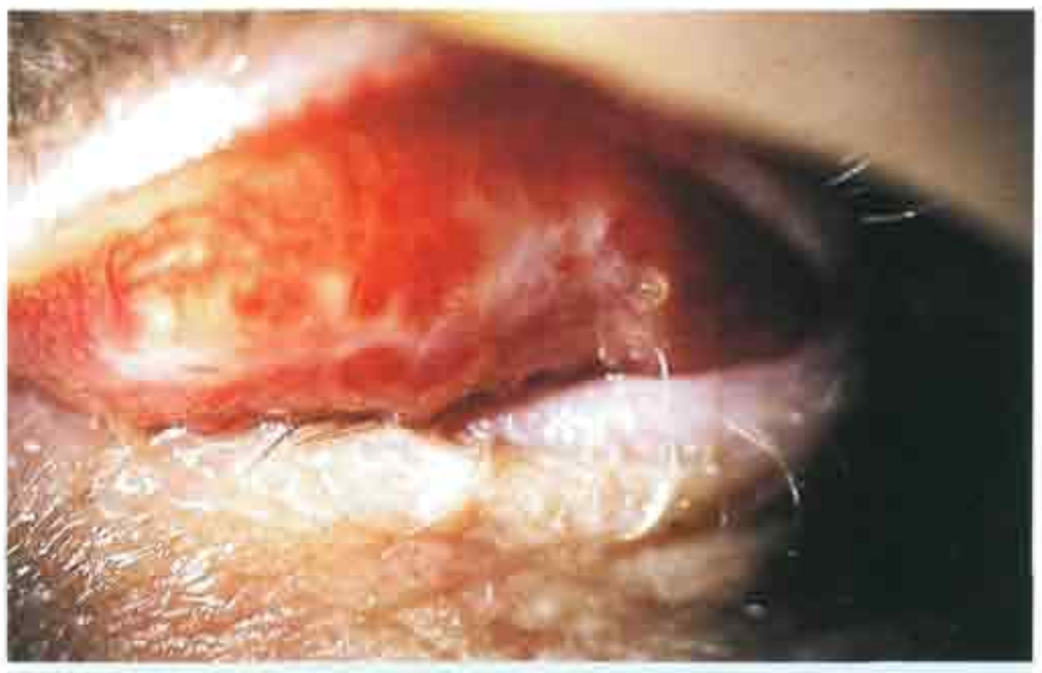


Рис. 4.34
Тяжелое конъюнктивальное рубцевание при трахоме

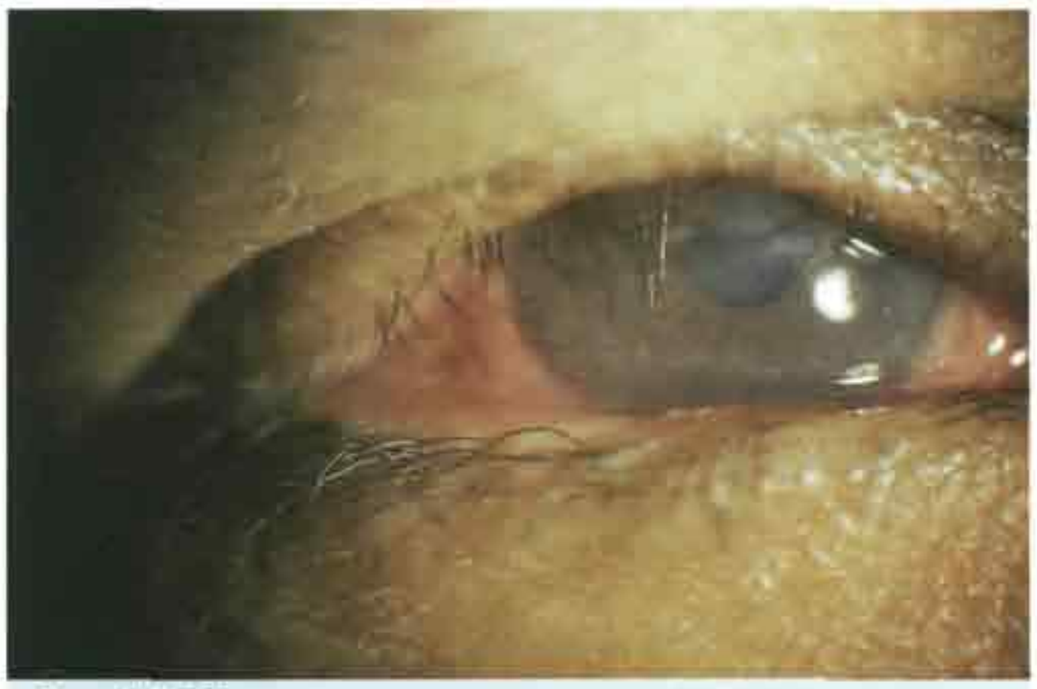


Рис. 4.35 Трихиаз и васкуляризация роговицы при прогрессирующей трахоме

Рис. 4.37
Аллергический риноконъюнктивит

Рис. 4.36
Заворот верхнего века при прогрессирующей трахоме (предоставлено C. Barry)

ких сливающихся рубцов (линии Arlt) (рис. 4.31) — в тяжелых случаях. Вовлекается вся конъюнктива, но наиболее выражены поражения на верхнем хряще.

3. **Лимбальные фолликулы** имеют уникальную особенность: они рубцуются, покрываются эпителием, в результате этого образуются углубления (ямки Herbert) (рис. 4.32).
4. **Кератит** во время воспалительного процесса переходит от поверхностного эпителиального кератита до стромальных инфильтратов и формирования паннуса (рис. 4.33).
5. **Прогрессивное конъюнктивальное рубцевание** в тяжелых случаях вызывает деформацию век, особенно верхнего хряща (рис. 4.34), вызывая трихиаз (рис. 4.35) и рубцовый заворот век (рис. 4.36). Это может также разрушить конъюнктивальные бокаловидные клетки и вовлечь каналец слезной железы, что приведет к развитию «сухого» глаза.
6. **Терминальная стадия трахомы** характеризуется тяжелыми изъязвлениями и помутнением роговицы.
7. **Лечение**: азитромицин 1 г однократно. Самая важная профилактическая мера — строгая личная гигиена.

Классификация трахомы Всемирной организацией здравоохранения

TF — трахоматозные фолликулы от 5 и более на верхнем хряще.
TI — трахоматозное воспаление, диффузно вовлекающее тарзальную конъюнктиву, приводящее к запустеванию 50% и более нормальных глубоких сосудов хряща.
TS — трахоматозное конъюнктивальное рубцевание.
TT — трахоматозный трихиаз, приводящий к повреждению роговой оболочки.
CO — роговичные помутнения.

Аллергические воспаления

Аллергический риноконъюнктивит

Аллергический риноконъюнктивит — наиболее распространенная форма глазной и назальной аллергии, проявляется реакцией гиперчувствительности на определенные антигены, присутствующие в воздухе.

1. **Классификация**
   а) сезонный аллергический риноконъюнктивит (поллиноз) начинается весной и длится в течение лета, является самой распространенной и легкой формой аллергического конъюнктивита. Наиболее общие аллергены — пыльца;
   б) всесезонный аллергический риноконъюнктивит вызывает симптомы в течение года с обострениями осенью, когда экспозиция пылевых клещей и грибковых аллергенов является самой большой. Это заболевание менее распространено и протекает легче, чем поллиноз, но более постоянно.
2. **Проявляется** транзиторным течением с острыми атаками покраснения, слезотечения и зуда, сопровождающимися чиханием и выделениями из носа.
3. **Симптомы**
   - Отек века.
   - Конъюнктива имеет молочный (рис. 4.37) или розоватый цвет в результате отека и инъекции.

- На верхней тарзальной конъюнктиве располагаются маленькие сосочки.

4. **Лечение**: при появлении симптомов назначают любые местные стабилизаторы тучных клеток (недокромил, лодоксамид) или местные антигистаминные препараты (левокабастин, ацеластин или эмедастин) 2–4 раза в день. Отопатадин 0,1% содержит как антигистамин, так и стабилизатор тучных клеток и является эффективным при использовании 2 раза в день. Может быть полезен лотепредол 0,5% 4 раза в день.

Весенний кератоконъюнктивит

Весенний кератоконъюнктивит — рецидивирующее, двухстороннее воспаление, поражающее прежде всего мальчиков, живущих в теплом, сухом климате. Это аллергическое нарушение, при котором важную роль играет IgE и клеточно-опосредованные иммунные механизмы. У 3/4 пациентов — ассоциированная атопия, а 2/3 — имеют атопию у родственников. У таких пациентов в детстве часто развиваются астма и экзема. Начинается ВКК обычно после 5 лет и продолжается до достижения половой зрелости, изредка персистирует свыше 25 лет. ВКК может протекать сезонно, с пиком в конце весны и лета, хотя у многих пациентов заболевание протекает круглогодично. У пациентов с ВКК часто встречаются кератоконус, а также другие типы роговичной эктазии, такие как прозрачная краевая дегенерация и кератоглобус. Главные симптомы — интенсивный зуд глаз, который может сопровождаться слезотечением, светобоязнью, ощущением инородного тела и жжением, встречаются также обильное слизистое отделяемое и птоз. Существуют 3 главных клинических типа: (а) *пальпебральный*, (б) *лимбальный*, (в) *смешанный*. Лимбальные симптомы чаще встречаются у темнокожих, в то время как тарзальные и роговичные симптомы преобладают у светлокожих. Однако велика вероятность того, что многие легкие или атипичные формы могут быть не распознаны в связи с отсутствием точных диагностических критериев. Отдаленный прогноз хороший.

Клинические особенности

1. **Пальпебральный ВКК** (в порядке проявления)
   - Диффузная сосочковая гипертрофия, наиболее выраженная на верхнем хряще (рис. 4.38).

Рис. 4.38
Конъюнктивальная гиперемия и диффузная сосочковая гипертрофия при легкой форме весеннего катара

Рис. 4.40
Гигантские сосочки и обильная слизь при прогрессирующем весеннем катаре (предоставлено A. Bakon)

Рис. 4.39 Вид «булыжной мостовой» при тяжелой форме весеннего катара

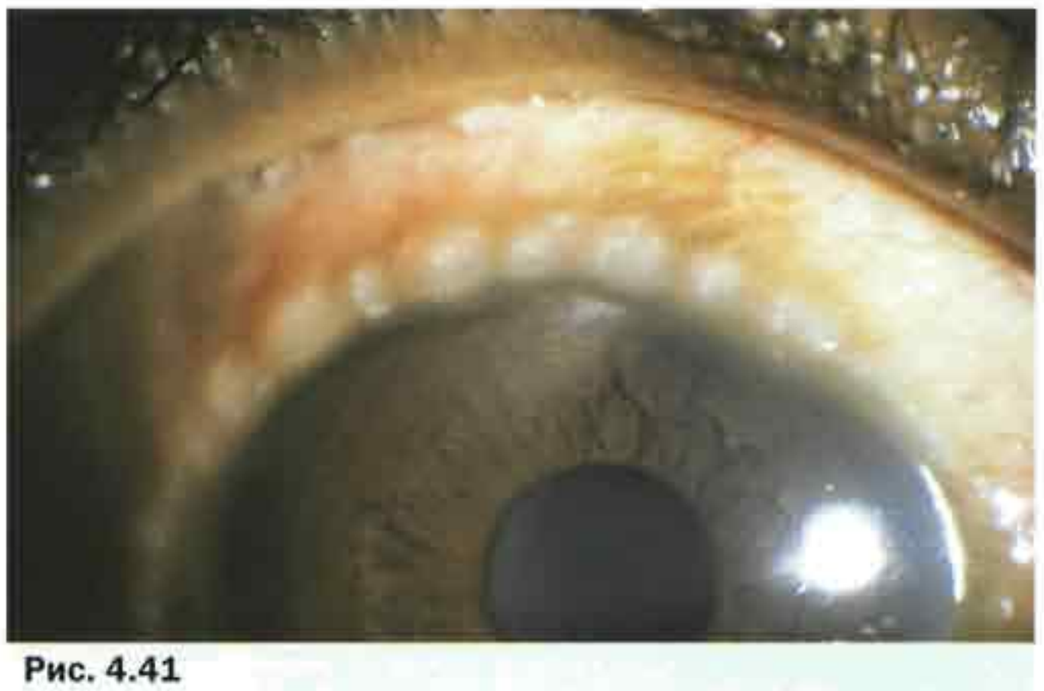


Рис. 4.41
Лимбальные узелки с блестящими белыми бляшками между ними (пятна Trantas) при лимбальной ВКК

- Сосочки увеличиваются, располагаются полигонально и уплощаются, напоминая «булыжную мостовую» (рис. 4.39).

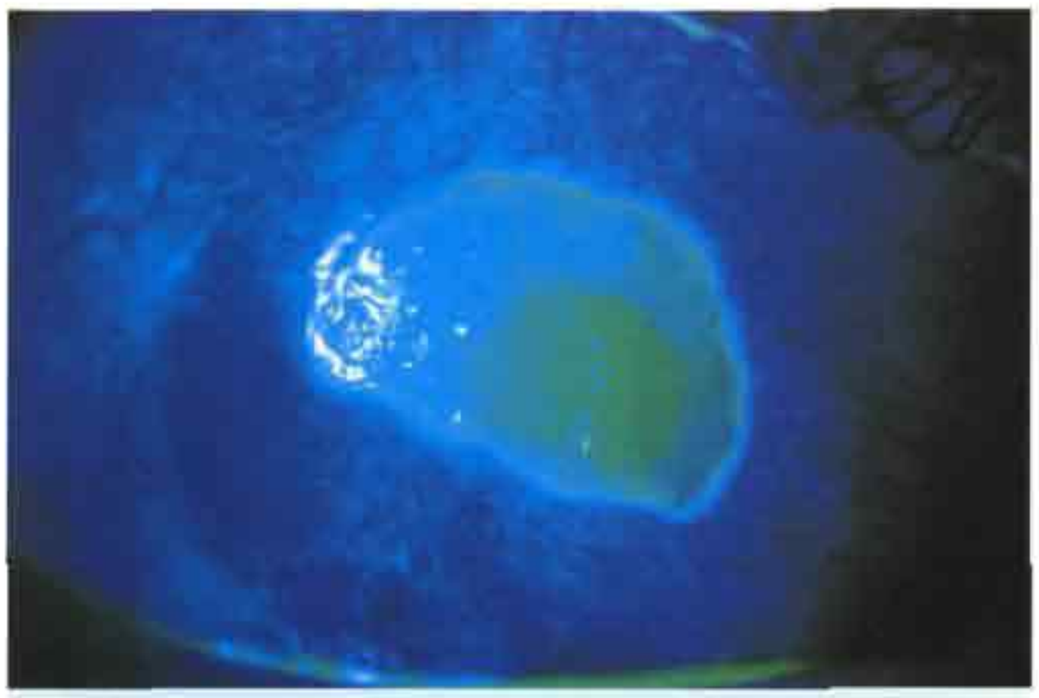


Рис. 4.42
Щитовидное изъязвление роговицы, окрашенное флуоресцеином, при весеннем катаре (предоставлено C. Barry)

Рис. 4.43
Роговичная бляшка при весеннем катаре

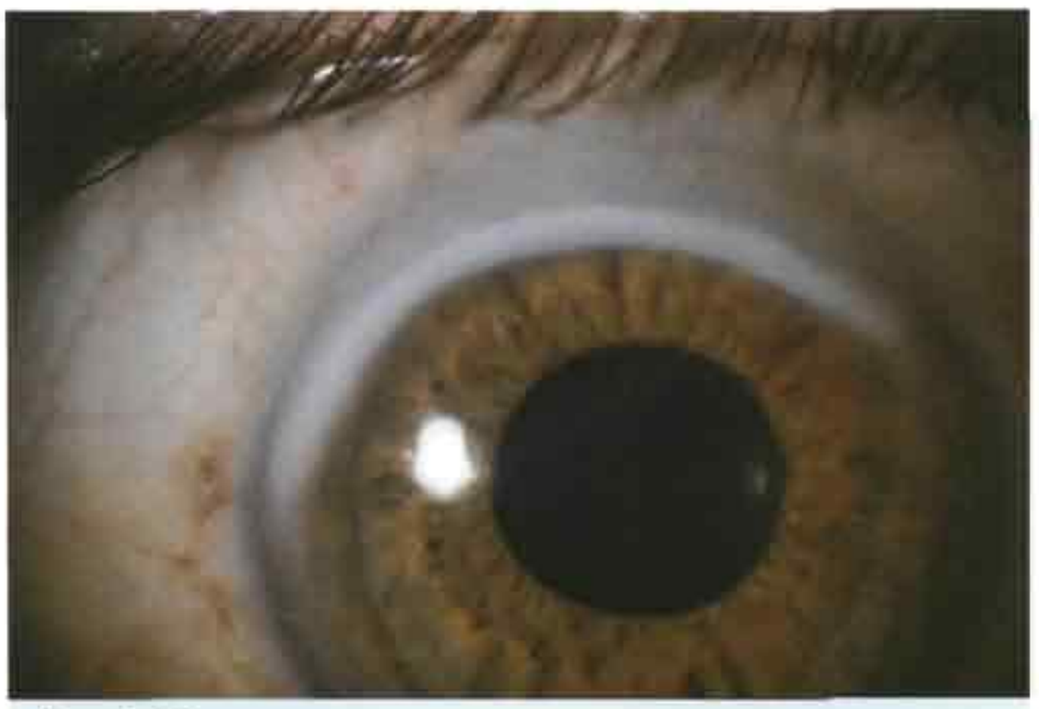


Рис. 4.44
Псевдостарческая дуга при весеннем катаре

- В тяжелых случаях соединительнотканные перегородки разрушаются, позволяя разрастись гигантским сосочкам, которые могут быть обильно покрыты слизью (рис. 4.40).
- При стихании воспаления сосочки сокращаются и становятся более разделенными, но не исчезают.

2. **Лимбальный ВКК** характеризуется слизеподобными узелками, рассеянными вокруг лимба с раздельными белыми поверхностными пятнами (пятна Trantas) на верхушках бляшек, состоящие преимущественно из эозинофилов (рис. 4.41).

Кератопатия

Кератопатия встречается часто и может принимать следующие формы.

1. **Точечные эпителиальные эрозии** — самые ранние проявления; вовлекается верхняя часть роговицы.
2. **Щитовидная язва** (рис. 4.42) — серьезная проблема, может быть осложнена бактериальным кератитом, перфорации случаются редко.
3. **Гиперкератоз** (рис. 4.43) может встречаться, когда основа язвы становится покрытой высушенной слизью. Это приводит к нарушению смачивания слезой, препятствует реэпителизации и способствует субэпителиальному рубцеванию и васкуляризации.
4. **Псевдостарческая дуга** схожа с arcus senilis. Очертаниями обычно напоминает «лук Купидона» в воспаленном сегменте лимба (рис. 4.44).

Лечение

1. **Местное**
   а) стероиды предназначены главным образом для лечения кератопатии, хотя могут потребоваться при кратковременной терапии пациентам с тяжелыми симптомами конъюнктивального воспаления. В терапии лучше использовать фторметалон, т.к. он меньше повышает ВГД, чем дексаметазон и преднизолон. В период ремиссии желательно прекратить использование стероидов, а при обострении лечить ими интенсивно, начиная с больших доз и как можно быстрее переходя к меньшим;
   б) стабилизаторы тучных клеток типа недокромила (2 раза в день) и лодоксамида (4 раза в день) используют как профилактические средства, чтобы уменьшить потребность в стероидах. Они не имеют побочных эффектов стероидов и поэтому могут использоваться для длительного применения, но неэффективны при лечении острых состояний;
   в) антигистамины типа левокабастина также эффективны;
   г) ацетилцистеин 0,5% имеет муколитические свойства; его используют в лечении формирования гиперкератоза на ранних стадиях;
   д) циклоспорин 2% используют в случаях устойчивости к стероидам, но он еще не является широкодоступным препаратом.
2. **Подхрящевые инъекции** стероида бетаметазона или триамцинолона эффективны у больных с тяжелой формой заболевания, устойчивой к обычной терапии.

3. **Хирургическое** лечение может требоваться при тяжелых щитовидных язвах, устойчивых к медикаментозной терапии. Это может быть хирургическая обработка раны, поверхностная кератэктомия, эксимерлазерная фототерапевтическая кератэктомия и амниотическая мембранная трансплантация для улучшения реэпителизации.

Рис. 4.45
Тарзальная конъюнктивальная инфильтрация при АКК

Атопический кератоконъюнктивит

Это относительно редкое, но серьезное заболевание, которое возникает у молодых людей с атопическим дерматитом (*см.* главу 20). У этих пациентов глазные проявления могут развиться спустя несколько лет после начала других аллергических симптомов. Глазные проявления похожи на ВКК, но есть некоторые различия, хотя иногда АКК может быть прямым продолжением детского ВКК. В отличие от ВКК, который обычно разрешается спонтанно, АКК персистирует много лет и ассоциируется с большим числом глазных поверхностных заболеваний. У пациентов с атопическим дерматитом могут развиться осложнения: кератоконус, пресенильная катаракта и редко — отслойка сетчатки.

Клинические особенности

1. **Веки** красные, утолщены, мацерированы, глазная щель сужена (*см.* рис. 1.19). Очень часто сочетается с хроническим стафилококковым блефаритом.

Рис. 4.46 Умеренная конъюнктивальная сосочковая гипертрофия при АКК

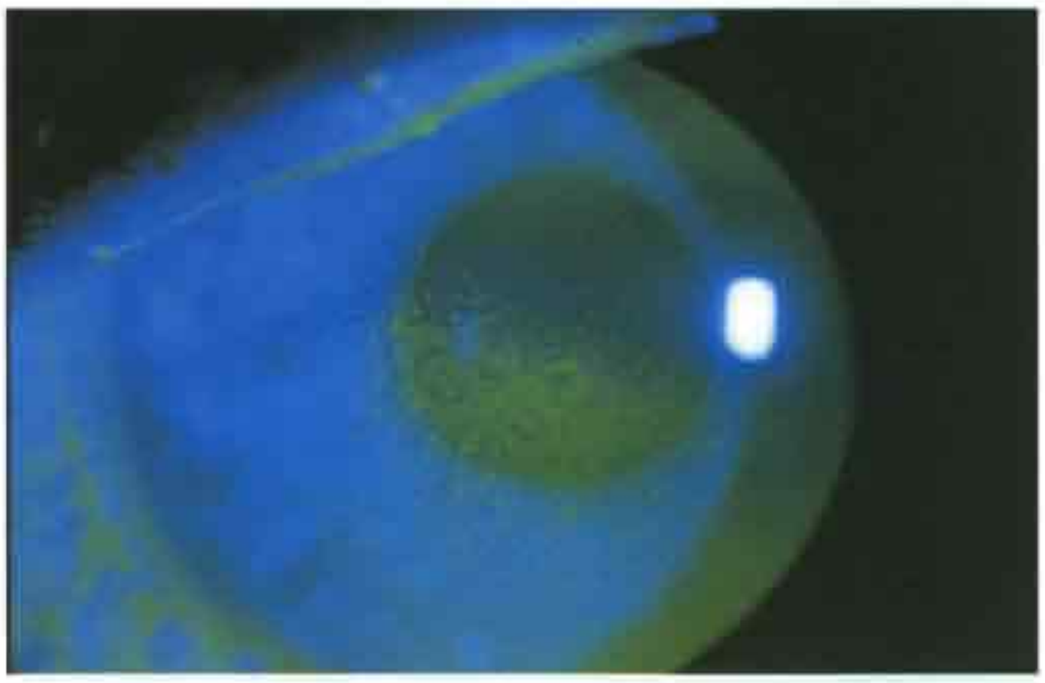


Рис. 4.48
Обширные точечные эпителиальные эрозии при АКК

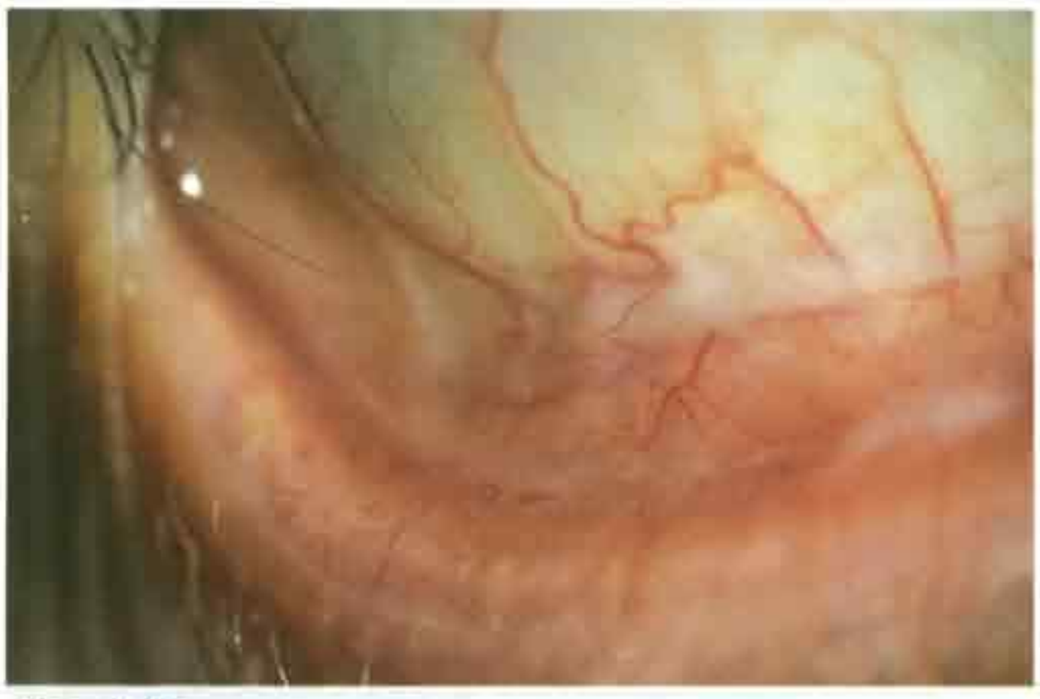


Рис. 4.47
Конъюнктивальное рубцевание при прогрессирующей АКК

Рис. 4.49
Щитовидное переднее стромальное рубцевание при АКК

2. **Конъюнктивит** прежде всего поражает тарзальную конъюнктиву и конъюнктиву нижнего свода.
   - Инфильтрация тарзальной конъюнктивы лишена характерных признаков (рис. 4.45).
   - Во время обострений может быть отек, лимбальная гиперемия и сосочковая гипертрофия (рис. 4.46).
   - При прогрессировании может развиться рубцующийся конъюнктивит с укорочением нижнего свода и формированием симблефарона (рис. 4.47).
3. **Кератопатия** — основная причина ухудшения зрения. Характеризуется:
   - Точечной эпителиальной эрозией (рис. 4.48).
   - Более глубоким повреждением, включающим стойкие эпителиальные дефекты, щитовидные передние стромальные рубцы (рис. 4.49) и периферическую васкуляризацию.
4. **Осложнения**: выраженный герпетический и микробный кератит.

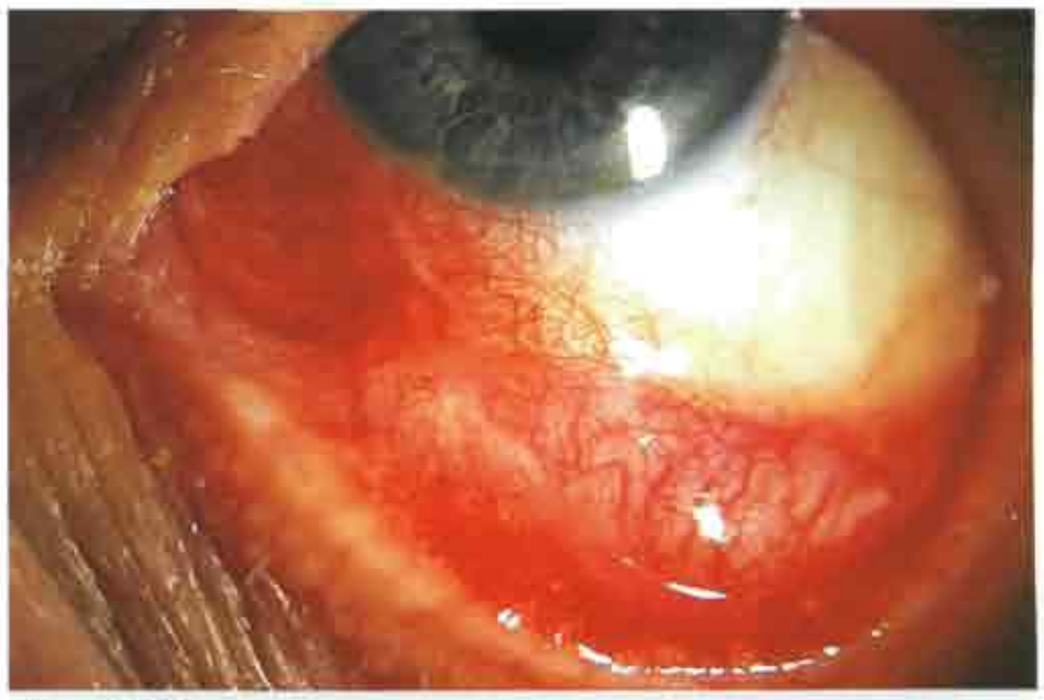


Рис. 4.50
Субконъюнктивальный фиброз и уплощение складки при глазном рубцовом пемфигоиде

Лечение

То же, что и при ВКК, но более трудное и длительное.

1. **Местное**
   а) ***антибиотики*** и гигиена век при лечении стафилококкового блефарита (*см.* главу 1);
   б) ***мази без консерванта*** могут использоваться в периоды обострения;
   в) ***стероиды*** эффективны как кратковременная терапия при тяжелых обострениях и при кератопатии;
   г) ***стабилизаторы тучных клеток*** типа кромогликата натрия, недокромила и лодоксамида эффективны и должны использоваться в течение года для профилактики обострения и как средства, позволяющие сократить прием стероидов;
   д) ***нестероидные противовоспалительные средства*** типа кетолорака также эффективны и могут использоваться в комбинации со стабилизаторами тучных клеток;
   е) ***антигистамины при АКК*** менее эффективны, чем при ВКК;
   ж) ***циклоспорин*** 2% эффективен и безопасен.
2. **Надхрящевые инъекции** стероидов используют при неэффективности местной терапии.
3. **Системное**
   а) ***антигистамины*** могут быть полезны при сильном зуде;
   б) ***антибиотики*** типа азитромицина 500 мг 1 раз в день в течение 3 дней могут быть эффективными при стафилококковой инфекции;
   в) ***циклоспорин*** применяют в тяжелых случаях.

Рис. 4.51
Активный глазной рубцовый пемфигоид

Буллезные кожно-слизистые заболевания

Рубцовый пемфигоид

Рубцовый пемфигоид — идиопатическое заболевание с субэпидермальным и/или субэпителиальным образованием пузырей и аутоиммунным рубцеванием (II тип гиперчувствительности). Характеризуется появлением аутоантител против межклеточного вещества. Обычно признаки появляются в среднем возрасте и чаще у женщин, чем у мужчин (*см.* главу 20). Конъюнктивальные проявления обычно сочетаются с кожно-слизистыми поражениями, но иногда могут встречаться изолированно (чистый рубцовый глазной пемфигоид). Глазные поражения всегда двухсторонние, но часто неодинаковы по времени начала и тяжести течения.

Клинические особенности

1. **Проявляется** постепенным развитием неспецифических симптомов в виде раздражения, жжения и слезотечения, что позволяет легко пропустить заболевание.
2. **Симптомы** (в порядке проявления)
   - Сосочковый конъюнктивит ассоциируется с диффузной гиперемией конъюнктивы.
   - Субконъюнктивальные пузыри могут формироваться и перфорироваться, что приводит к образованию язв и псевдомембран.

Рис. 4.52
Симблефарон при глазном рубцовом пемфигоиде

Рис. 4.55
Полная облитерация сводов при глазном рубцовом пемфигоиде

Рис. 4.53
Анкилоблефарон при глазном рубцовом пемфигоиде

Рис. 4.56 Вторичный бактериальный кератит при глазном рубцовом пемфигоиде

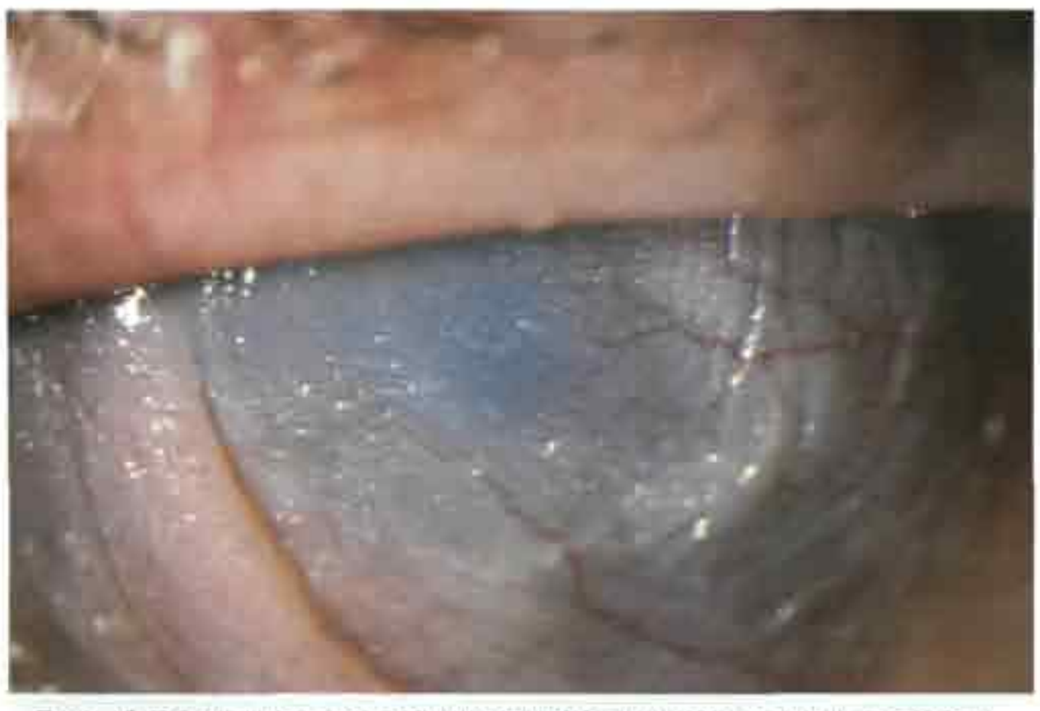


Рис. 4.54 Полная роговичная кератинизация при глазном рубцовом пемфигоиде

- Субэпителиальный фиброз, конъюнктивальное сморщивание и уплощение контура складок и сосочков (рис. 4.50).
- Обычно прогрессирующее течение болезни может прерываться эпизодами подострой активности, характеризующейся диффузной конъюнктивальной гиперемией и отеком (рис. 4.51).

Осложнения

1. **«Сухой» глаз** вызван комбинацией деструкции бокаловидных клеток и добавочных слезных желез, а также окклюзией главного слезного канала и отверстия мейбомиевой железы.
2. **Симблефарон** — серьезное осложнение, при котором формируются спайки между пальпебральной и бульбарной конъюнктивой. Чтобы лучше его увидеть в процессе болезни, необходимо оттянуть нижнее веко вниз и попросить пациента посмотреть вверх (рис. 4.52).
3. **Анкилоблефарон** характеризуется формированием спаек во внешних углах глазной щели между верхним и нижним веками (рис. 4.53).
4. **Вторичная кератопатия**, которая может быть рассмотрена как угрожающая, вызвана комбинацией заворота века с рубцеванием пальпебральной конъюнктивы, неправильным ростом ресниц (*см.* рис. 1.11), вторичным лагофтальмом из-за симблефарона, сухостью и снижением числа лимбальных стволовых клеток.

5. **Болезнь в терминальной стадии** характеризуется кератинизацией роговичной поверхности (рис. 4.54), облитерацией сводов (рис. 4.55), роговичной васкуляризацией и изъязвлением, которое может привести к вторичной бактериальной инфекции (рис. 4.56).

Лечение

1. **Местно**
   а) стероиды применяют в острой стадии;
   б) заменители слезы используют для восполнения дефицита собственной слезы;
   в) антибиотики применяют после взятия посевов с конъюнктивы и век.
2. **Подконъюнктивальные инъекции митомицина С** могут быть эффективны для предотвращения прогрессирования конъюнктивального рубцевания.
3. **Силиконовые контактные линзы** для защиты роговицы от повреждения ресницами и высыхания используют с осторожностью. Твердые склеральные контактные линзы могут быть эффективными для удержания слезной пленки на поверхности роговицы и ее защиты от выделений и механического повреждения веками, но они не предотвращают рубцевания сводов.
4. **Системная терапия** требуется в большинстве случаев.
   а) стероиды используют при острых проявлениях;
   б) Dapsone можно использовать при умеренных проявлениях для уменьшения вовлечения тканей в процесс;
   в) цитотоксические средства (метотрексат, циклофосфамид) могут быть полезны в подавлении конъюнктивального воспаления и предотвращении прогрессирования сморщивания слизистой. Азатиофрин менее эффективен при монотерапии, но может быть ценен при комбинации с другими частично эффективными средствами;
   г) внутривенное введение иммуноглобулинов может быть эффективным при упорно протекающем процессе.
5. **Хирургия** требуется при следующих осложнениях:
   - Рубцовый заворот века и неправильный рост ресниц.
   - Тяжелое проявление «сухого» глаза, когда необходима окклюзия слезных точек, если они не закрыты рубцами.
   - Большие распространенные роговичные дефекты могут требовать тарзорафии или инъекции токсина Cl. botulinum в леватор для стимуляции птоза и ускорения заживления.
   - Кератопротезирование (*см.* главу 5) можно применять на глазах с прогрессирующим ороговением глазной поверхности.

Синдром Stevens–Johnson

Синдром Stevens–Johnson — острое заболевание с тяжелым течением, вызывающее образование пузырей на коже и слизистых. Она встречается в основном у молодых, причем мужчины поражаются чаще, чем женщины. Точная этиология неизвестна, но вероятной причиной может быть патологическая иммунная реакция.

Рис. 4.57
Острый конъюнктивит при синдроме Stevens–Johnson

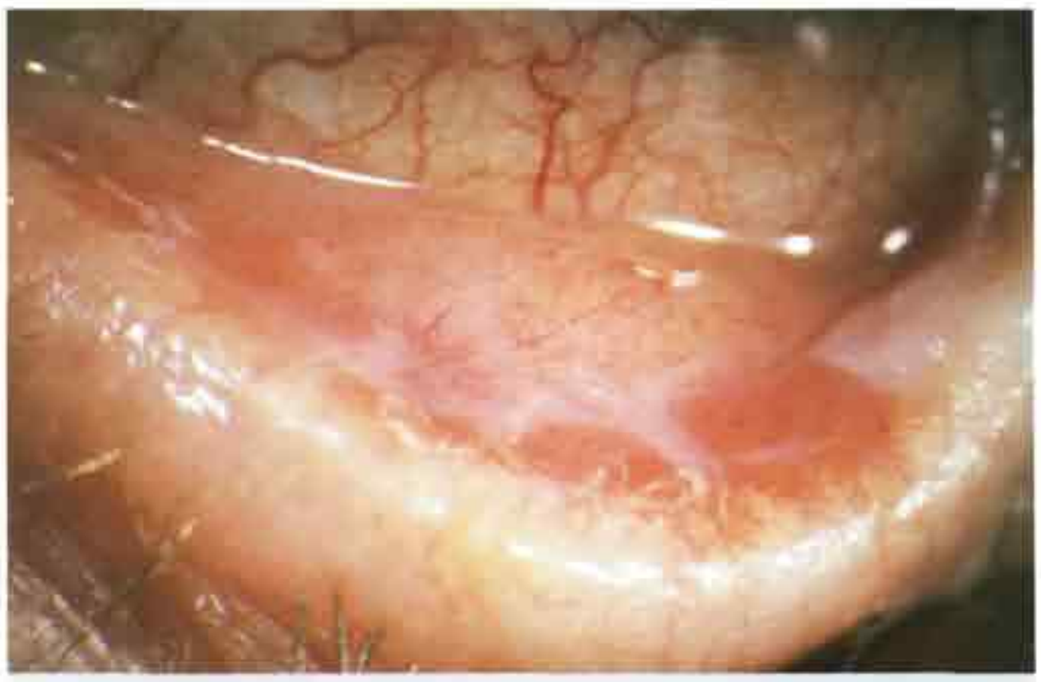


Рис. 4.58
Остаточный фокальный конъюнктивальный фиброз при синдроме Stevens–Johnson

Самым распространенным и быстро действующим фактором является гиперчувствительность к лекарствам или вирусным инфекциям. Основное поражение — острый васкулит, который повреждает кожу и слизистые у всех пациентов и конъюнктиву у 90% больных. Болезнь самоограничивающаяся: после завершения острой фазы большинство пациентов выздоравливают, функции поврежденных тканей восстанавливаются (*см.* главу 20).

Клинические особенности

1. **Проявляется** лихорадкой, недомоганием, ангиной, возможны кашель и артралгия, которые могут длиться до 14 дней.
2. **Симптомы**
   - Покрытые струпьями веки и транзиторный, самопроходящий сосочковый конъюнктивит — наиболее общие признаки (рис. 4.57).
   - Тяжелый пленчатый или псевдомембранозный конъюнктивит с образованием очаговых конъюнктивальных инфарктов и развитие участков фиброза встречается реже (рис. 4.58).

NB: После острой фазы заболевания рубцевание не встречается.

Осложнения

1. **Симблефарон** и ороговение.
2. **Ретенционное слезотечение**, вызванное блокадой слезных точек.
3. **«Сухой» глаз** как результат нарушения функции слезной железы и блокады канальцев.
4. **Вторичная кератопатия** из-за рубцового заворота века, неправильного роста ресниц и ороговения конъюнктивы.

Лечение

1. **Стероиды системно** обычно необходимы. Ацикловир применяют, если в качестве причины подозревают вирус простого герпеса.
2. **Стероиды местно** начинают применять рано и используют в течение всей болезни для лечения васкулита и предотвращения образования очагов некроза конъюнктивы.

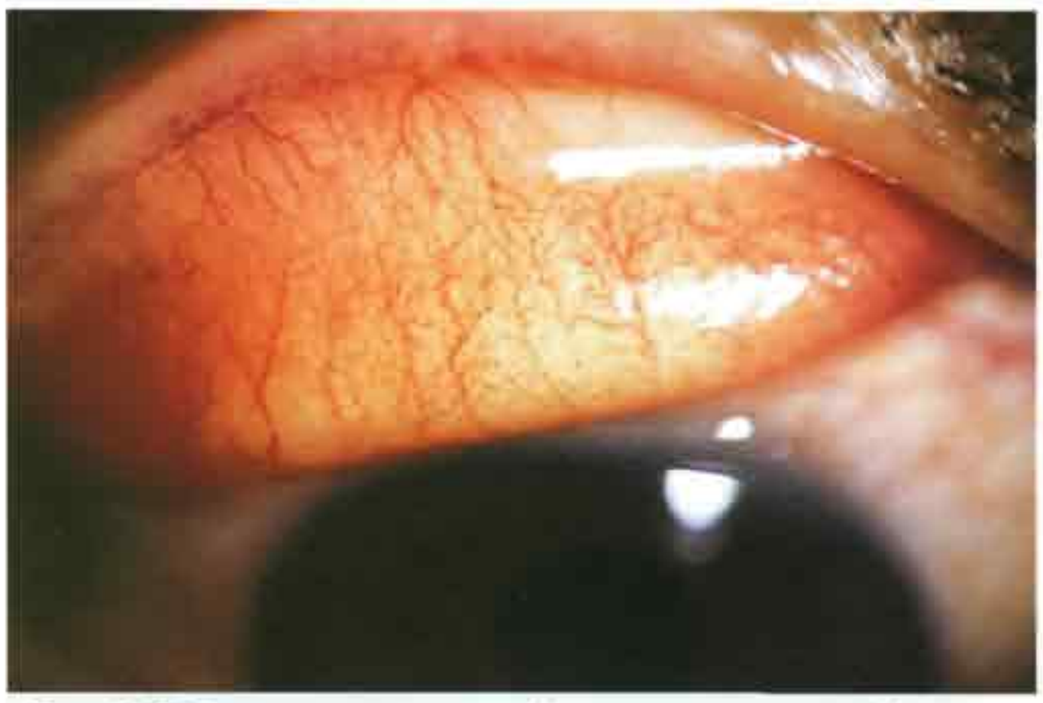


Рис. 4.59 Сосочковая гипертрофия при верхнем лимбальном кератоконъюнктивите

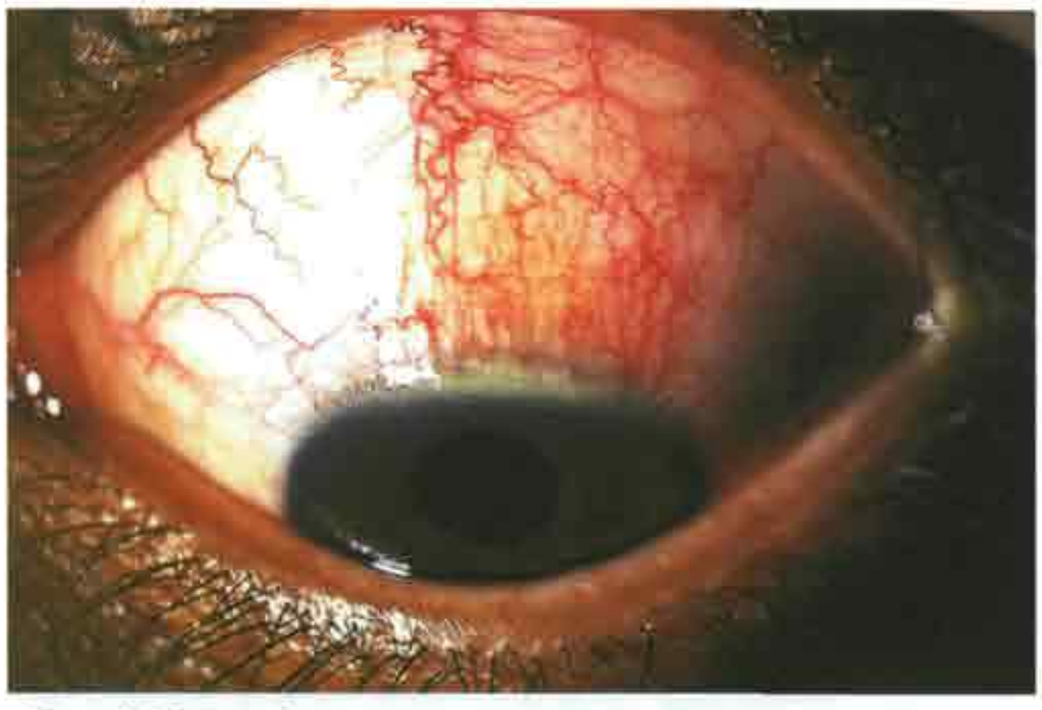


Рис. 4.60 Бульбарная конъюнктивальная гиперемия и лимбальная сосочковая гипертрофия при верхнем лимбальном кератоконъюнктивите

3. **Склеральное кольцо**, состоящее из большой контактной линзы с удаленной центральной зоной, можно успешно применять для предотвращения симблефарона во время острой стадии заболевания.
4. **Другие меры** включают местное использование ретиноевой кислоты для предупреждения кератинизации, заместителей слезы, терапевтических контактных линз, а также окклюзию слезных точек и хирургическую коррекцию перманентных деформаций.

Другие воспаления

Верхний лимбальный кератоконъюнктивит

Верхний лимбальный кератоконъюнктивит Theodore — редкое хроническое воспаление, которое обычно поражает женщин средних лет, возможно страдающих дисфункцией щитовидной железы. ВЛК часто неправильно диагностируют, т.к. субъективные симптомы бывают более выражены, чем объективные. Состояние обычно двухстороннее, хотя проявление может быть асимметричным. Течение длительное, с периодами ремиссий и обострений до возможного выздоровления.

Клинические особенности

1. **Проявляется** неспецифическими признаками: чувством инородного тела, жжением, светобоязнью и слизистым отделяемым.
2. **Симптомы**
   - Сосочковая гипертрофия конъюнктивы верхнего века, которая может проявляться как диффузно бархатистая поверхность (рис. 4.59).
   - Гиперемия верхней бульбарной конъюнктивы, которая наиболее интенсивна около лимба и уменьшается к верхнему своду (рис. 4.60). Конъюнктивальные эпителиальные клетки могут ороговевать, и поврежденная область теряет блеск.
   - Точечные эпителиальные эрозии в верхнем отделе являются обычным проявлением.
   - Верхний нитчатый кератит встречается приблизительно у 1/3 больных и не обязательно связан с недостаточностью слезопродукции.
   - Сухой кератоконъюнктивит — приблизительно в 25% случаев.

Лечение

Направлено прежде всего на предупреждение механического взаимодействия между верхним веком и верхнем лимбом. Специфического лечения нет.

1. **Заменители слезы** при сухости глаз.
2. **Ацетилцистеин** 5% при нитчатом кератите.
3. **Окклюзия верхней слезной точки** обычно эффективна.
4. **Мягкие контактные линзы**, расположенные между веком и лимбом, также эффективны.
5. **Прижигание** верхней бульбарной конъюнктивы безопасно и часто эффективно.

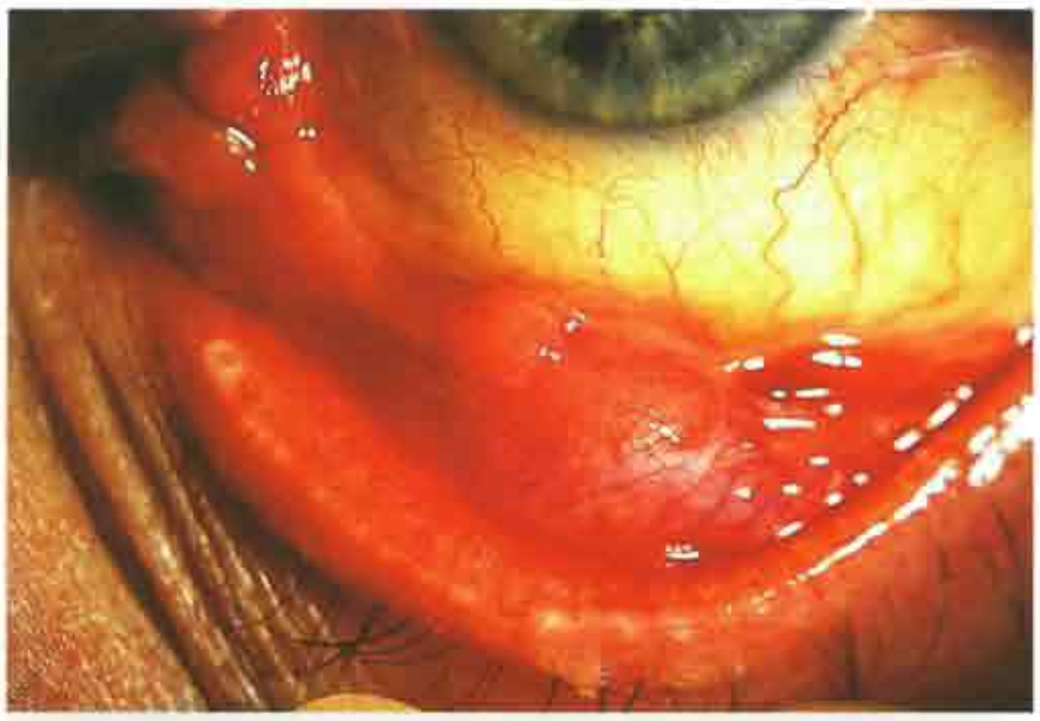


Рис. 4.61
Конъюнктивальные гранулемы и фолликулы при синдроме Parinaud

Рис. 4.62
Фиброзный конъюнктивит (предоставлено C. Barry)

6. **Резекция** верхней лимбальной конъюнктивы может помочь остановить болезнь.

Синдром Parinaud

Синдром Parinaud (глазожелезистый синдром) — редкое состояние, наиболее частыми причинами которого являются: (а) *болезнь «кошачьих царапин»* (*см.* главу 20), (б) *туляремия*. Другие причины: споротрихоз, туберкулез, сифилис, паховая лимфогранулема и инфекционный мононуклеоз, а также некоторые грибковые, вирусные и риккетсиозные инфекции.

1. **Проявляется** односторонним конъюнктивитом и общими расстройствами.
2. **Симптомы**. Односторонний гранулематозный конъюнктивит с узелковыми образованиями, окруженными фолликулами (рис. 4.61) сопровождается тяжелой и болезненной односторонней лимфоаденопатией.
3. **Лечение** зависит от причины. При болезни «кошачьих царапин» эффективным оказывается пероральный прием ципрофлоксацина и котримоксазола.

Фиброзный конъюнктивит

Фиброзный конъюнктивит — очень редкое заболевание, характеризующееся периодическим псевдомембранозным поражением, которое может также возникать во рту, носоглотке, трахее и влагалище. Иногда образование таких мембран может быть вызвано незначительной травмой.

1. **Проявляется** постепенным началом в детстве в виде двухстороннего конъюнктивита, который затем становится хроническим.
2. **Симптомы**: древесноподобные псевдомембранозные поражения тарзальной конъюнктивы (рис. 4.62).
3. **Лечение**. Местное применение циклоспорина является самым эффективным. Другие методы лечения имеют ограниченный успех и включают местное применение гиалуронидазы, антибиотиков, стероидов, кромогликата натрия и нитрата серебра. Криотерапия и хирургическая резекция обычно приводят к быстрому рецидиву.

Синдром Mucus fishing

Самая частая причина, лежащая в основе этого синдрома, — сухой кератоконъюнктивит, хотя любое условие, при котором образуется слизь, также может привести к заболеванию. Пробуя удалять лишнюю слизь из конъюнктивального мешка, пациент травмирует конъюнктивальный эпителий. Дальнейшая секреция слизи создает порочный круг. Об этом синдроме нужно помнить всегда, когда адекватное лечение, прежде всего конъюнктивита, не приводит к ожидаемому результату. При опросе пациент может отрицать наличие этого заболевания.

1. **Проявляется** обычно у взрослых в виде хронического течения со слизеподобным отделяемым.
2. **Симптомы**. Изолированные, четко отграниченные участки, при тяжелом течении окрашивающиеся бенгальским розовым. Максимальное окрашивание — обычно около мясца, в складках нижненазальной бульбарной и нижней тарзальной конъюнктивы.
3. **Лечение** направлено на устранение основной причины, вызывающей чрезмерную продукцию слизи. Пациенту необходимо дать совет не пытаться самостоятельно удалять слизь из глаза.

Рис. 4.63
Токсический сосочковый конъюнктивит

Рис. 4.64
Токсический фолликулярный конъюнктивит

Токсический конъюнктивит

Продаваемые без рецепта глазные противоотечные средства можно использовать для самостоятельного лечения покраснения глаз и дискомфорта. Обычно эти препараты содержат вазоконстрикторы (например, нафазолин и фенилэфрин) с антигистаминами или без них, но неаргументированное применение препаратов может вызвать раздражение конъюнктивы, жжение, ощущение инородного тела и гиперемию. Диагноз ставят после исключения других причин конъюнктивита.

1. Симптомы

а) распространенная конъюнктивальная гиперемия — самый частый симптом, возникающий после прекращения использования вазоконстриктора и назальных препаратов. Гиперемия обычно связана с сосочковыми образованиями на верхней (рис. 4.63) и нижней тарзальной конъюнктивах;

б) фолликулярный конъюнктивит как проявление, вероятнее всего, токсического эффекта является менее общим и чаще возникает в нижнем конъюнктивальном своде (рис. 4.64);

в) блефароконъюнктивит возникает из-за гиперчувствительности, редко является общим симптомом, характеризуется отеком и гиперемией век и конъюнктивы.

2. Лечение: отмена местной терапии. Пациенту необходимо объяснить возможность временного ухудшения и последующего улучшения. Регрессия фолликулярного конъюнктивита может занять несколько недель, особенно если капли использовались в течение длительного времени. В этих случаях местное применение стероидов может сократить время выздоровления. Короткий курс местного применения стероидов при блефароконъюнктивите также может быть эффективным.

Дегенерации

Пингвекула

Пингвекула — чрезвычайно распространенное, безопасное, обычно двухстороннее и бессимптомное состояние.

1. Симптомы: желто-белые отложения на бульбарной конъюнктиве, примыкающей к носовой или височной части лимба (рис. 4.65).

Рис. 4.66
Начальный птеригиум

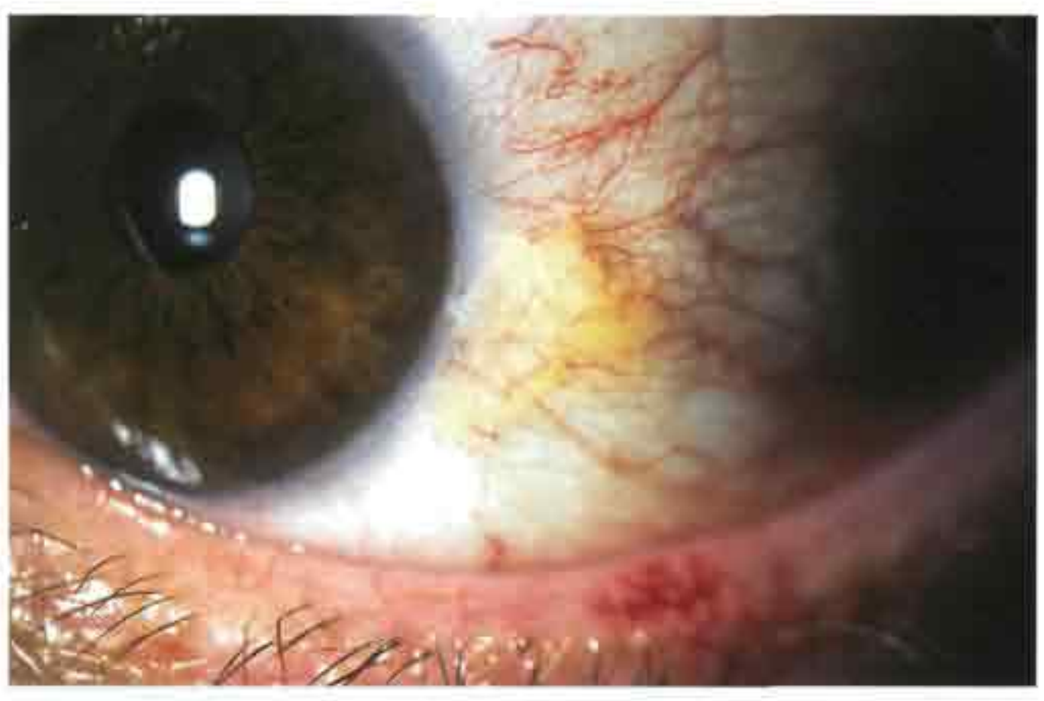


Рис. 4.65
Пингвекула

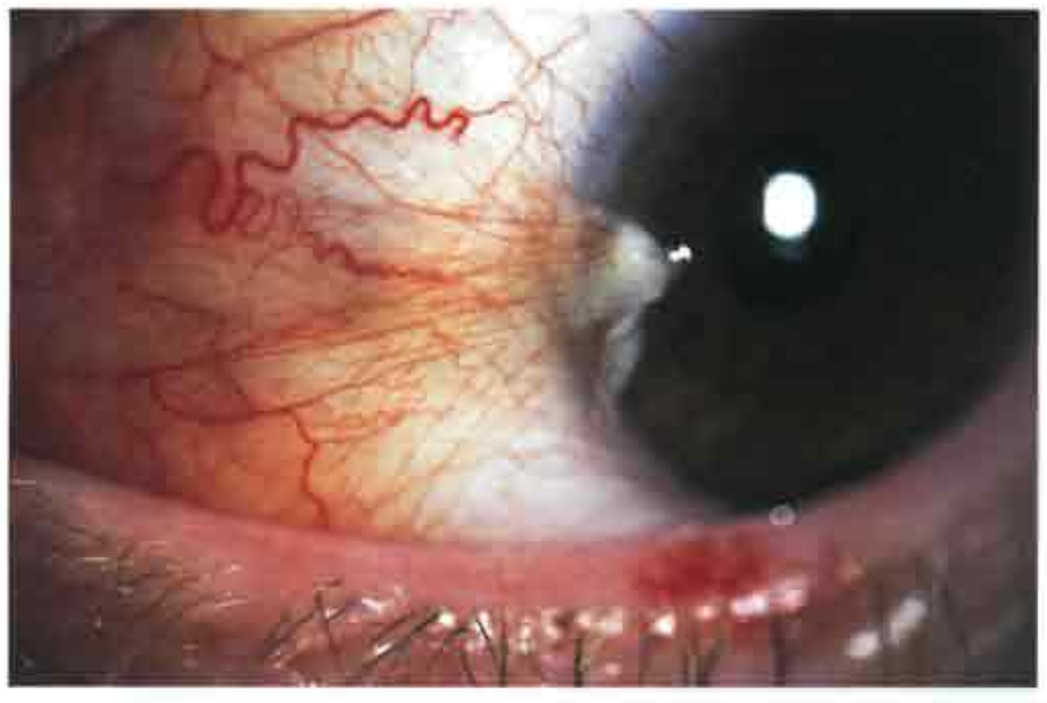


Рис. 4.67
Стационарный птеригиум

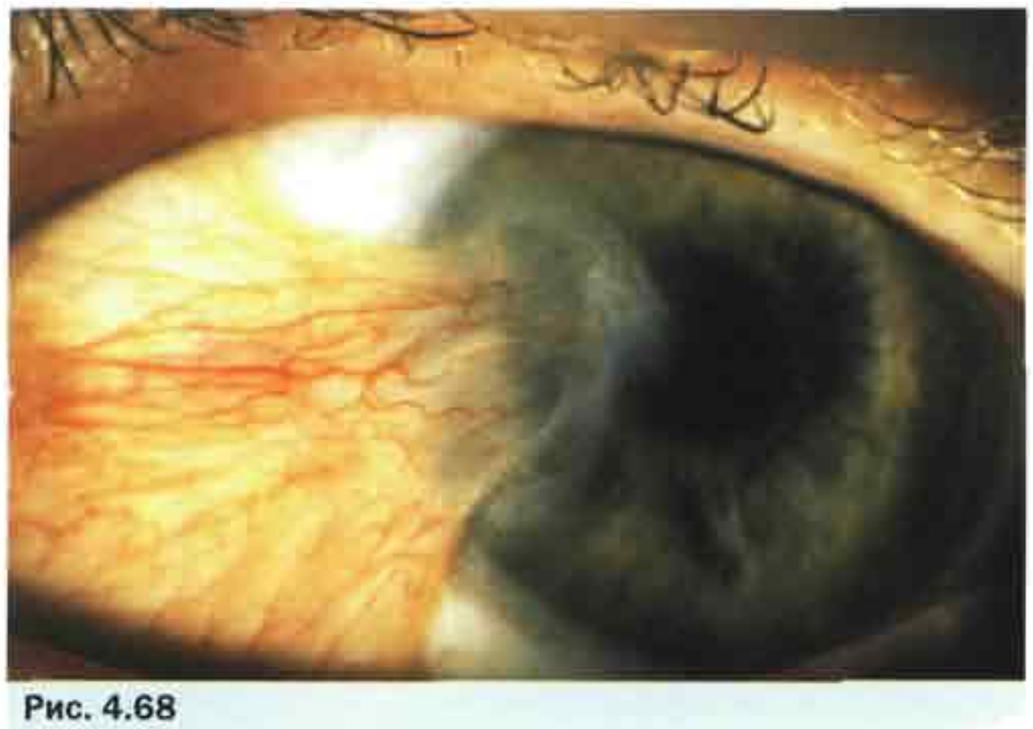


Рис. 4.68
Прогрессирующий птеригиум

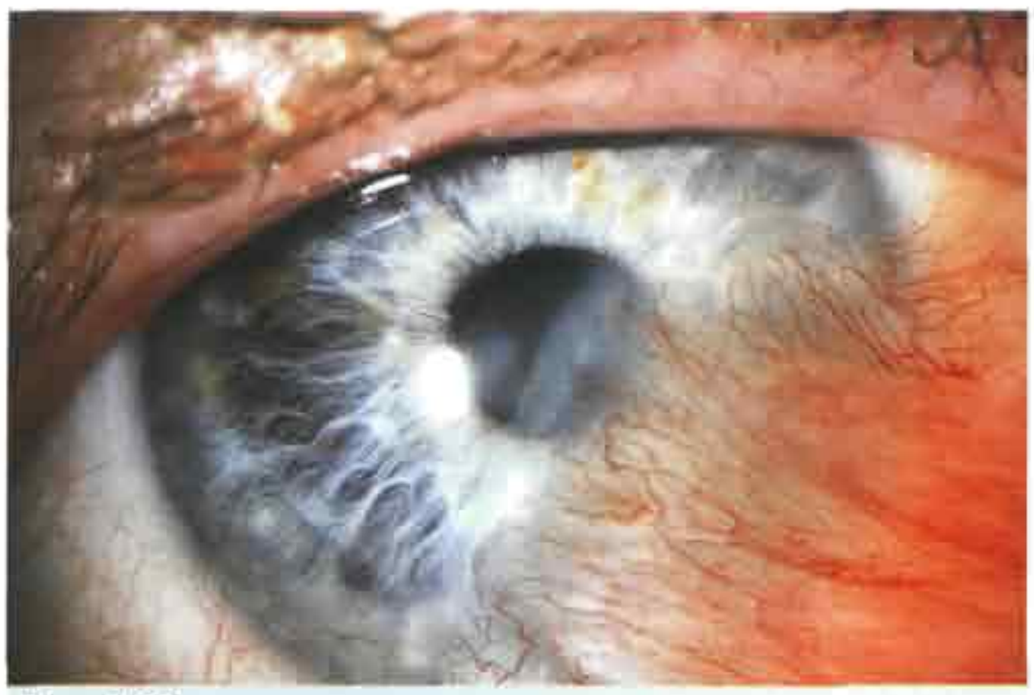


Рис. 4.69
Птеригиум, захватывающий зрительную область

2. **Лечение** обычно не требуется, потому что рост очень медленный или отсутствует вообще. Если пингвекула воспалится (пингвекулит), необходимо местное применение короткого курса стероидных препаратов слабого действия типа фторметалона.

Птеригиум

Птеригиум — субэпителиальное врастание треугольной формы от лимба на роговицу фиброваскулярной дегенеративно измененной бульбарной конъюнктивы. Птеригиумы обычно развиваются у людей, живших или живущих в жарком климате, и могут быть ответом на хроническую сухость и ультрафиолетовое воздействие.

Клинические особенности

1. **Симптомы** (в порядке проявления)
   - Небольшое серого цвета роговичное помутнение, развивающееся от назальной части лимба (рис. 4.66).
   - Конъюнктива прогрессивно нарастает на роговицу в виде треугольника (рис. 4.67, 4.68).
   - Элементы железа (линия Stocker) могут быть обнаружены в роговичном эпителии в области головки птеригиума.
2. **Осложнения**: хроническое раздражение, снижение остроты зрения, обусловленное достижением птеригиумом зрительной зоны (рис. 4.69), астигматизмом, разрывом прекорнеальной слезной пленки. Птеригиум может периодически воспаляться, что требует местного применения короткого курса стероидных препаратов слабого действия.

Лечение

Лечение показано или по косметическим причинам, или при достижении птеригиумом зрительной зоны. Простое иссечение связано с высокой частотой рецидива, как правило, более агрессивного, чем начальное поражение. Многочисленные методы, направленные на предотвращение рецидива, уже были описаны. В настоящее время наиболее широко используется техника завертывания иссеченного птеригиума и покрытия дефекта или конъюнктивальным аутотрансплантатом, или амниотической мембраной. Может использоваться обработка митомицином С и β-облучение для того, чтобы свести риск рецидива к минимуму. Но эти приемы иногда могут осложниться поздним некрозом склеры.

Рис. 4.71
Конъюнктивальные конкременты

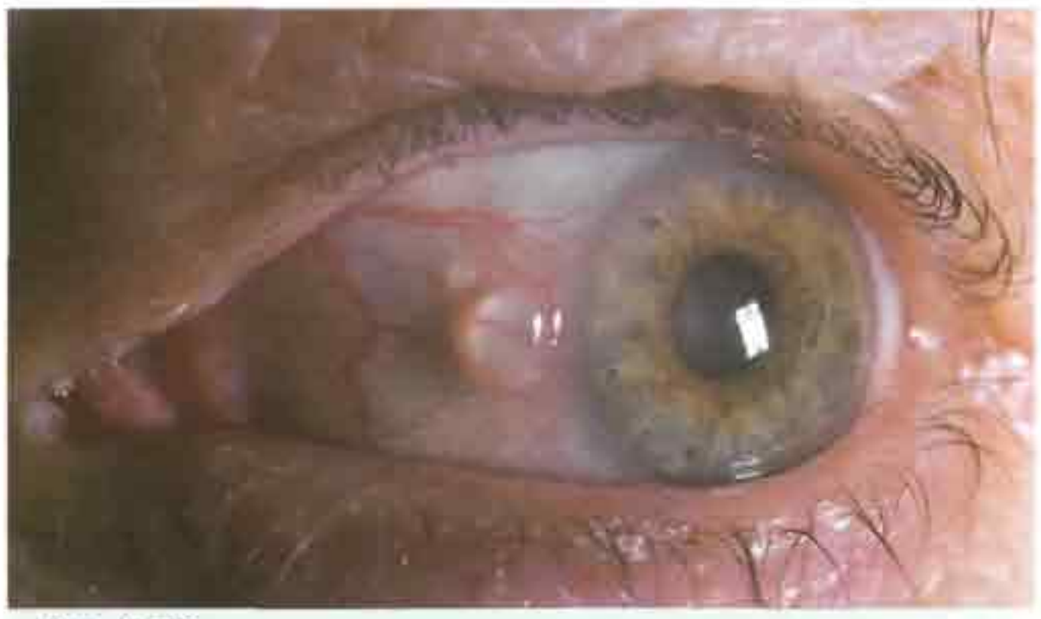


Рис. 4.72
Конъюнктивальная ретенционная киста

Дифференциальная диагностика

1. **Псевдоптеригиум** вызван спайкой между складкой конъюнктивы и периферической язвой роговицы или области ее периферического истончения. При этом сращение фиксируется к роговице только в области его вершины (рис. 4.70). Истинный птеригиум сращен с подлежащими структурами на всем протяжении.
2. **Конъюнктивальная интраэпителиальная неоплазия** (*см.* далее).

Конкременты

Образование конкремента — очень распространенное поражение, которое наиболее часто встречается у пожилых пациентов, а также при хроническом заболевании мейбомиевой железы.

1. **Симптомы**: небольшие, часто множественные меловые желто-белые отложения, обычно локализующиеся в области нижнего конъюнктивального свода и конъюнктивы (рис. 4.71).
2. **Лечение** обычно не требуется, поскольку образования конкрементов являются субэпителиальными и бессимптомными. Если большое образование конкремента прорывается через эпителий и вызывает раздражение, оно может быть удалено под местной анестезией иглой.

Ретенционная киста

Ретенционная киста — очень распространенное, обычно бессимптомное, тонкостенное образование, содержащее чистую жидкость (рис. 4.72). Лечение (если требуется) — простая пункция иглой.

Пигментированные поражения

Конъюнктивальный эпителиальный меланоз

Конъюнктивальный (расовый) эпителиальный меланоз — доброкачественное образование, часто встречаемое у темнокожих людей. Обычно двухстороннее, но интенсивность проявления может быть асимметричной.

1. **Проявляется** в течение нескольких первых лет жизни. Меланоз становится постоянным в раннем периоде полового созревания.

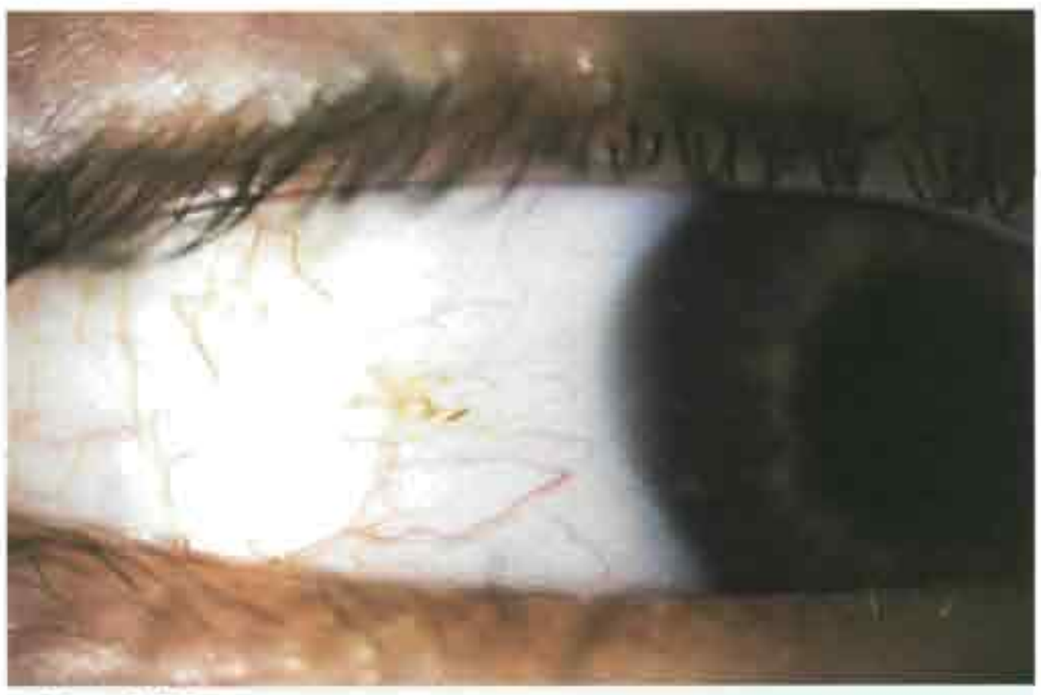


Рис. 4.74
Конъюнктивальная веснушка

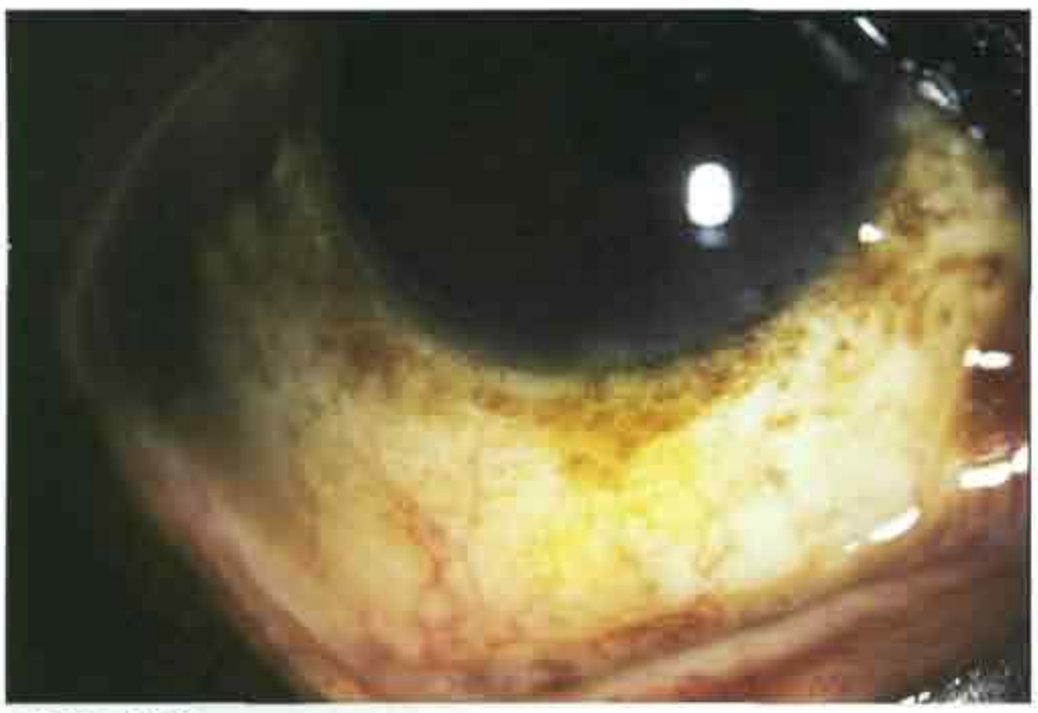


Рис. 4.73
Конъюнктивальный эпителиальный меланоз

Рис. 4.75
Меланоз вокруг интрасклерального нерва (петля Axenfeld)

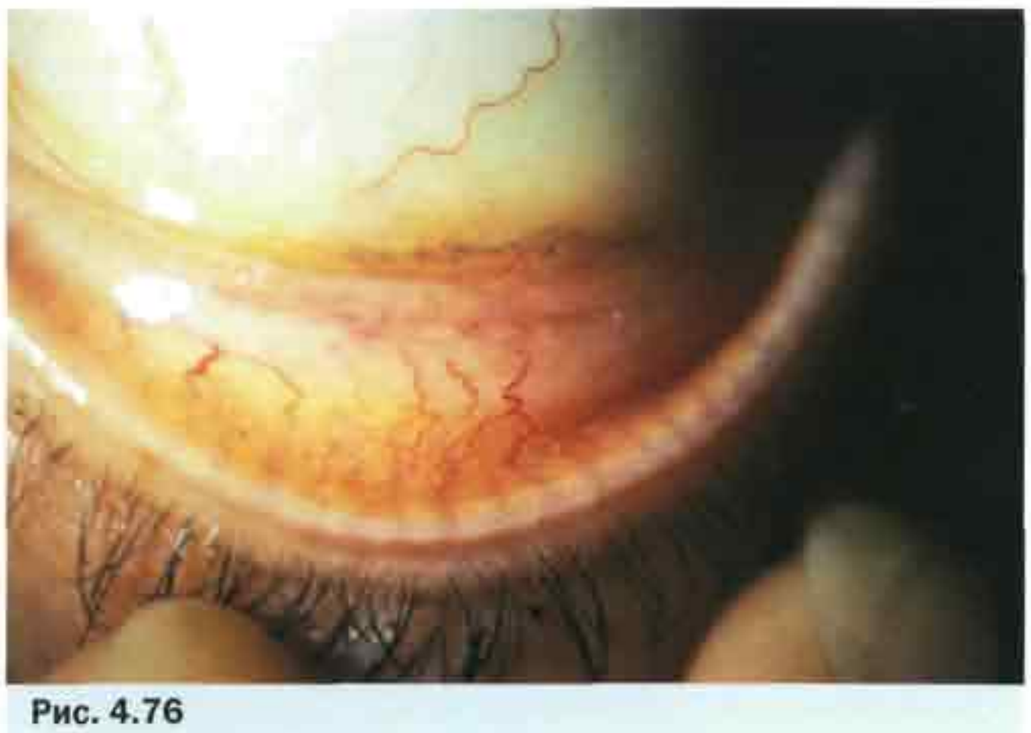


Рис. 4.76
Отложения туши в своде

Рис. 4.77
Конъюнктивальные адренохромные отложения

2. Симптомы

- Очаги плоской коричневатой пигментации рассеяны почти по всей конъюнктиве (рис. 4.73).
- При биомикроскопии пигментация определяется в пределах конъюнктивального эпителия, поэтому легко смещается вдоль поверхности глазного яблока.
- Пигментные отложения могут быть более интенсивными в области лимба и вокруг места прободения ветвей передних цилиарных артерий в склеру.
- Окололимбальная пигментация может захватывать периферические отделы роговицы.

3. Дифференциальная диагностика

а) ***конъюнктивальная веснушка*** — микроскопическая эпителиальная пигментация (рис. 4.74);

б) ***петля Axenfeld*** — область меланоза вокруг интрасклерального нерва или передней цилиарной артерии (рис. 4.75);

в) ***отложения туши*** обычно накапливаются в нижнем своде (рис. 4.76);

г) ***адренохромные отложения*** — мельчайшие скопления пигмента на тарзальной конъюнктиве или своде. Связаны с длительным применением капель адреналина при глаукоме (рис. 4.77).

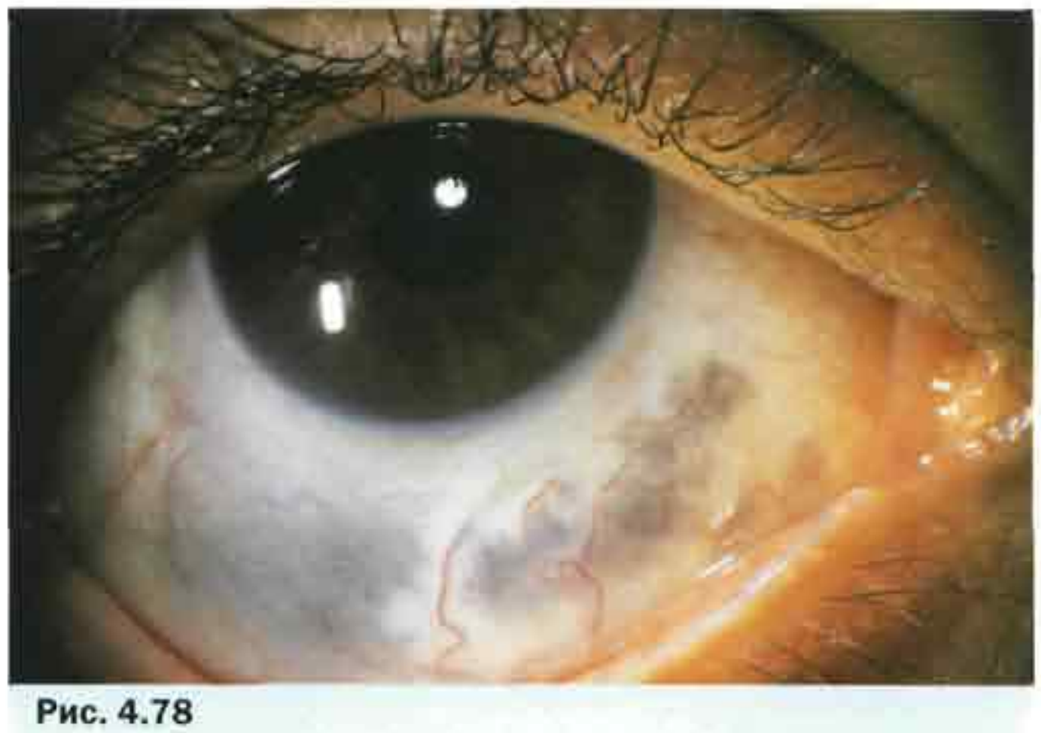


Рис. 4.78
Врожденный субэпителиальный меланоцитоз
(предоставлено B. Jay)

Рис. 4.79 Правосторонний врожденный кожный меланоцитоз при невусе Ota

Врожденный глазной меланоцитоз

Классификация

Врожденный глазной меланоцитоз — редкая меланоцитарная гиперплазия, которая встречается в 3 клинических формах.

1. **Глазной меланоцитоз** наименее распространен и вовлекает только глаза.
2. **Кожный меланоцитоз** вовлекает только кожу и составляет приблизительно 1/3 случаев.

Рис. 4.80 Правосторонний врожденный конъюнктивальный субэпителиальный меланоцитоз и правосторонняя гиперхромия радужки при невусе Ota

Рис. 4.81
Сосочковидная радужка при невусе Ota

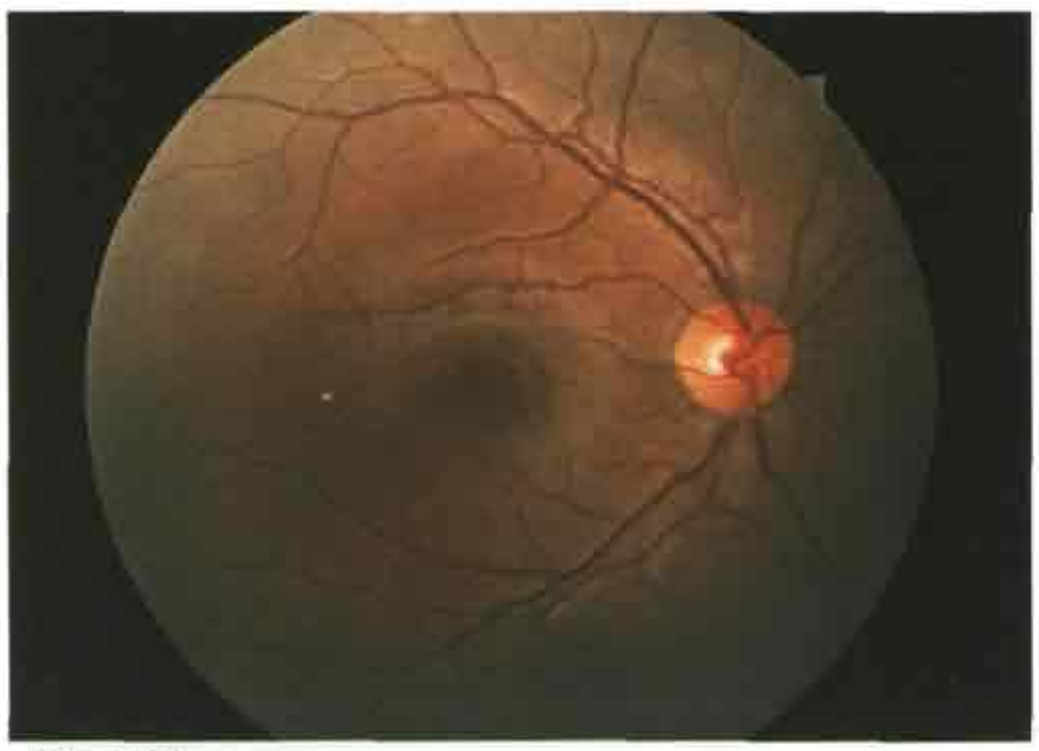


Рис. 4.82
Гиперпигментация дна при невусе Ota

3. **Кожно-глазной меланоцитоз** (невус Ota) вовлекает и кожу, и глаза. С этой формой приходится сталкиваться чаще всего.

Клинические особенности

1. Симптомы

- Многоочаговая сланцево-серая пигментация, которая располагается субконъюнктивально в эписклере и не смещается по глазному яблоку (рис. 4.78).
- Иногда может быть вовлечена периферическая часть роговицы.

2. Невус Ota

- Односторонняя глубокая гиперпигментация кожи лица, наиболее часто локализуется в области разделения первой и второй ветвей тройничного нерва (рис. 4.79). У белокожих людей может иметь очень нежные проявления и лучше всего обнаруживается при осмотре с хорошим освещением.
- Вовлечение третьей ветви тройничного нерва, назальной слизистой и слизистой оболочки щек встречается редко.

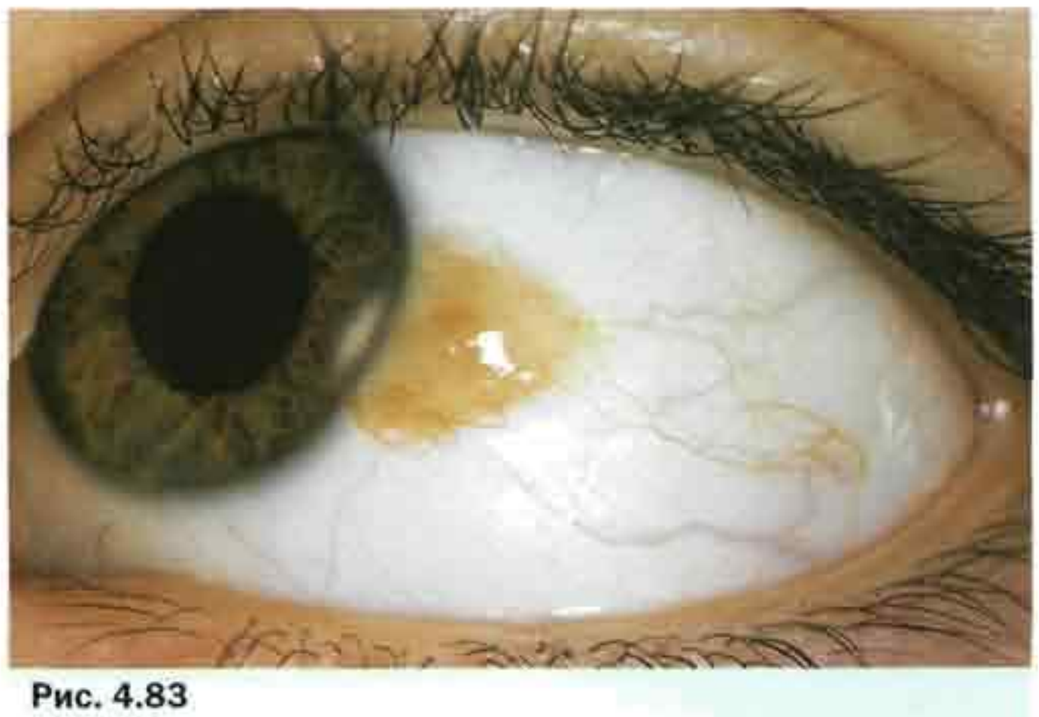


Рис. 4.83
Непигментированное конъюнктивальное родимое пятно

Ипсилатеральные проявления

1. **Гиперхромия радужки** встречается часто (рис. 4.80).
2. **Сосочковидная радужка** (мельчайшие, обычно раздельные, ворсинчатые образования) встречается редко (рис. 4.81). Она также может быть обнаружена у больных с нейрофиброматозом I типа, синдромами Axenfeld–Rieger и Peters.
3. **Гиперпигментация глазного дна** встречается редко (рис. 4.82).
4. **Меланома** увеального тракта, глазницы, ДЗН или мозга может развиться у людей с белым цветом кожи в меньшем проценте случаев.
5. **Глаукома**, связанная с трабекулярной гиперпигментацией, развивается приблизительно в 10% случаев.

Конъюнктивальный невус

Это относительно редкое, доброкачественное, обычно одностороннее образование. Самая частая локализация — окололимбальная область (рис. 4.83), следующая — в конъюнктивальной складке и мясце (рис. 4.84).

1. Проявляется обычно в 1–2 декадах жизни в виде местных раздражений или пигментных отложений.

Рис. 4.84
Невус слезного мясца

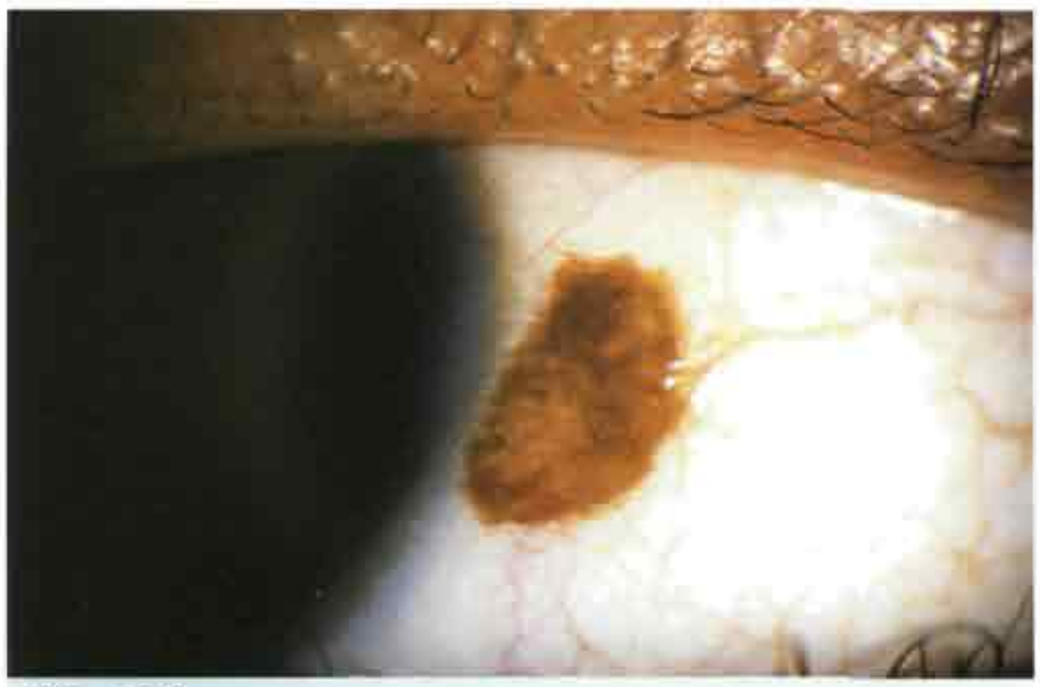


Рис. 4.85
Пигментированный конъюнктивальный невус

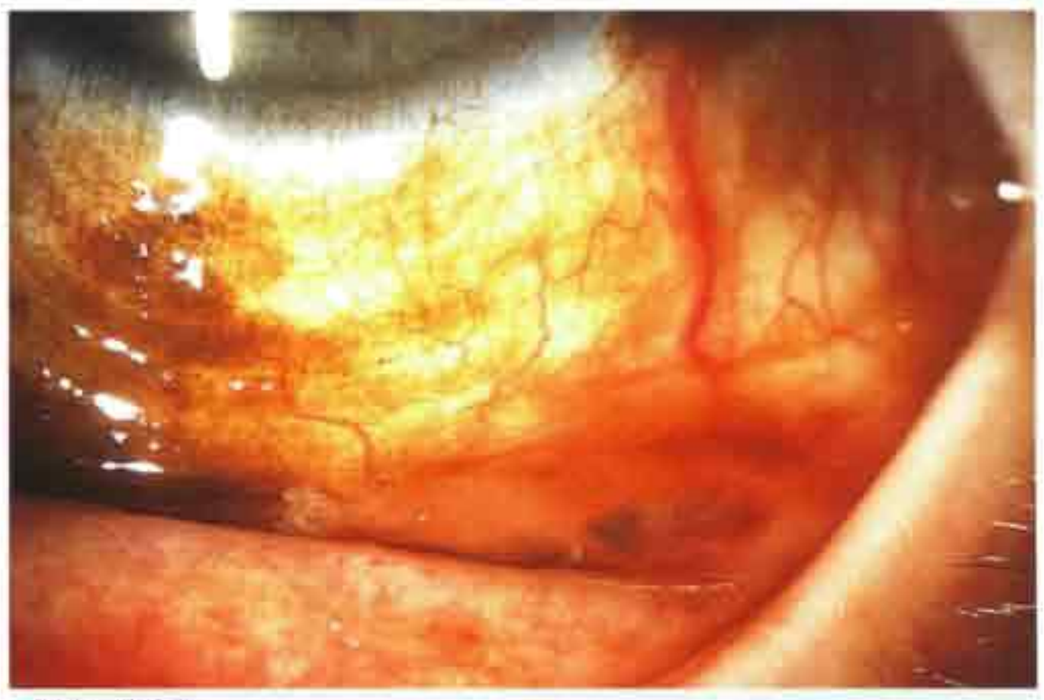


Рис. 4.87
Первичный приобретенный меланоз

2. Симптомы

- Единичное, резко отграниченное, плоское или немного возвышающееся интраэпителиальное образование, которое свободно смещается по склеральной поверхности. Часто бывают кистозные пространства в пределах невуса.
- Степень пигментации различна, и некоторые невусы могут быть практически непигментированными (*см.* рис. 4.83).
- Пигментированные невусы всегда имеют оттенки коричневого цвета: от рыжевато-коричневого до цвета темного шоколада (рис. 4.85).
- В препубертатном периоде родимое пятно может увеличиться и стать более пигментированным.

3. Симптомы потенциального злокачественного перерождения

- Необычное местоположение: веки или конъюнктивальные своды.
- Распространение на роговицу.
- Внезапное увеличение пигментации или роста.
- Развитие васкуляризации (кроме периода половой зрелости).

4. Лечение иссечением производят, главным образом, по косметическим соображениям. Более редкими показаниями являются раздражение и подозрение в злокачественном перерождении.

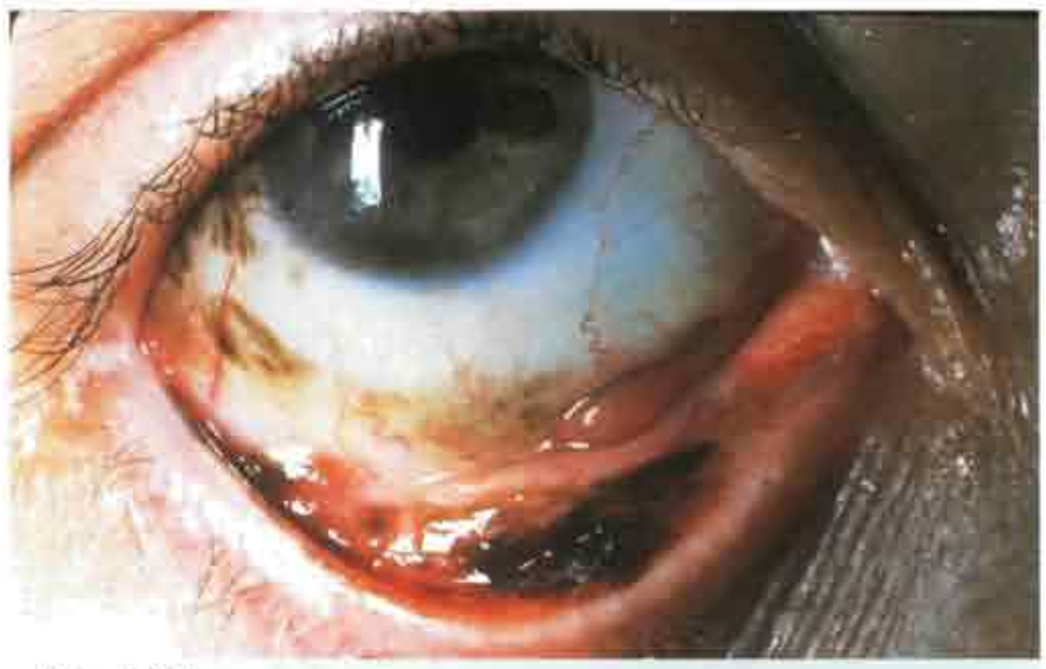


Рис. 4.88
Меланома, связанная с первичным приобретенным меланозом (предоставлено B. Jay)

Рис. 4.86
Первичный приобретенный меланоз (предоставлено B. Jay)

Первичный приобретенный меланоз

Классификация

Первичный приобретенный меланоз — редкое, почти всегда одностороннее состояние, которое типично для людей с белых цветом кожи средних лет. Различают 2 гистологических типа:

1. **ППМ без атипичных признаков** — доброкачественная пролиферация нормальных меланоцитов, ограничивающаяся базальным слоем конъюнктивы.
2. **ППМ с атипичными признаками** — предраковое состояние с 50% риском малигнизации в течение 5 лет. Характеризуется увеличением количества больших меланоцитов с проминирующими ядрышками, вовлечением всех слоев конъюнктивы (плоскостное распространение).

Клинические особенности

1. **Проявления** ППМ без атипичных признаков могут быть в любом возрасте, но ППМ с атипичными признаками обычно возникает после 45 лет.

2. Симптомы

- Имеющие неправильную форму, единичные или множественные плоские, пигментированные участки коричневого цвета, способные вовлечь в патологический процесс любую часть конъюнктивы (рис. 4.86, 4.87).
- В процесс вовлекается эпителий, поэтому возможно распространение по всей поверхности глазного яблока.
- ППМ может уменьшаться или оставаться стабильным в течение длительного времени. Он также может светлеть, темнеть, увеличиваться в размере (радиальный рост).

NB: Многократные биопсии, иммуногистохимические *исследования крайне важны в постановке диагноза*, потому что клинические особенности ППМ с атипичными признаками и без них часто схожи. Признак злокачественного перерождения ППМ в меланому — внезапное появление одного или более узелков в ранее плоских поражениях (рис. 4.88).

Рис. 4.89
Многоочаговая меланома, связанная с первичным приобретенным меланозом

Рис. 4.90 Первичная пигментированная конъюнктивальная меланома (предоставлено B. Jay)

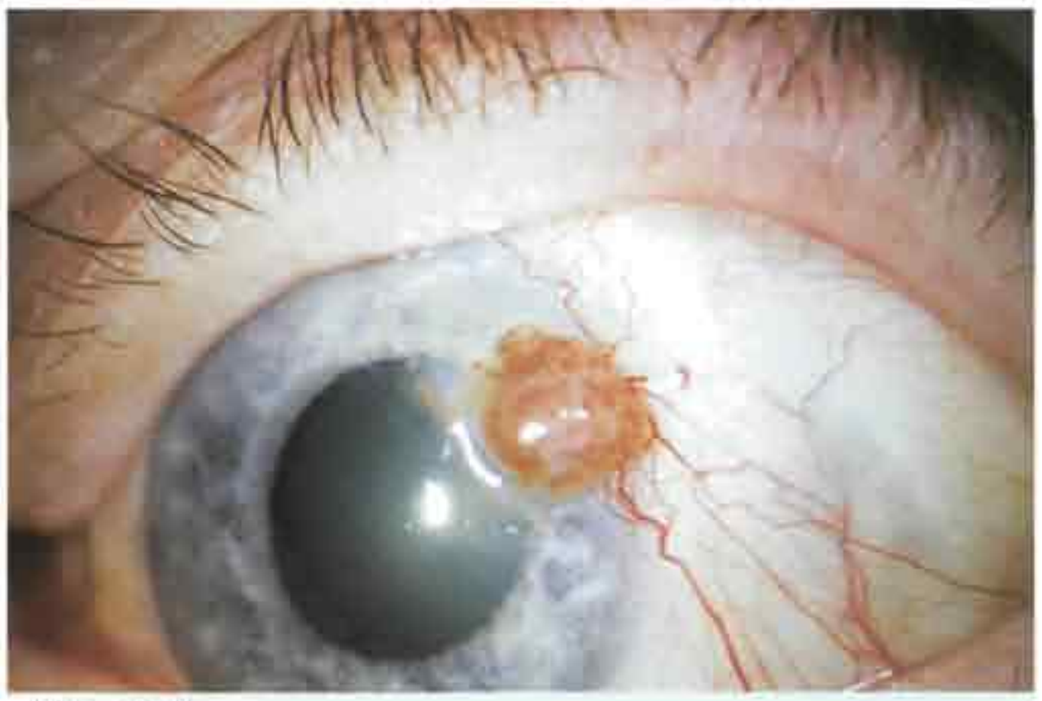


Рис. 4.91
Первичная беспигментная конъюнктивальная меланома

Лечение

1. **ППМ без атипичных признаков** не требует лечения.
2. **ППМ с атипичными признаками**
   - При небольших размерах возможно хирургическое иссечение.
   - При больших поражениях, которые не могут быть иссечены, возможна криотерапия или местные аппликации митомицина С.

Конъюнктивальная меланома

Конъюнктивальная меланома составляет приблизительно 2% глазных злокачественных опухолей.

Классификация

1. **Меланома как результат перерождения ППМ с атипичными признаками** составляет 75% случаев (рис. 4.89).
2. **Меланома как результат малигнизации существовавшего ранее невуса** составляет 20% случаев.
3. **Первичная меланома** является наименее распространенной.

Рис. 4.92
Диффузная конъюнктивальная меланома

Рис. 4.93
Рецидив конъюнктивальной меланомы

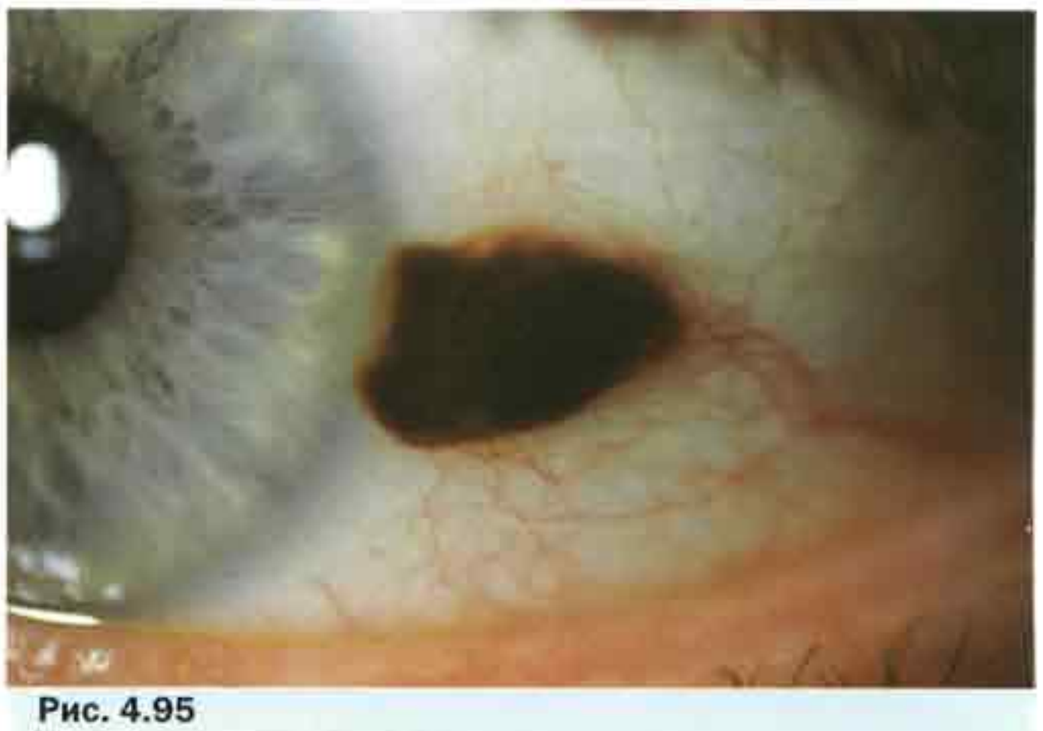


Рис. 4.95
Конъюнктивальная меланоцитома

Первичная меланома

1. **Проявляется** в 6 декаде жизни, исключая больных с диспластическим невус-синдромом, у которых множественные меланомы развиваются гораздо раньше.
2. **Симптомы**
   - Единичный, черный или серый узелок, содержащий питающий сосуд, который может быть фиксированным к эписклере (рис. 4.90).
   - Беспигментные опухоли розового цвета имеют характерный гладкий вид, похожий на «филе лосося» (рис. 4.91).
   - Опухоль наиболее часто располагается в области лимба, хотя может возникнуть на конъюнктиве в любом месте.

Лечение

1. **Ограниченная меланома**
   - Хирургическое широкое иссечение с криотерапией с целью снижения риска рецидивов.
   - Если гистологические исследования указывают на неполное удаление, показано широкое повторное иссечение хирургического рубца в пределах здоровой ткани с дальнейшей криотерапией.
   - Повторные проверки — каждые 6–12 мес в течение жизни. При каждом посещении исследуют всю конъюнктивальную поверхность. Каждый подозрительный участок исследуют гистологически после взятия биопсии или импрессионной цитологии.
2. **Диффузная меланома**: иссечение узелков в комбинации с криотерапией и аппликациями митомицина С (рис. 4.92).
3. **Рецидивы**: резекция и лучевая терапия (рис. 4.93). Эвисцерация не повышает степень выживаемости, поэтому ее выполняют лишь в случаях обширного и прогрессирующего распространения болезни, когда невозможно применить другие методы.
4. **Вовлечение лимфатического узла** лечат хирургическим путем (иссечением) и лучевой терапией.
5. **Паллиативное лечение** при метастазировании: химиотерапия.

Прогноз

Летальность (приблизительно): 12% случаев в течение 5 лет и 25% — в течение 10 лет. Основные места метастазирования — региональные лимфатические узлы, легкие, мозг и печень. Признаки, указывающие на плохой прогноз:

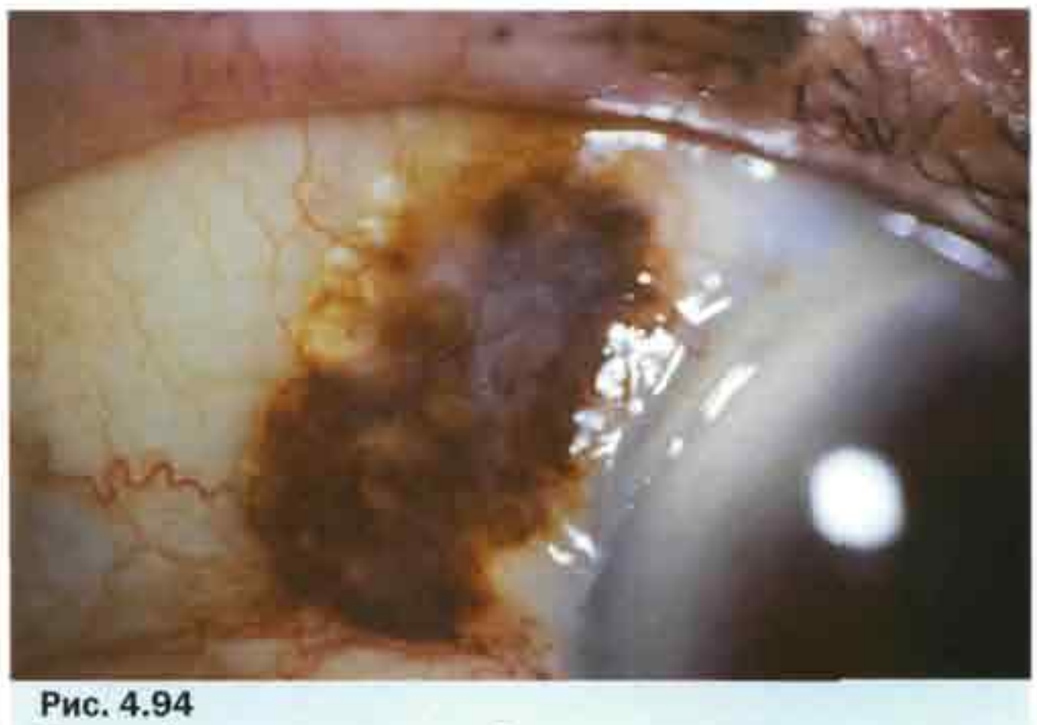


Рис. 4.94
Большой конъюнктивальный невус

Рис. 4.96
Конъюнктивальные папилломы на ножке

- Многоочаговые опухоли.
- Экстралимбальные опухоли, поражающие мясцо, свод или пальпебральную конъюнктиву.
- Плотность опухоли — 2 мм или больше.

Рис. 4.97
«Сидячая» конъюнктивальная папиллома

Рис. 4.98 Бляшки при конъюнктивальной интраэпителиальной неоплазии

- Рецидив.
- Распространение на другие ткани глаза и лимфоузлы.

Дифференциальная диагностика

1. **Большой невус**, который растет во время половой зрелости (рис. 4.94), однако он в отличие от меланомы не поражает роговицу.
2. **Меланома цилиарного тела** с экстраокулярным распространением (*см.* рис. 11.22).
3. **Меланоцитома** — редкое, врожденное, медленно растущее образование, почти черного цвета, которое свободно не смещается по глазному яблоку (рис. 4.95).
4. **Пигментированная конъюнктивальная карцинома** у темнокожих.

Сквамозные опухоли

Конъюнктивальная папиллома

Папиллома на ножке

Вызывается вирусом (типы 6 и 11), который может передаваться от матери младенцу при рождении через зараженное влагалище.

1. **Проявления** могут быть ранними, после рождения, или годы спустя.
2. **Симптомы**. Папилломы, которые могут быть многочисленными и иногда двухсторонними, наиболее часто располагаются на пальпебральной конъюнктиве, своде или мясце (рис. 4.96).
3. **Лечение** небольших поражений не требуется, т.к. они часто разрешаются спонтанно. Большие поражения удаляют хирургическим путем или при помощи криотерапии. Дополнительное лечение для предотвращения рецидивов включает подконъюнктивальное введение альфа-интерферона, местное применение митомицина С или пероральное — циметидина (tagamet).

Рис. 4.99
Папилломатозная конъюнктивальная интраэпителиальная неоплазия (предоставлено C. Barry)

Рис. 4.100 Диффузная конъюнктивальная интраэпителиальная неоплазия

«Сидячая» папиллома

«Сидячая» (неопластическая) папиллома не заразна.

1. **Проявления** наступают обычно в среднем возрасте.
2. **Симптомы**: единичные, односторонние образования, наиболее часто расположенные на бульбарной и окололимбальной конъюнктиве (рис. 4.97).
3. **Лечение**: хирургическое удаление.

Конъюнктивальная и роговичная интраэпителиальная неоплазия

Конъюнктивальная и роговичная интраэпителиальная неоплазия — редкое, доброкачественное, медленно прогрессирующее одностороннее заболевание. Возможность озлокачествления крайне низка. Гистологические исследования обнаруживают эпителиальную дисплазию от умеренного до тяжелого поражения базального эпителия от трети до всей его толщины. Факторы риска включают ультрафиолетовое облучение, вирусную инфекцию, вызывающую папилломы, СПИД.

Клинические особенности

1. **Проявляется** обычно в старческом возрасте раздражением глаза или неоплазией.
2. **Бляшка** КРИН приподнята, желатинообразная или лейкоплакическая с пучками поверхностных кровеносных сосудов в лимбе в пределах межпальпебральной щели (рис. 4.98).
3. **Папилломатозная** КРИН — приподнятые раздельные поражения с поверхностными штопорообразными кровеносными сосудами (рис. 4.99).
4. **Диффузная** КРИН встречается редко, характеризуется нечетким конъюнктивальным утолщением (рис. 4.100).

NB: Все 3 варианта могут быть связаны с серо-белым гиперпластическим эпителием, который распространяется на роговицу. Импрессионная цитология может быть полезной в постановке диагноза.

Лечение

1. **Ограниченная** КРИН лечится хирургическим иссечением с добавлением криотерапии.
2. **Диффузная** КРИН труднее поддается лечению, т.к. клинически трудно различимы границы ткани, вовлеченной в процесс, и здоровой, что приводит к неполному иссечению и высокой степени развития рецидива. Были предложены другие методики лечения (альтернативные и дополнительные): местное применение митомицина С, 5-фторурацила и интерферона альфа-2b.

Дифференциальная диагностика

1. **Атипичная конъюнктивальная папиллома**.
2. **Птеригиум**, также связанный с воздействием ультрафиолетового излучения.
3. **Псевдоэпителиоматозная гиперплазия**, которая характеризуется быстрорастущим белым окололимбальным узелком с гиперкератозом, развивающимся вторично как результат раздражения (рис. 4.101).
4. **Односторонний хронический конъюнктивит**, который может имитировать диффузный КРИН.

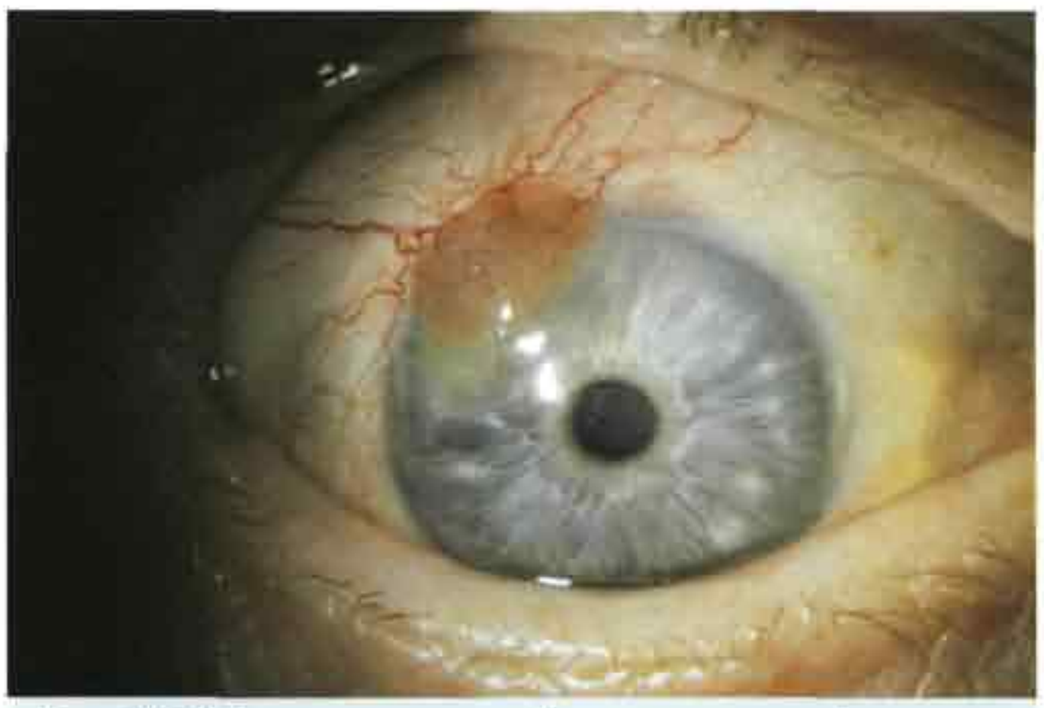


Рис. 4.102 Конъюнктивальный плоскоклеточный рак, прорастающий в роговицу

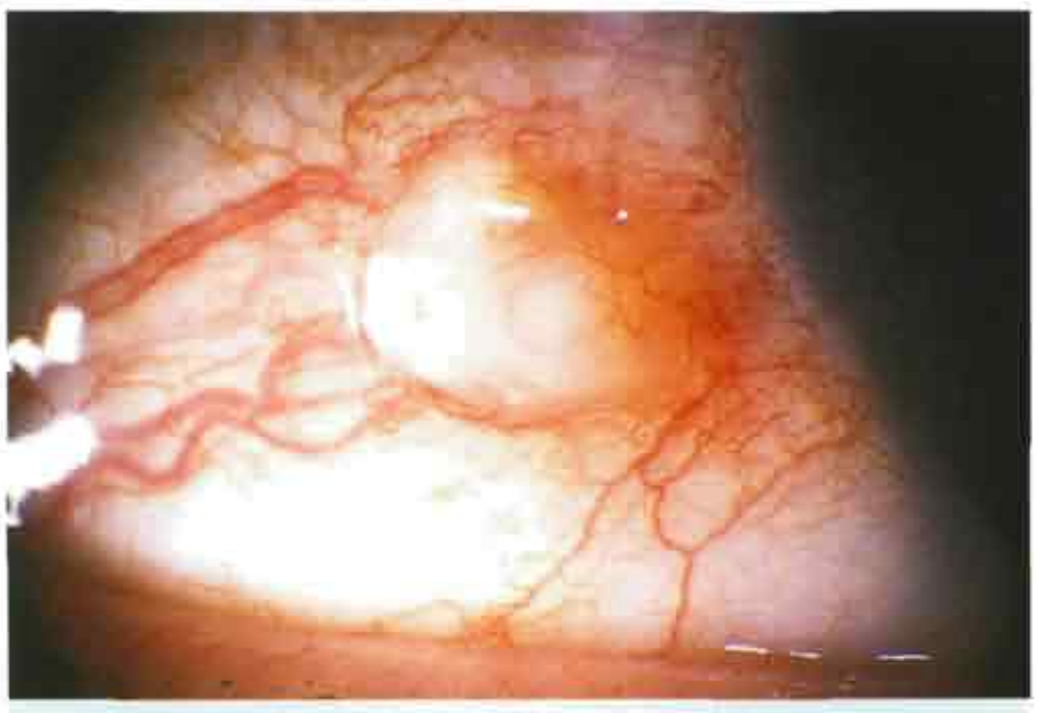


Рис. 4.101
Псевдоэпителиоматозная конъюнктивальная гиперплазия

Рис. 4.103
Прогрессирующий конъюнктивальный плоскоклеточный рак (предоставлено C. Barry)

5. **Беспигментная меланома**.
6. **Рак конъюнктивы** (*см.* далее).

Конъюнктивальный плоскоклеточный рак

Это редкая, медленно растущая опухоль с низкой степенью малигнизации, которая может возникнуть самостоятельно или из существовавшей ранее КРИН. Наиболее часто встречается у больных с пигментной ксеродермой и СПИД.

Клинические особенности

1. **Проявляется** обычно в старческом возрасте, также как КРИН.
2. **Симптомы**
   - Мясистое, розовое, папилломатозное или желатиноподобное образование часто связано с питающим сосудом (рис. 4.102), который может иногда покрываться бляшками кератина.
   - Опухоль наиболее часто располагается окололимбально и редко — в своде или пальпебральной конъюнктиве.
   - Лимбальные опухоли могут вовлечь прилежащую роговицу (рис. 4.103), но распространение их в склеру бывает редко.

Лечение

1. **Хирургическое иссечение** и дополнительная криотерапия.
2. **Местная химиотерапия** с митомицином С или 5-фторурацилом может быть показана как при рецидивах, так и при первичном лечении в начальной стадии.
3. **Энуклеация** в случаях внутриглазного распространения.
4. **Эвисцерация** при прогрессирующих случаях с вовлечением в процесс орбиты.

Рис. 4.104 Конъюнктивальный интраэпителиальный рак сальной железы

Другие опухоли

Рак сальной железы конъюнктивы

Рак сальной железы конъюнктивы — очень редкая злокачественная опухоль, которая может метастазировать

Рис. 4.106
Ограниченный лимбальный дермоид

Рис. 4.105
Лимбальный дермоид при синдроме Goldenhar

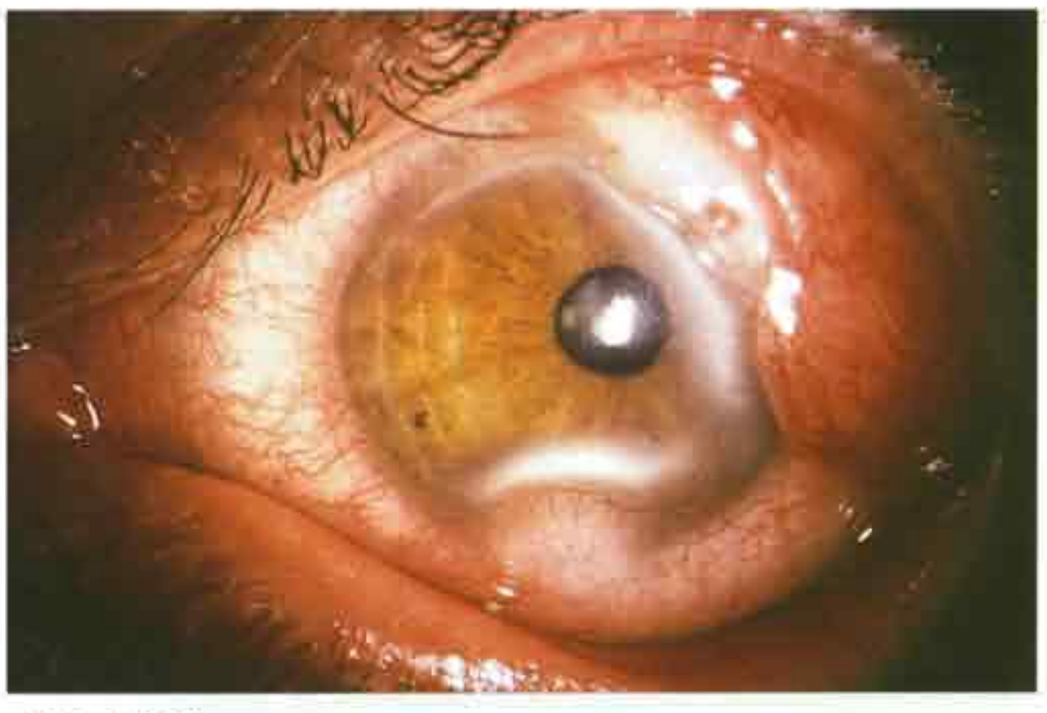


Рис. 4.107
Большой лимбальный дермоид

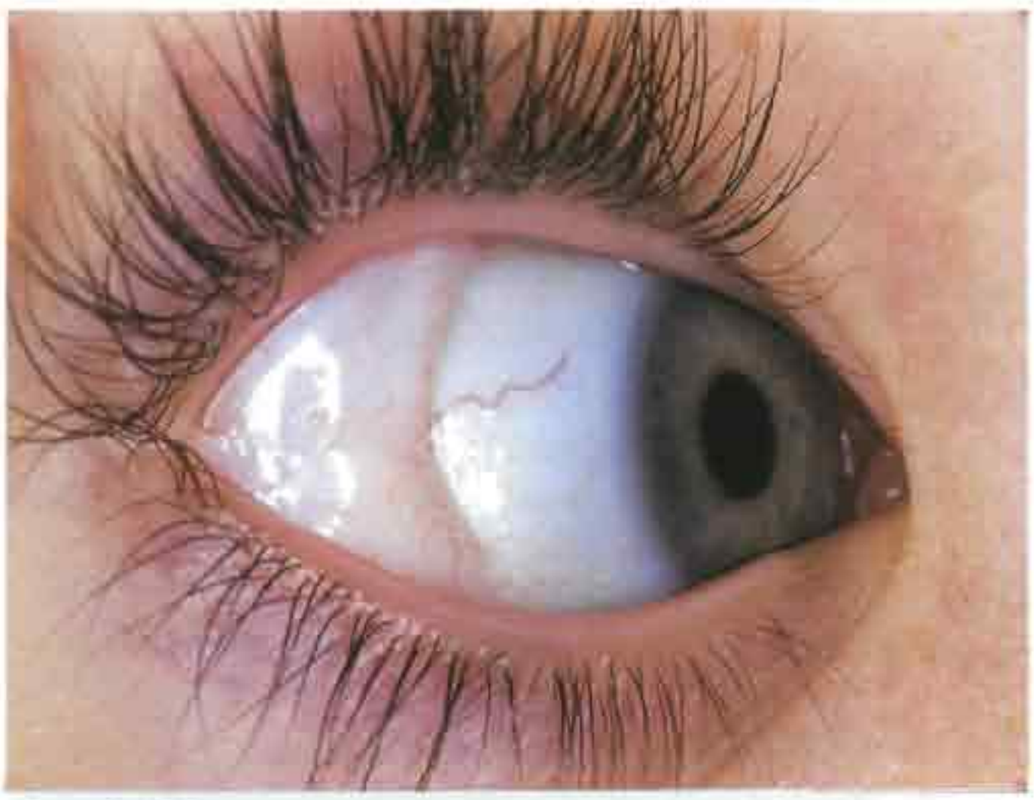


Рис. 4.108
Липодермоид

в глазницу, в региональные лимфатические узлы и другие ткани. Проявляется двумя клиническими формами.

1. **Конъюнктивальная интраэпителиальная инвазия** (плоскостное распространение) от опухоли, вовлекающей прежде всего мейбомиевые железы или железы Zeis (*см.* главу 1). Может имитировать хронический блефароконъюнктивит.
2. **Первичный интраэпителиальный рак** менее распространен, возникает и развивается в пределах конъюнктивального эпителия (рис. 4.104).

Эпибульбарная хористома

Хористома — врожденное разрастание нормальной ткани в не свойственном для нее месте. Различают 2 основных типа: (а) *дермоиды*, (б) *липодермоиды*.

Дермоид

Дермоиды могут встречаться как самостоятельная патология или часто у больных с синдромами Goldenhar (рис. 4.105), Treacher Collins, Jadassohn. Дермоиды содержат разнообразие тканей типа хряща, жира, мышцы, фолликулов волос и сальных желез.

1. **Проявляется** в раннем детстве.
2. **Симптомы**: гладкие, мягкие, желтоватые, подконъюнктивальные образования, наиболее часто расположенные у нижневисочной части лимба (рис. 4.106). Иногда поражения бывают очень большими и могут окружить лимб (рис. 4.107). Двустороннее поражение бывает редко.
3. **Лечение** показано, если поражение приводит к косметической деформации, распространяется на зрительную зону, вызывает астигматизм, уплощение или хроническое раздражение глаза. Небольшие поражения могут быть иссечены. Удаление больших образований может оказаться более сложным и потребовать послойной пластики роговицы или склеры.

Липодермоид

1. **Проявляется** у взрослых.
2. **Симптомы**: мягкое, подвижное, подконъюнктивальное образование, обычно располагающееся во внешнем углу глазной щели (рис. 4.108).
3. **Лечение**. Стараются избегать хирургического удаления из-за опасения возникновения рубцевания, птоза, сухости глаз, нарушения подвижности глазного

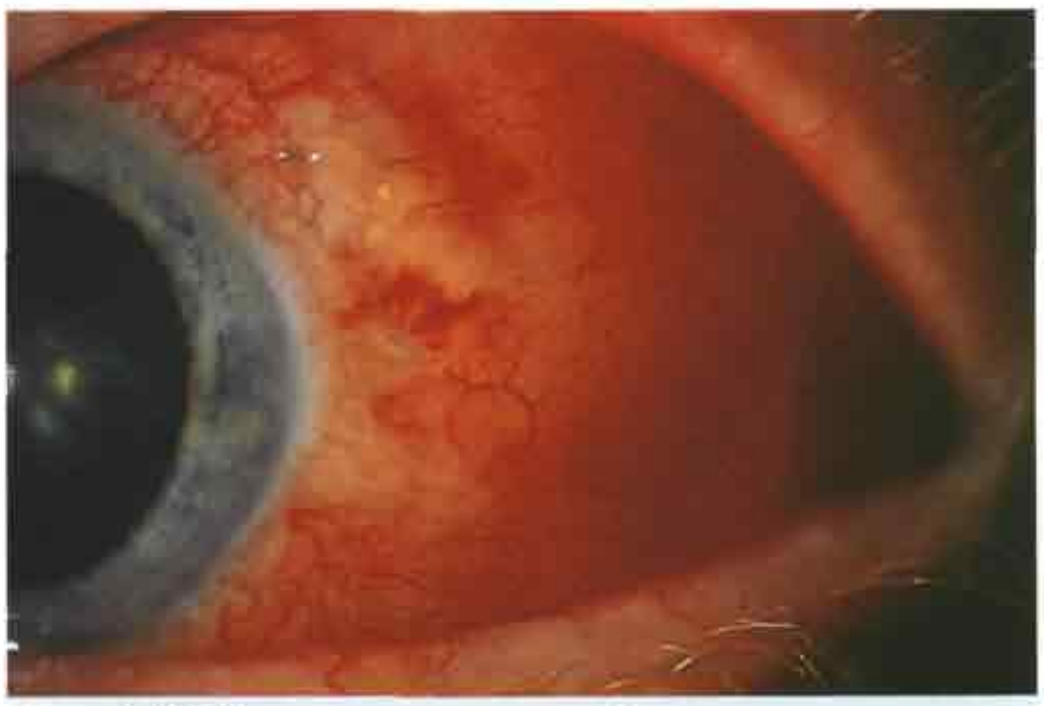


Рис. 4.110 Конъюнктивальная лимфома, имитирующая хронический конъюнктивит

Рис. 4.109
Конъюнктивальная лимфома

Рис. 4.111
Конъюнктивальная саркома Капоши

яблока. Однако при небольших размерах можно улучшить косметический эффект, уменьшая объем передней части и не ставя под угрозу подвижность глазного яблока.

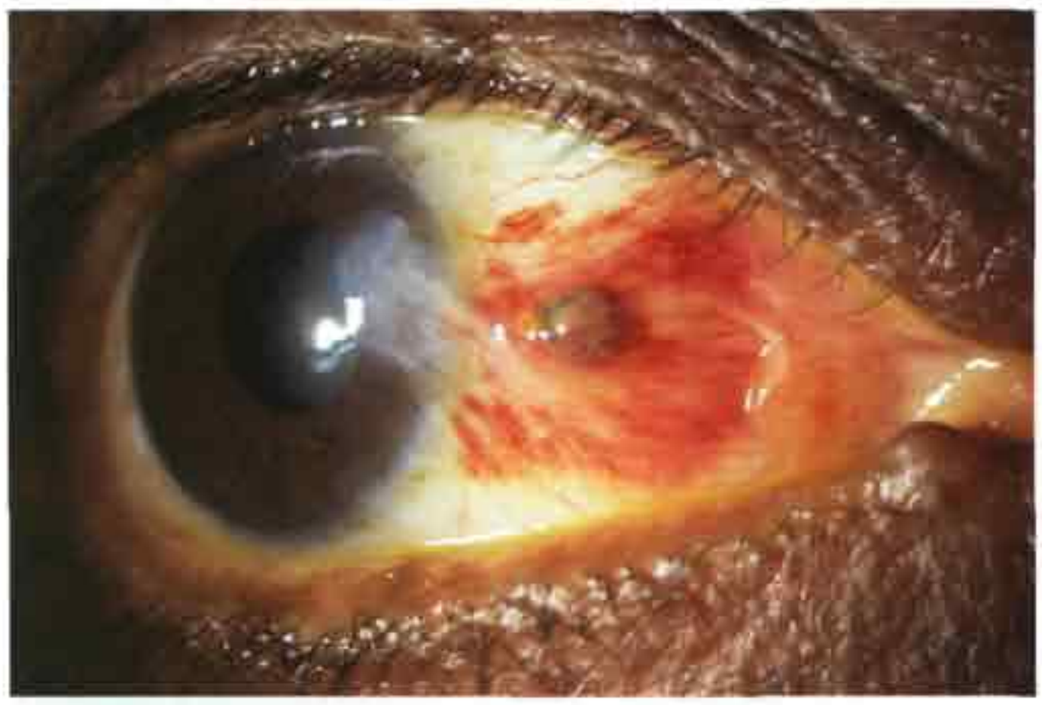


Рис. 4.112
Конъюнктивальная гнойная гранулема

Конъюнктивальная лимфома

Конъюнктива может быть местом пролиферации лимфоидной ткани, представляя эти поражения в виде как доброкачественной, так и атипичной гиперплазии и лимфомы. Доброкачественные и злокачественные поражения имеют сходные признаки и поэтому клинически трудны в дифференциальной диагностике. Иногда реактивная гиперплазия подвергается злокачественному перерождению в лимфому. Большинство конъюнктивальных лимфом состоят из В-лимфоцитов и в 30% случаев сопровождаются системными изменениями.

1. **Проявляется** обычно в пожилом возрасте раздражением глаза или безболезненным набуханием.
2. **Симптомы**: медленно растущие, подвижные, розовато-желтые или телесного цвета инфильтраты, расположенные в нижнем своде или эпибульбарно. Могут быть двухсторонними (рис. 4.109). Поражения могут быть ограничены конъюнктивой или прорастать в орбиту.

NB: Изредка диффузная лимфома может имитировать хронический конъюнктивит (рис. 4.110).

3. **Лечение**. Наиболее часто применяют лучевую терапию. Другие методы включают химиотерапию, хирургическое иссечение, криотерапию и местные инъекции интерферона альфа-2b.

Конъюнктивальная саркома Капоши

Саркома Капоши — медленно растущая, с низкой степенью злокачественного развития опухоль, встречающаяся у больных со СПИД.

1. **Проявляется** у взрослых раздражением или безболезненным изменением цвета.
2. **Симптомы**. Плоское, ярко-красное образование чаще всего располагается в нижнем своде и может быть принято за подконъюнктивальное кровоизлияние (рис. 4.111).
3. **Лечение** требуется по косметическим соображениям, при кровотечении или инфицировании. Методы лечения включают близкофокусную лучевую терапию и иссечение с дополнительной криотерапией или без нее.

Конъюнктивальная гнойная гранулема

Конъюнктивальная гнойная гранулема — васкуляризированная пролиферация гранулематозной ткани.

1. **Проявляется** часто через несколько недель после хирургических вмешательств на конъюнктиве, при удалении птеригиума.
2. **Симптомы**: телесное, васкуляризированное конъюнктивальное образование (рис. 4.112).
3. **Лечение**: хирургическое иссечение.

ГЛАВА 5

Роговица

ВВЕДЕНИЕ 96
Клиническая анатомия 96
Биомикроскопия 96
Симптомы заболеваний 97
Документация клинических признаков 99
Специальные исследования 100
Принципы лечения 101

МИКРОБНЫЕ КЕРАТИТЫ 102
Бактериальный кератит 102
Грибковый кератит 104
Акантамебный кератит 105
Сифилитический паренхиматозный кератит 107
Микроспороидальный кератит 107
Инфекционная кристаллическая кератопатия 107

ВИРУСНЫЙ КЕРАТИТ 108
Кератит, вызванный herpes simplex 108
Herpes zoster ophthalmicus 111
Поверхностный точечный кератит Thygeson 114

ПЕРИФЕРИЧЕСКИЕ ЗАБОЛЕВАНИЯ 115
Краевые дефекты, обусловленные высыханием 115
Краевой кератит 115
Розацеа кератит 116
Фликтенулезный кератит 117
Краевая дегенерация Terrien 117
Язва Mooren 119
Язвенный кератит при системных заболеваниях 120

ДЕГЕНЕРАЦИИ 121
Возрастные дегенерации 121
Липидная кератопатия 123
Лентовидная кератопатия 123
Сфероидальная дегенерация 124
Узелковая дегенерация Salzmann 125

ДИСТРОФИИ 125
Эпителиальные дистрофии 126
Дистрофии мембраны Боумена 127
Стромальные дистрофии 128
Эндотелиальные дистрофии 131

ЭКТАЗИИ 133
Кератоконус 133
Прозрачная краевая дегенерация 136
Кератоглобус 136

НЕЙРОКЕРАТОПАТИИ 136
Нейропаралитическая кератопатия 136
Нейротрофическая кератопатия 137

СИНДРОМ РЕЦИДИВИРУЮЩЕЙ ЭРОЗИИ 137

ЛЕКАРСТВЕННЫЕ КЕРАТОПАТИИ 138
Хрисиаз 138
Кератопатия vortex 138

МЕТАБОЛИЧЕСКИЕ КЕРАТОПАТИИ 139
Цистиноз 139
Иммунопротеиновые включения 139
Мукополисахаридозы 140
Болезнь Wilson 140

ВРОЖДЕННЫЕ АНОМАЛИИ 141

КОНТАКТНЫЕ ЛИНЗЫ 142
Лечебные линзы 142
Осложнения 143

Введение

Клиническая анатомия

Диаметр роговицы в среднем составляет 11,5 мм (вертикальный) и 12 мм (горизонтальный). Роговица состоит из следующих слоев (рис. 5.1):

1. **Эпителий** (многослойный, чешуйчатый и неороговевающий) включает:
   - Монослой базальных призматических клеток, сцепленных с подлежащей базальной мембраной с помощью полудесмосом.
   - Два-три ряда отросчатых крыловидных клеток.
   - Два слоя чешуйчатых поверхностных клеток.
   - Поверхность наружных клеток увеличена за счет микроскладок и микроворсинок, способствующих адгезии муцина. В течение нескольких дней поверхностные клетки слущиваются. В связи с чрезвычайно высокой способностью эпителия к регенерации в нем не образуются рубцы.
   - Эпителиальные стволовые клетки, расположенные в основном у верхнего и нижнего лимбов, необходимы для поддержания нормального состояния эпителия роговицы. Эта зона также играет роль барьера, предотвращающего рост конъюнктивы на роговицу. Дисфункция или дефицит лимбальных стволовых клеток может приводить к хроническим дефектам эпителия, разрастанию эпителия конъюнктивы на поверхность роговицы и васкуляризации.
2. **Мембрана Боумена** — бесклеточный поверхностный слой стромы, повреждение которого приводит к образованию рубца.
3. **Строма** занимает около 90% всей толщины роговицы и состоит, главным образом, из правильно ориентированных коллагеновых волокон, пространство между которыми заполнено основным веществом (хондроитинсульфатом и кератансульфатом) и модифицированными фибробластами (кератоцитами).
4. **Десцеметова мембрана** состоит из сети тонких коллагеновых волокон и включает переднюю связующую зону, которая развивается внутриутробно, и заднюю несвязующую зону, покрытую слоем эндотелия на протяжении всей жизни.
5. **Эндотелий** состоит из монослоя гексагональных клеток и играет важнейшую роль в поддержании состояния роговицы и предотвращении ее от набухания под действием ВГД, но не обладает способностью к регенерации. С возрастом число клеток постепенно уменьшается; оставшиеся клетки, увеличиваясь, заполняют освободившееся пространство.

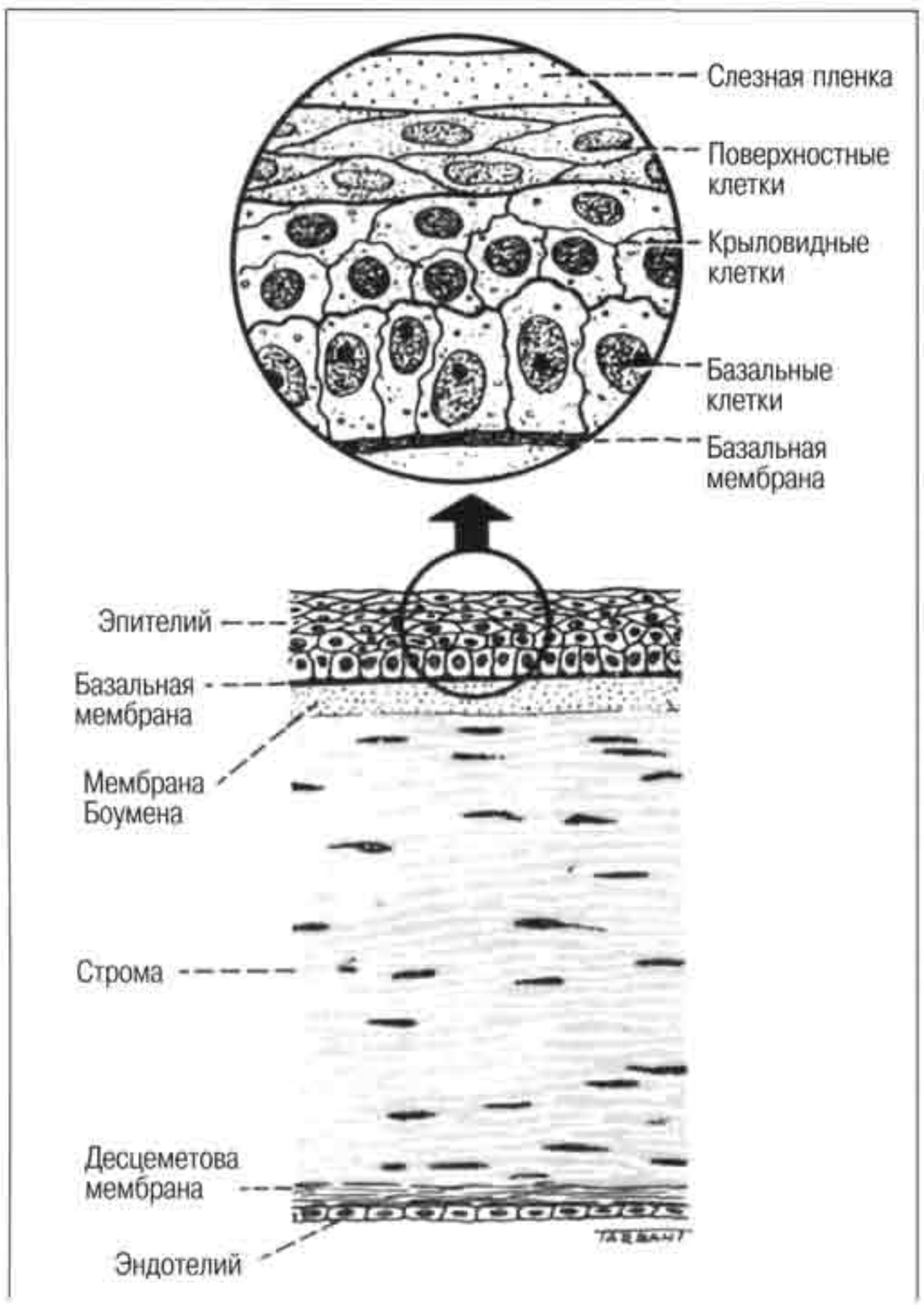


Рис. 5.1
Анатомия роговицы

NB: Роговица обильно иннервируется нервными окончаниями первой ветви тройничного нерва. Выделяют субэпителиальное и стромальное нервные сплетения. Отек роговицы — причина цветовых аберраций и появления симптома «радужных кругов».

Биомикроскопия

Существенное значение имеет систематическое выявление клинических признаков, определение локализации, глубины и размера повреждения (рис. 5.2).

1. **Метод прямого освещения** диффузным светом используют для обнаружения грубых изменений.
   - Узкая косонаправленная световая щель позволяет исследовать каждый квадрант роговицы.
   - Дополнительное сужение луча света позволяет визуализировать очень тонкие оптические детали.
   - Изменение высоты коаксиального луча используют для измерения размера повреждения.
   - Направление световой щели может быть изменено при вращении корпуса лампы.
   - При прохождении луча сквозь все слои роговицы определяют толщину и глубину ее повреждений.
   - Характер света можно изменить с помощью фильтров. При бескрасном фильтре красные объекты кажутся черными, что повышает контраст изображения при исследовании сосудистых структур и при окраске бенгальским розовым. Синий кобальтовый фильтр используют при окраске флуоресцеином.
2. **Метод склерального рассеивания**. Световую щель децентрируют таким образом, чтобы свет падал на лимб, при этом микроскоп фокусируют в центре. Свет распределяется внутри роговицы благодаря полному внутреннему отражению и достигает про-

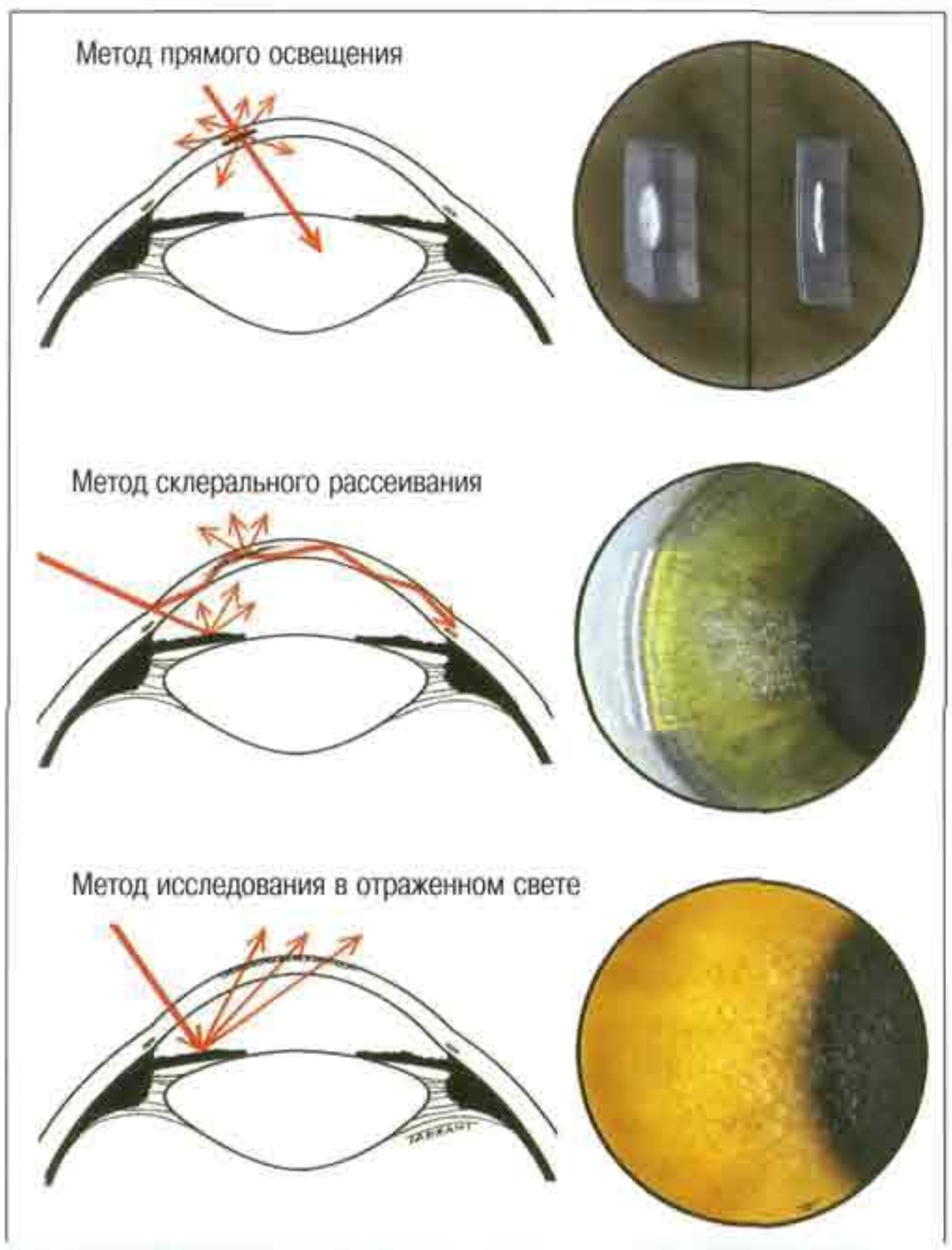


Рис. 5.2
Техника биомикроскопии

тивоположного лимба. Поврежденный участок роговицы освещается при рассеивании отраженного в толще роговицы светового луча. Этот метод важен при определении тонких изменений в роговице.

3. **Метод исследования в отраженном свете**. Используют свет, отраженный от радужной оболочки или глазного дна, что позволяет обнаружить тонкие изменения эндотелия и эпителия, преципитаты роговицы и мелкие кровеносные сосуды.

Симптомы заболеваний

Поверхностные повреждения

1. **Точечные эпителиальные эрозии** — мелкие, несколько вогнутые дефекты эпителия, окрашивающиеся флуоресцеином (рис. 5.3), но они не различимы при окраске бенгальским розовым. ТЭЭ — неспецифический признак заболеваний роговицы и может развиться при различных кератопатиях. Локализация эрозий часто может указывать на этиологию заболевания.
   а) у верхнего лимба: при весеннем катаре, верхнем лимбальном кератоконъюнктивите, атонии век и плохо подобранных контактных линзах;
   б) участок роговицы между краями век (при открытых глазах): при синдроме «сухого» глаза, снижении чувствительности роговицы и воздействии ультрафиолетовых лучей;
   в) у нижнего лимба: при заболеваниях края нижнего века, лагофтальме, розацеа кератите, токсическом действии капель.

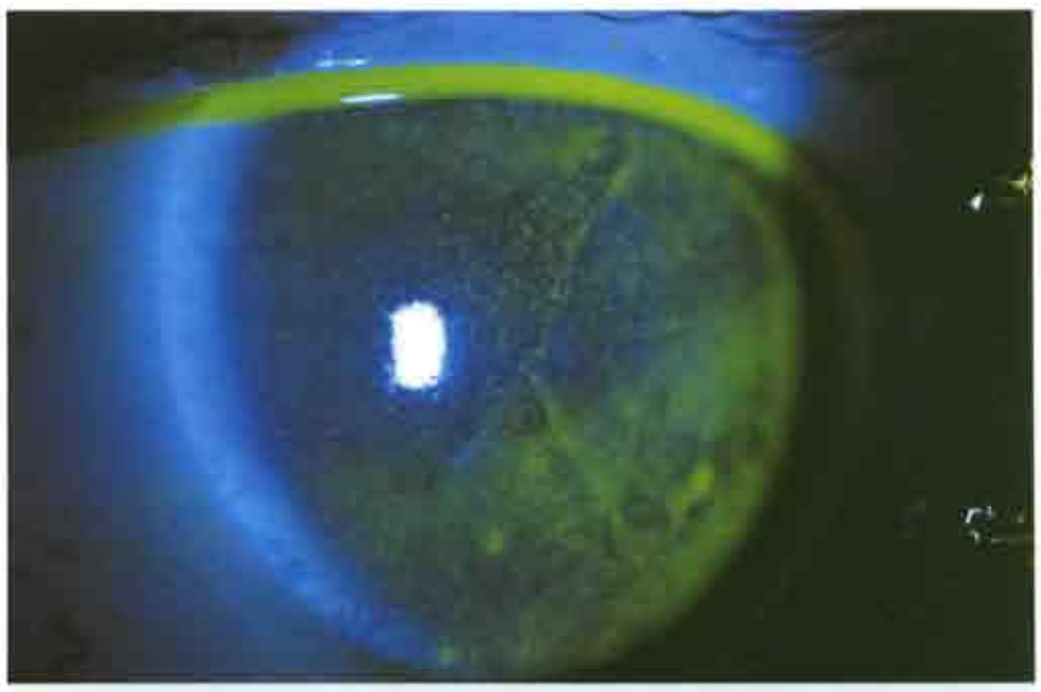


Рис. 5.3
Точечные эпителиальные эрозии, окрашенные флуоресцеином (предоставлено A. Bacon)

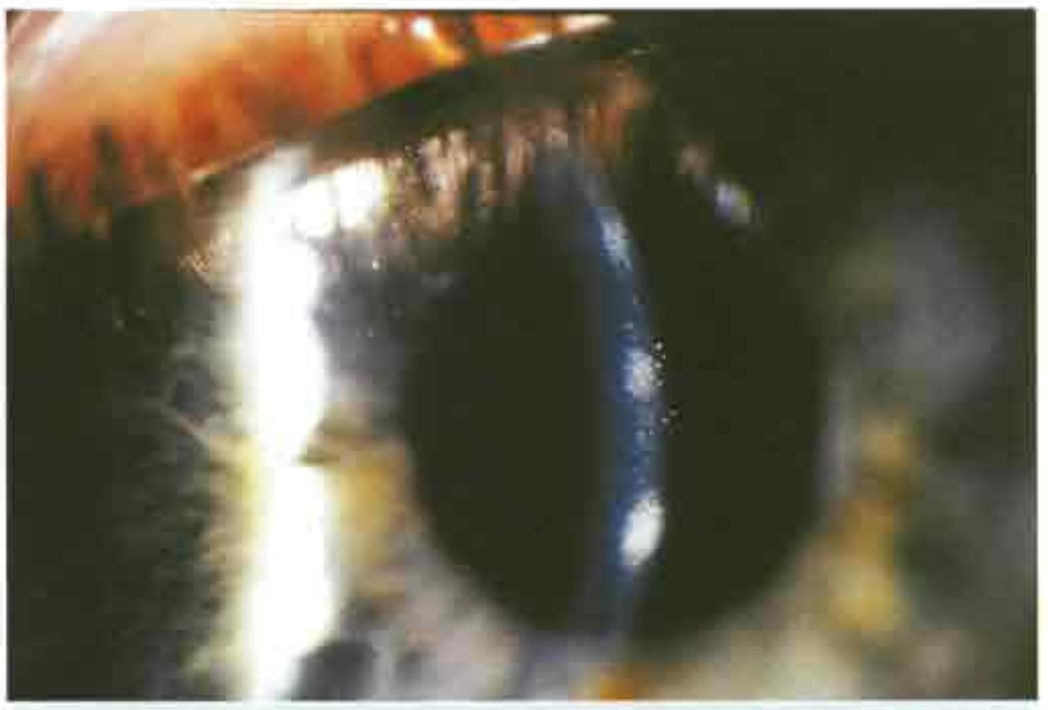


Рис. 5.4
Точечный эпителиальный кератит

2. **Точечный эпителиальный кератит** — типичный признак вирусных инфекций. Характерно обнаружение зернистых, опалесцирующих, набухших эпителиальных клеток, видимых без окрашивания (рис. 5.4). Эти дефекты эпителия хорошо окрашиваются бенгальским розовым, но плохо — флуоресцеином.
3. **Отек эпителия** роговицы — признак декомпенсации эндотелия или значительного и быстрого повышения ВГД. Роговица теряет характерный для нее блеск (рис. 5.5), в тяжелых случаях могут появляться мелкие (везикулы) и небольшие (буллы) пузырьки (рис. 5.6).
4. **Нити**
   а) признаки
   - Тонкие, имеющие форму запятой, слизистые нити, лежащие на эпителии, связаны одним концом с поверхностью роговицы (*см.* рис. 3.5), другой конец свободно смещается при моргании. В месте прикрепления нити можно обнаружить субэпителиальный полупрозрачный участок серого цвета.
   - Нити хорошо окрашиваются бенгальским розовым (*см.* рис. 3.5), но не флуоресцеином, т.к. флуоресцеин накапливается между клеток, а

Рис. 5.5
Отек эпителия роговицы

Рис. 5.6
Везикулы и буллы в эпителии роговицы

бенгальский розовый окрашивает погибшие и дегенеративно измененные клетки и слизь.

б) причины: кератоконъюнктивит при синдроме «сухого» глаза, верхний лимбальный кератоконъюнктивит, синдром рецидивирующей эрозии, хирургические вмешательства на глазах, лагофтальм, снижение чувствительности роговицы, *herpes zoster ophthalmicus*, острое нарушение мозгового кровообращения в среднем мозге и эссенциальный блефароспазм.

5. **Паннус** — субэпителиальное врастание фиброваскулярной ткани лимба воспалительного или дегенеративного генеза. Прогрессирующий паннус характеризуется наличием инфильтрации по ходу врастающих сосудов (рис. 5.7). При регрессивном паннусе сосуды распространяются за пределы инфильтрата.

Повреждения стромы

1. **Инфильтраты** — участки активного воспаления стромы роговицы, состоящие из скопления лейкоцитов и клеточного детрита.

а) признаки

- Очаговое, зернистое помутнение светло-серого цвета, чаще всего в передних слоях стромы, сочетающееся, как правило, с гиперемией лимба или конъюнктивы (рис. 5.8).
- Вокруг основного очага — венчик менее плотной инфильтрации, где в некоторых случаях различимы единичные воспалительные клетки.

б) причины

- Неинфекционные (например, чувствительность к антигенам), возникают при ношении контактных линз и краевом кератите.
- Инфекционный кератит, вызванный бактериями, вирусами, грибками и простейшими.

2. **Отек стромы**

а) признаки: оптические пустоты между пластинами стромы, связанные с увеличением толщины роговицы, и уменьшение прозрачности из-за нарушения архитектоники стромы (рис. 5.9);

б) причины: дисциформный кератит, кератоконус, дистрофия Fuchs и повреждение эндотелия роговицы в результате хирургических вмешательств.

3. **Васкуляризация** встречается при различных заболеваниях роговицы. При биомикроскопии венозные сосуды роговицы всегда различимы (рис. 5.10), но арте-

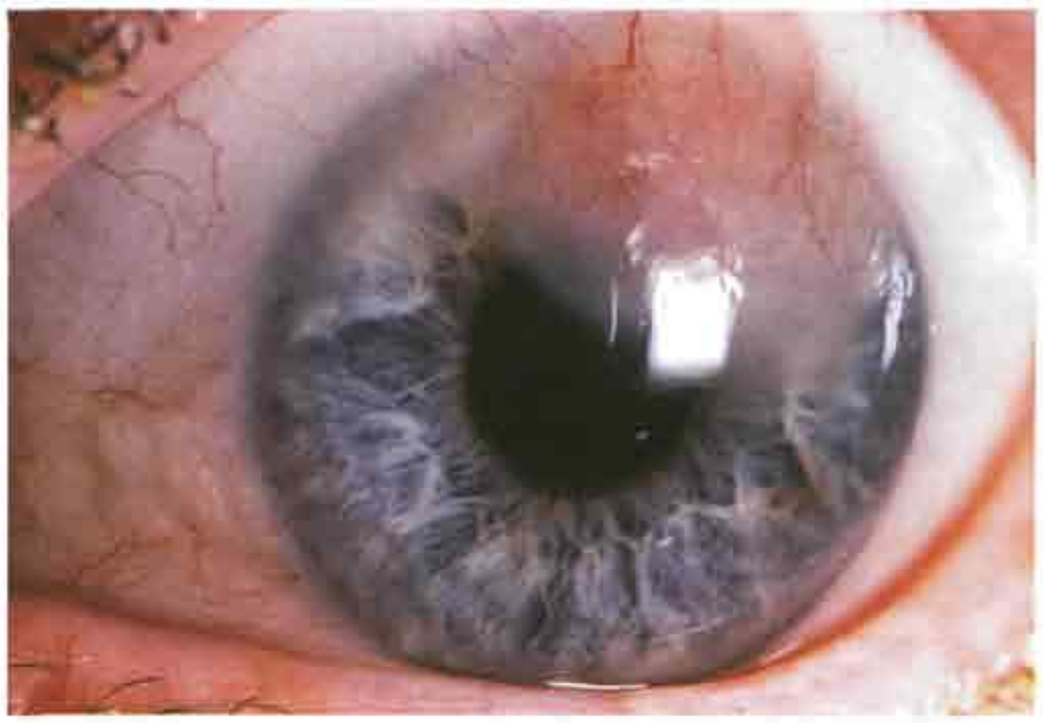


Рис. 5.7
Паннус

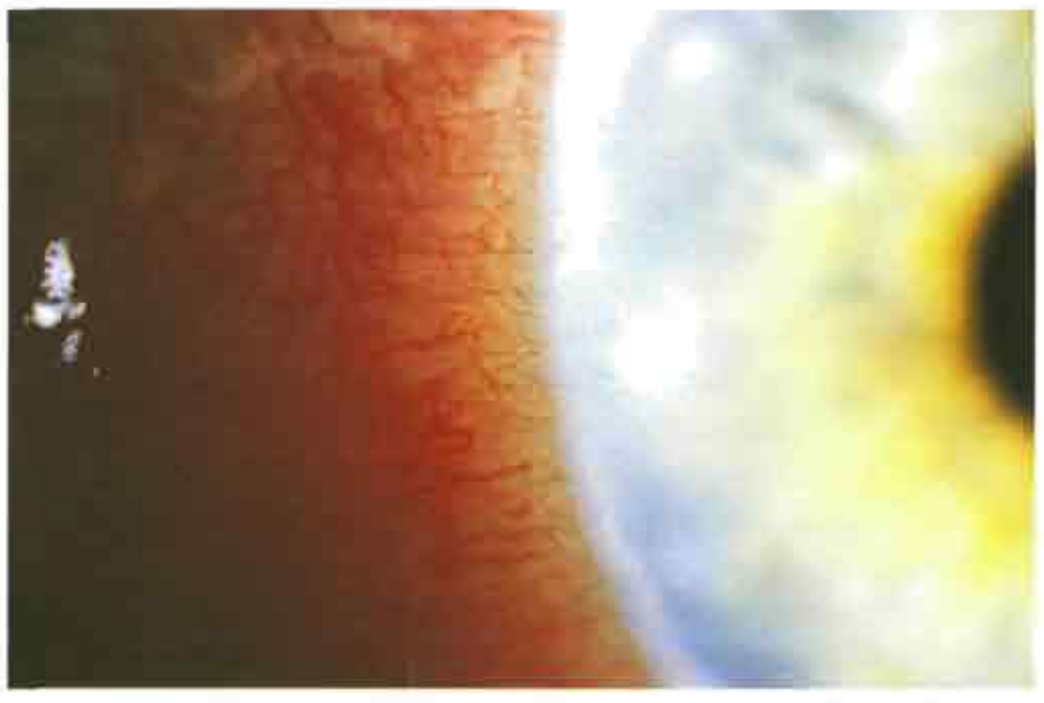


Рис. 5.8
Инфильтраты передних слоев стромы

Рис. 5.9
Отек стромы роговицы

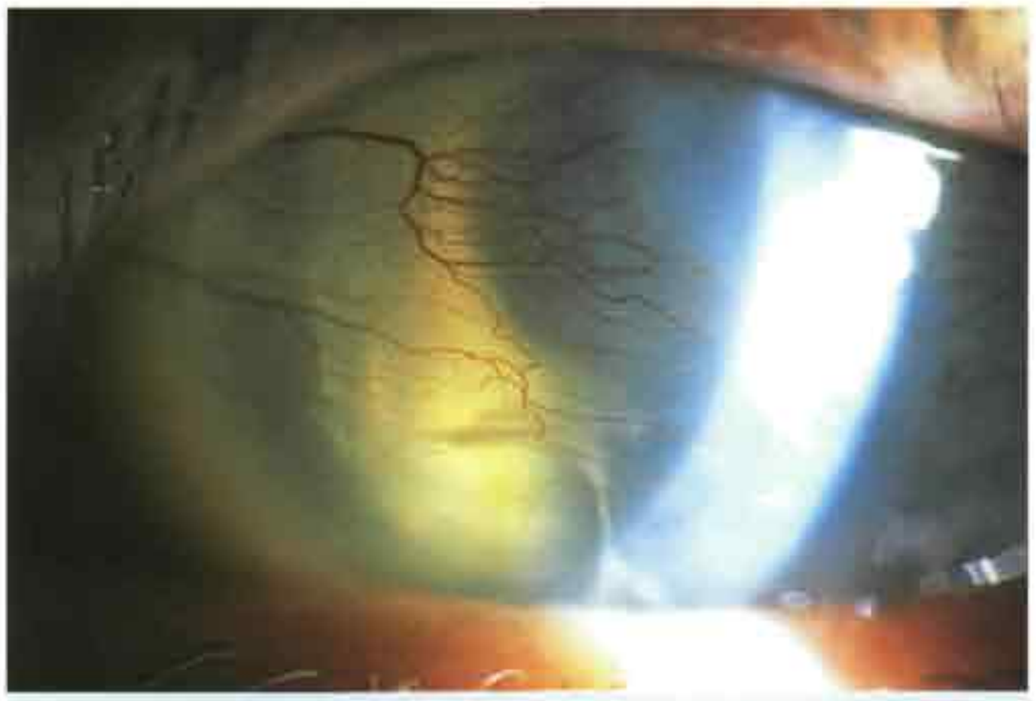


Рис. 5.10
Васкуляризация стромы

риальные сосуды сложно увидеть без флуоресцентной ангиографии. Глубокие сосуды отходят от передних цилиарных сосудов и идут прямо в радиальном направлении, исчезая у лимба, в отличие от извилистых поверхностных сосудов, которые могут быть обнаружены за пределами лимба. Запустевшие глубокие сосуды роговицы различимы в отраженном свете в виде «теней» сосудов.

Повреждения десцеметовой мембраны

1. **Разрывы** (рис. 5.11) — в результате растяжения роговицы, врожденной травмы и кератоконуса, что ведет к быстрому притоку жидкости в строму роговицы.
2. **Складки** (полосчатая кератопатия) (рис. 5.12) могут быть вызваны хирургической травмой, гипотонией глаза, воспалением и отеком стромы.

Документация клинических признаков

Фронтальный вид и детали в срезе роговицы документируют следующим образом (рис. 5.13).

1. **Помутнения роговицы** (рубец или другие дегенеративные изменения) изображают в *черном цвете*.
2. **Отек эпителия** — *голубыми тонкими окружностями*, отек стромы — *голубой штриховкой*, складки десцеметовой мембраны — *волнистыми голубыми линиями*.
3. **Гипопион** представляют в *желтом цвете*.
4. **Кровеносные сосуды** — *красным цветом*. Поверх-

Рис. 5.11
Трещины десцеметовой мембраны (предоставлено C. Barry)

Рис. 5.12
Складки десцеметовой мембраны

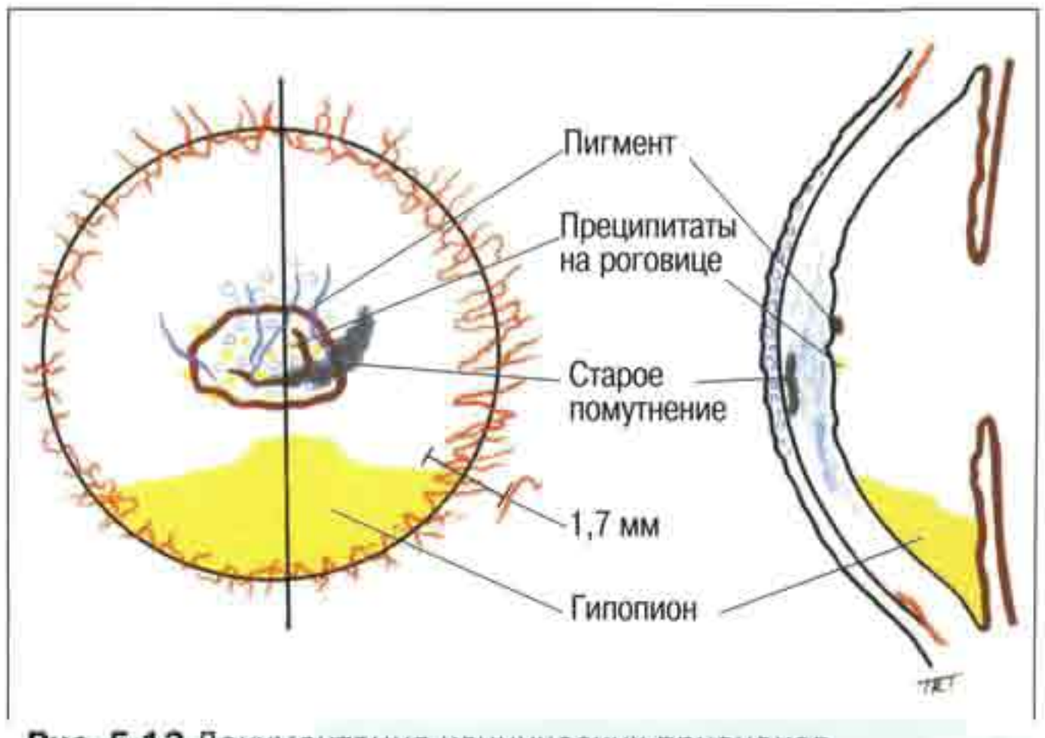


Рис. 5.13 Документация клинических признаков заболеваний роговицы

ностный сосуд — *волнистой линией*, начинающейся за пределами лимба, и глубокий сосуд — в виде *прямой линии*, начало которой обозначают у лимба.

5. **Пигментацию** в виде колец (отложений железа и веретено Krukenberg) изображают *коричневым цветом*.

Специальные исследования

Оптические методы

1. **Пахиметрия** — измерение толщины роговицы. Является косвенным признаком целостности роговичного эндотелия. Наибольшая толщина роговицы — у лимба (0,7–0,9 мм). В норме толщина роговицы в центре — 0,49–0,56 мм, ее увеличение более 0,6 мм может свидетельствовать о патологии эндотелия.
2. **Зеркальная микроскопия** — фотографирование эндотелия роговицы и последующий анализ характеристик клеток (размера, формы, плотности и распределения) (рис. 5.14). Нормальная клетка эндотелия — правильный шестиугольник. Плотность клеток эндотелия в норме — около 3000 на 1 мм^2; плотность клеток <1000 на 1 мм^2 связана с высоким риском развития декомпенсации защитных свойств эндотелия.
3. **Кератометрия** — измерение кривизны осевых 2–3 мм передней поверхности роговицы.
   а) оптические принципы
   - Роговица — выпуклая линза с постоянным значением кривизны каждого меридиана.
   - Благодаря свойствам роговицы точки, проектируемые аппаратом на поверхность роговицы (две вертикальные и две горизонтальные), отражаются, что дает возможность измерить радиус кривизны (в мм) и преобразовать в диоптрии.

   б) ограничения
   - Кератометрия дает возможность производить измерение поверхности роговицы, ограниченной только четырьмя точками, расположенными друг от друга на расстоянии примерно в 3 мм, но не дает информации о центральной и периферической зонах роговицы по отношению к этим точкам.
   - Умеренно выраженные нарушения поверхности роговицы могут стать причиной искажений и снижения точности измерения, поэтому метод практически не используют для измерения не сфероцилиндрических роговиц, встречающихся в рефракционной хирургии, при кератоконусе и другой тяжелой патологии роговицы.
4. **Исследование топографии роговицы** с использованием компьютерной видеокератоскопии позволяет получить карту цветовой кодировки поверхности роговицы, произвести расчет показателей двух основных меридианов (силы преломления в диоптриях и их осей).
   а) показания
   - Количественная оценка неправильного астигматизма и изменений поверхности роговицы, связанных с ношением контактных линз.
   - Ранняя диагностика кератоконуса, поскольку диагностика его начальных и доклинических проявлений значительно затруднена.
   - Оценка послеоперационного состояния топографии роговицы после рефракционной хирургии, кератопластики или экстракции катаракты.

   б) цветовые шкалы
   - Абсолютная шкала: заданные значения конечных точек; каждый цвет шкалы характеризует определенный диоптрийный интервал. Обычно карта топографии нормальной роговицы находится в желто-зеленом спектре (рис. 5.15). Показатели этой шкалы необходимо использовать в сравнительной характеристике изменений во времени.
   - Относительная шкала не фиксирована и изменяется согласно диоптрийному диапазону конкретной роговицы (рис. 5.16). Важно изучить шкалу перед интерпретацией карты.

   в) интерпретация кератотопограммы всегда основывается на практике. Необходимо ответить на следующие вопросы:
   - Какая шкала используется в кератотопограмме?
   - Подходящей ли является шкала?
   - Достоверна ли кератотопограмма?
   - Каково положение зрачка относительно паттерна кривизны на экране?

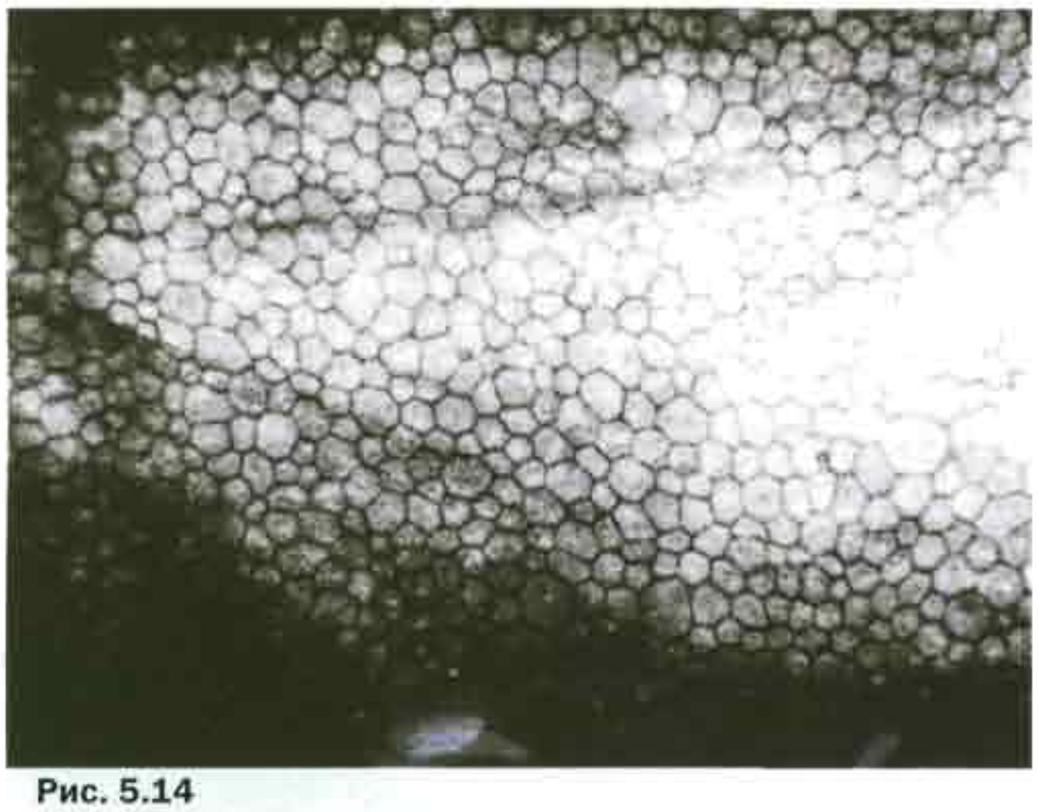


Рис. 5.14
Вид эндотелиальных клеток роговицы в норме при зеркальной микроскопии

Микробиологические исследования

1. **Соскоб роговицы** проводят лопаточкой Kimura, изогнутой концом иглы (для гиподермы) или лезвием. После инстилляции местного анастетика без консервантов края и дно повреждения (как правило, язвы) осторожно и тщательно выскабливают под контролем щелевой лампы. Также нужно исследовать контактные линзы. Материал помещают на предметное стекло для окраски по Граму и на соответствующие среды.
   а) кровяной агар (для большинства бактерий и грибков);
   б) тиогликолевый бульон (для большинства бактерий);
   в) шоколадный агар (для *Neisseria* и *Haemophilus*);
   г) агар Sabouraud (для грибков); инкубируется при температуре около 37 °C;

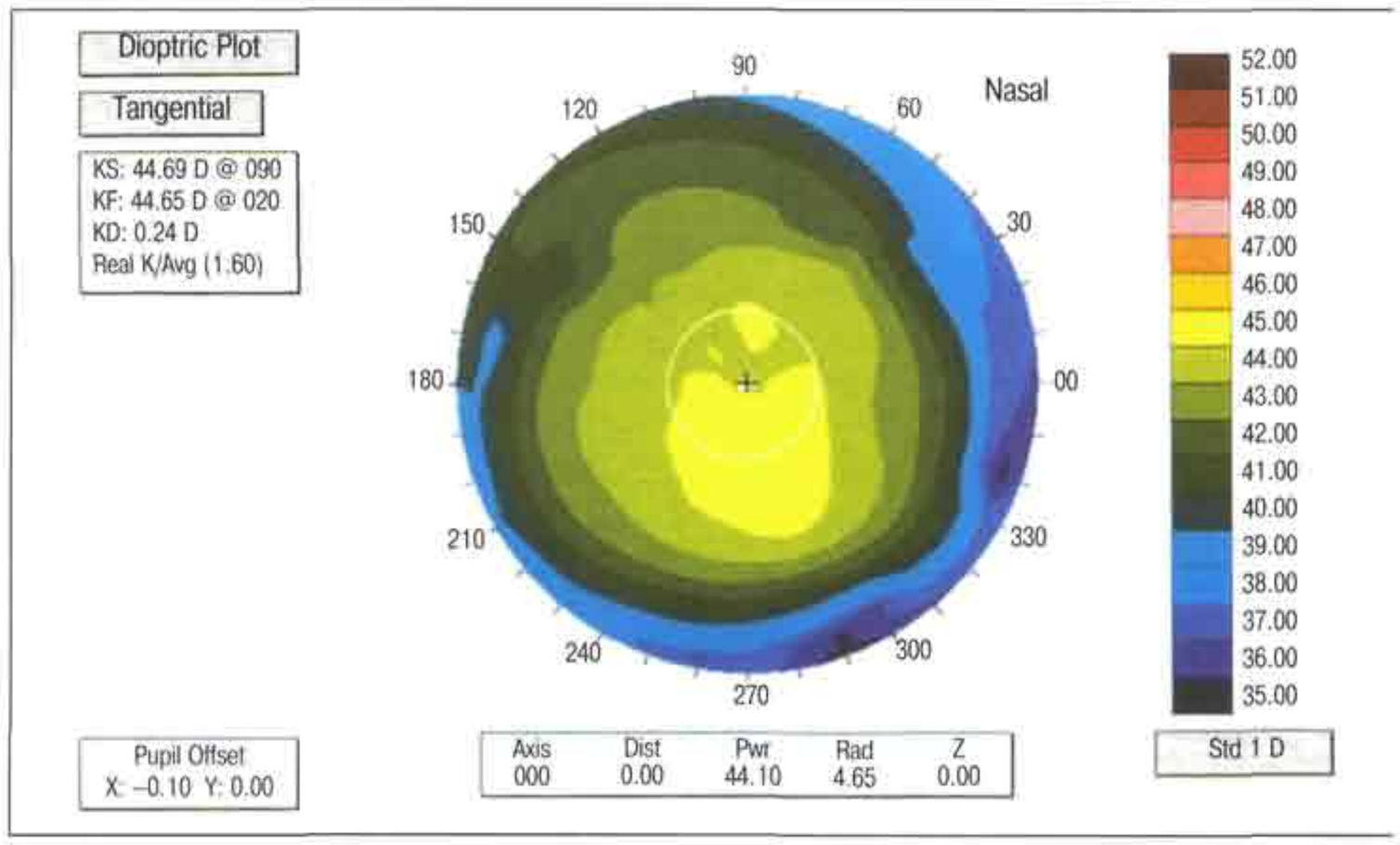


Рис. 5.15
Карта компьютерной топографии роговицы при нормальной сферичности с использованием абсолютной шкалы от 34 до 54 дптр с интервалом в 1 дптр
(предоставлено E. Morris)

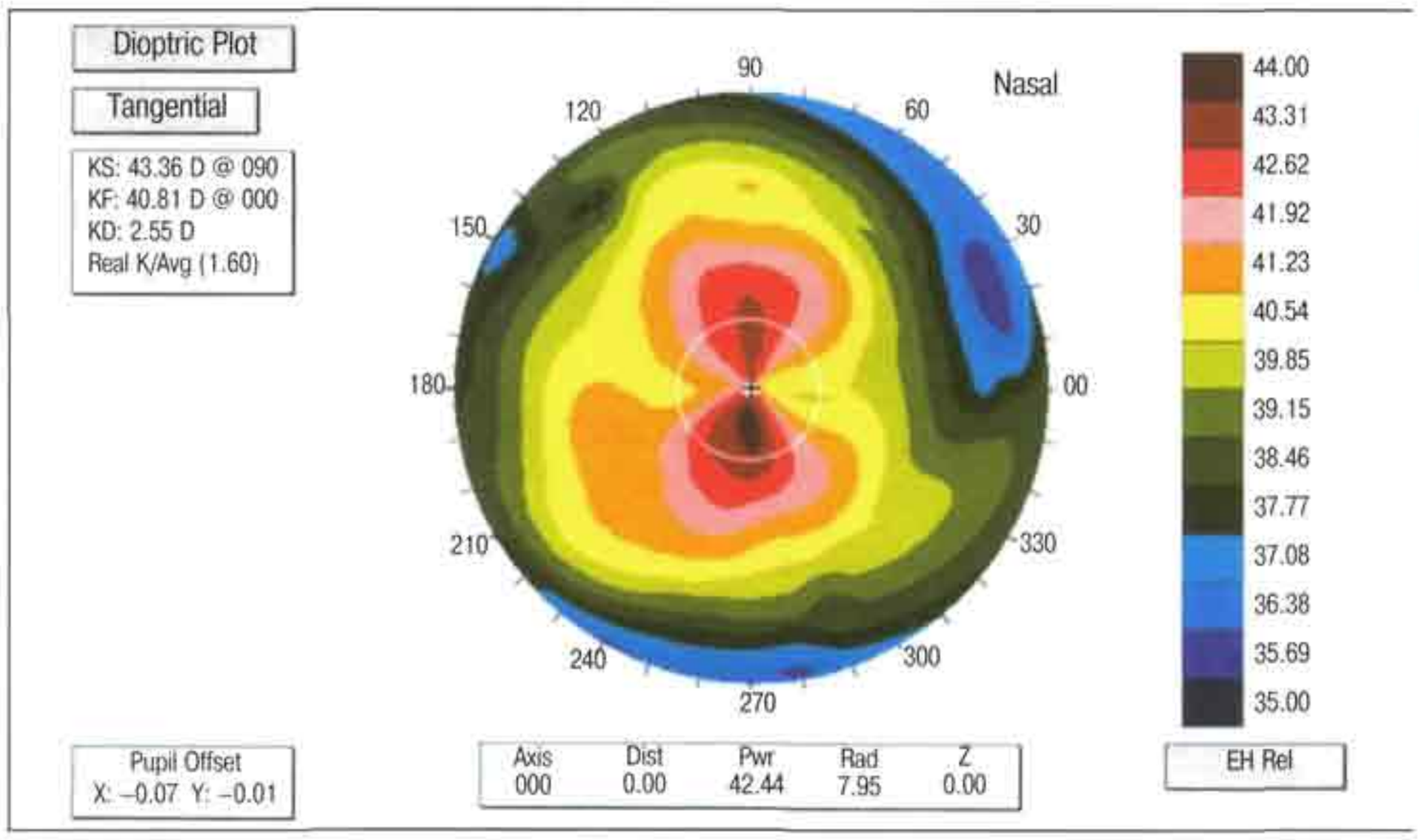


Рис. 5. 16
Карта компьютерной топографии роговицы с использованием относительной шкалы. Пример роговицы с прямым астигматизмом 3,5 дптр — типичный образец картины «галстука-бабочки»
(предоставлено E. Morris)

д) мясопептонный концентрированный бульон (для грибков, не дающих рост на агаре Sabouraud);
е) непитательный агар на пластинах, засеянных культурой *E. coli* (для акантамебы);
ж) буферный агар из дрожжевой вытяжки (для акантамебы).

NB: Среды перед посевом нужно содержать при комнатной температуре.

2. **Биопсию роговицы** проводят трепаном или путем открытой послойной диссекции острым лезвием. Показания:
   - Кератиты с отрицательными или непоказательными результатами соскоба и посева на среды.
   - Глубокий инфильтрат роговицы, установить природу которого простым соскобом невозможно.
   - Трудности в диагностике при дистрофиях роговицы или редких генетически обусловленных болезнях накопления с патологией роговой оболочки.

Принципы лечения

Антибактериальные и противовоспалительные средства

1. **Антибактериальные препараты** можно применять при инфекциях роговицы после предварительных исследований. Для улучшения доставки лекарственного препарата могут быть использованы коллагеновые пленки. Пленка по форме напоминает обычную мягкую контактную линзу, находится в дегидрированной форме и перед применением требует регидратации.
2. **Местные глюкокортикоиды** используют с целью подавления воспаления и ограничения рубцевания, хотя неадекватное их использование может поддерживать микробный рост. Возможно также подавление регенерации роговицы, провоцирование изъязвления и перфорации. Местные стероиды противопоказаны при простом герпесе в острой фазе.
3. **Системные иммунодепрессивные препараты** применяют при некоторых формах тяжелого периферите-

ского изъязвления роговицы и ее истончения, связанного с системным поражением соединительной ткани.

Препараты, ускоряющие регенерацию эпителия

В глазах с тонкой стромой важно ускорить процесс регенерации эпителия, т.к. истончение стромы медленнее прогрессирует при неповрежденном эпителии.

1. **Искусственные слезы и мази** не должны содержать потенциально токсичных (например, бензалконий) или повышающих чувствительность роговицы консервантов (например, тиомерзал).
2. **Закрытие век** — чрезвычайная мера при нейропаралитических и нейротрофических кератопатиях, а также в глазах с персистирующими дефектами эпителия.
   - Временное склеивание век с помощью лент Blenderm или Transpore.
   - Инъекция токсина Cl. botulinum в m. levator palpebrae с целью создания временного птоза.
   - Латеральная тарзорафия или пластика медиального угла глаза.
3. **Бандажные мягкие контактные линзы** улучшают заживление, механически защищая регенерирующий эпителий роговицы в условиях постоянной травматизации веками.
4. **Пересадка амниотической мембраны** может быть целесообразна для закрытия персистирующего, не восприимчивого к лечению дефекта эпителия.

Другие методы

1. **Адгезивный тканевой клей** (цианоакрилат) используют для ограничения стромального изъязвления и закрытия небольших перфораций. Клей наносят на синтетическую пластинку, которую затем накладывают на область истончения или перфорации и покрывают бандажной контактной линзой (*см.* рис. 5.147).
2. **Закрытие** прогрессирующей и не поддающейся терапии язвы конъюнктивальным лоскутом по Gundersen применяют при одностороннем хроническом процессе с низкой вероятностью восстановления зрения.
3. **Трансплантацию лимбальных стволовых клеток** применяют в случае их дефицита, например при химическом ожоге или рубцующемся конъюнктивите. Источником донорской ткани может быть парный глаз (аутотрансплантат) при односторонней патологии, глаз другого человека или трупный (аллотрансплантант) при вовлечении в процесс обоих глаз.
4. **Кератопластику** выполняют с целью восстановления прозрачности роговицы.

Микробные кератиты

Бактериальный кератит

Предрасполагающие факторы

Способностью проникновения через неповрежденный эпителий обладают *Neisseria gonorrhoeae* и *H. influenzae*. Большинство бактерий способны вызывать кератит только при нарушении целостности эпителия.

1. **Использование контактных линз**, особенно мягких с длительным сроком ношения, — самый распространенный фактор риска у пациентов с исходно благополучным состоянием переднего отрезка глаза. В профилактике осложнений важно тщательное соблюдение гигиены. Дефекты эпителия, часто возникающие при ношении контактных линз, способствуют распространению бактерий, особенно *Pseudomonas aeruginosa*. Диагноз бактериального кератита необходимо подозревать у любого пользователя контактными линзами при острой боли и синдроме «красного» глаза, а также при появлении белых инфильтратов на роговице.
2. **Предшествующие заболевания роговицы**, такие как травма, буллезная кератопатия, снижение чувствительности роговицы, воздействие на нее факторов окружающей среды (например, ультрафиолета).
3. **Другие факторы**: хронический блефароконъюнктивит, хронический дакриоцистит, дефицит слезной жидкости, инстилляции местных глюкокортикоидов и дефицит витамина А.

Клинические особенности

1. **Проявляется** жалобами на инородное тело, светобоязнь, ухудшение зрения, боль, отек век и отделяемое. Клиническая картина у пациентов, использующих контактные линзы, может быть выражена неярко.
2. **Симптомы** (в порядке проявления)
   - Конъюнктивальная и перикорнеальная инъекция.
   - Дефект эпителия, связанный с появлением инфильтратов по краю и у основания роговицы (рис. 5.17).
   - Распространение инфильтрата, сочетающегося с отеком стромы (рис. 5.18).
   - Вторичный асептический передний увеит с гипопионом (рис. 5.19).
   - Прогрессирующее изъязвление может вести к перфорации роговицы и бактериальному эндофтальмиту (рис. 5.20).
3. **Дифференциальную диагностику** проводят с грибковым и акантамебным кератитом; некротизирующим стромальным кератитом, вызванным *herpes simplex*; краевым кератитом и асептическими воспалительными инфильтратами роговицы.

Принципы терапии

Начинать лечение целесообразно с назначения местных антибиотиков широкого спектра действия, поскольку большое распространение получили полимикробные инфекции, а неубедительная окраска по Граму часто не исключает бактериальную природу заболевания.

1. **Двойная терапия**: комбинация двух сильнодействующих антибиотиков, охватывающих спектр грамположительной и грамотрицательной флоры, например комбинация аминогликозидов и цефалоспоринов.
2. **Монотерапия** флюороквинолоном (ципрофлоксацин 0,3% или офлоксацин 0,3%) возможна, однако может вызвать токсическую реакцию со стороны роговицы *из-за содержания в препарате консервантов.*

Рис. 5.17 Стромальные инфильтраты роговицы при раннем бактериальном кератите

Рис. 5.19
Бактериальный кератит с гипопионом

Рис. 5.18
Бактериальный кератит

Рис. 5.20
Бактериальный кератит с эндофтальмитом

NB: Оба метода эффективны в отношении большинства бактерий, и резистентность к антибактериальной терапии встречается примерно в 5% случаев. Эффективность флюороквинолона относительно Strep. pneumoniae невысокая.

Форсированная антибиотикотерапия

Стандартный парентеральный или лиофилизированный антибиотик комбинируют с совместимым раствором, в котором антибиотик не дает осадка.

1. **Гентамицин** 15 мг/мл (1,5%): 2 мл парентерального антибиотика (40 мг/мл) разбавляют в 5 мл растворителя для местного применения, получая 0,3% раствор.
2. **Цефазолин** 50 мг/мл (5%): 500 мг парентерального антибиотика разбавляют в 2,5 мл воды для инъекций и добавляют к 7,5 мл искусственной слезы без консерванта. Хранение готового раствора: 24 ч при комнатной температуре или 96 ч в холодильнике.

NB: Проблемы форсированной антибиотикотерапии: высокая стоимость, трудности приготовления и поддержания стерильности, короткий срок хранения и необходимость охлаждения препарата.

Режим лечения

1. **Местные антибиотики**
   - В начале инстилляции назначают с интервалом в 1 ч.
   - При положительной динамике частоту инстилляций сокращают в течение дня до интервала в 2 ч.
   - При стойкой положительной динамике сильнодействующие антибиотики могут быть замещены на более слабые, частоту инстилляций постепенно уменьшают, а в итоге — прекращают.

NB: Важно различать несостоятельность процесса реэпителизации, обусловленную токсичностью препарата, от таковой при персистирующей инфекции.

2. **Ципрофлоксацин внутрь** (750 мг 2 раза в день) назначают при прелимбальной язве роговицы, чтобы предотвратить ее распространение на склеру. Препарат обладает бактерицидным действием; высокую концентрацию обнаруживают в слезе, он также хорошо проникает в ткани глаза.
3. **Смена антибиотикотерапии**
   - При прогрессировании процесса и выделения микроорганизмов, резистентных к препарату.

- Изменение не требуется при достижении положительных результатов лечения, даже если высеваются резистентные микроорганизмы.

4. **Атропин** используют с целью профилактики образования задних синехий и уменьшения боли при спазме цилиарной мышцы.
5. **Применение глюкокортикоидов**.
   - При местном применении стероидов увеличивается риск перфорации за счет уменьшения активности фибробластов и скорости процессов регенерации.
   - Стероиды могут способствовать переходу инфекции в хроническое состояние, их используют с особой осторожностью при обнаружении *Pseudomonas*.
   - Стероиды целесообразно использовать только при стерильных посевах и наличии положительной динамики (обычно через 7–10 дней от начала).

Причины неэффективного лечения

1. **Ошибочный диагноз**, обусловленный неточностью микробиологического исследования.
   - Самая распространенная причина — нераспознанная инфекция, например при вирусе *herpes simplex*, поражении грибками, акантамебой и атипичными микобактериями.
   - Посевы нужно пересевать на специальные среды: Lowenstein–Jensen (для микобактерий) и непитательный агар с культурой *E. coli* (для акантамебы).
   - Если посевы по-прежнему отрицательны, необходимо провести биопсию роговицы или эксцизионную кератопластику.
2. **Неадекватный подбор** антибиотикотерапии.
3. **Токсичность препарата** при частых инстилляциях аминогликозидов может привести к различным изменениям эпителия роговицы и конъюнктивы и замедлить регенерацию.

> *NB:* Ципрофлоксацин может вызвать возникновение белых преципитатов роговицы, которые сдерживают заживление эпителия (рис. 5.21). Несмотря на стабилизацию состояния язвы, усиление инъекции, связанной с раздражающим действием ципрофлоксацина, служит поводом для отмены препарата.

Грибковый кератит

Грибковая инфекция роговицы (кератомикоз) встречается редко, но последствия ее порой очень тяжелые. Грибки могут вызывать обширный некроз стромы и проникать в переднюю камеру глаза через неповрежденную десцеметову мембрану. Течение инфекции в передней камере трудно контролировать из-за плохого проникновения в нее противогрибковых препаратов. Наиболее частые причины — нитчатые грибки (семейство *Aspergillus* и *Fusarium* spp.), а также *Candida albicans*. Нитчатый кератит распространен в сельской местности и обычно сочетается с травмой глаза органическим материалом типа древесины или травы. Кандидозный кератит, как правило, развивается на фоне предшествующего заболевания роговицы или у пациентов с иммунодефицитом.

Клинические особенности

1. **Проявляется** подострым началом, жалобами на чувство инородного тела, светобоязнь, ухудшение зрения и появление отделяемого. Применение местных глюкокортикоидов часто затрудняет диагностику и способствуют росту грибков и проникновению их в роговицу. Течение вялое и сопровождается меньшей болезненностью, чем при бактериальной инфекции.
2. **Симптомы** зависят от вида возбудителя.
   а) кератит, вызванный нитчатыми грибками
   - «Сухой» стромальный инфильтрат серого цвета с неровными краями.
   - На смежных участках роговицы — отдельные пальцевидные дефекты и иммунные кольцевидные инфильтраты (рис. 5.22).
   - Иногда появляются дисковидные очаги повреждения эндотелия и гипопион (рис. 5.23).

   б) кандидозный кератит характеризуется возникновением язвы роговицы с основанием желтоватого цвета и плотным отделяемым, что симулирует картину бактериального кератита.

Лечение

Перед противогрибковой терапией нужно сделать соскоб с роговицы с целью удаления тканевого детрита для

Рис. 5.21
Преципитаты роговицы при приеме ципрофлоксацина

Рис. 5.22
Нитчатый грибковый кератит с мелкими инфильтратами

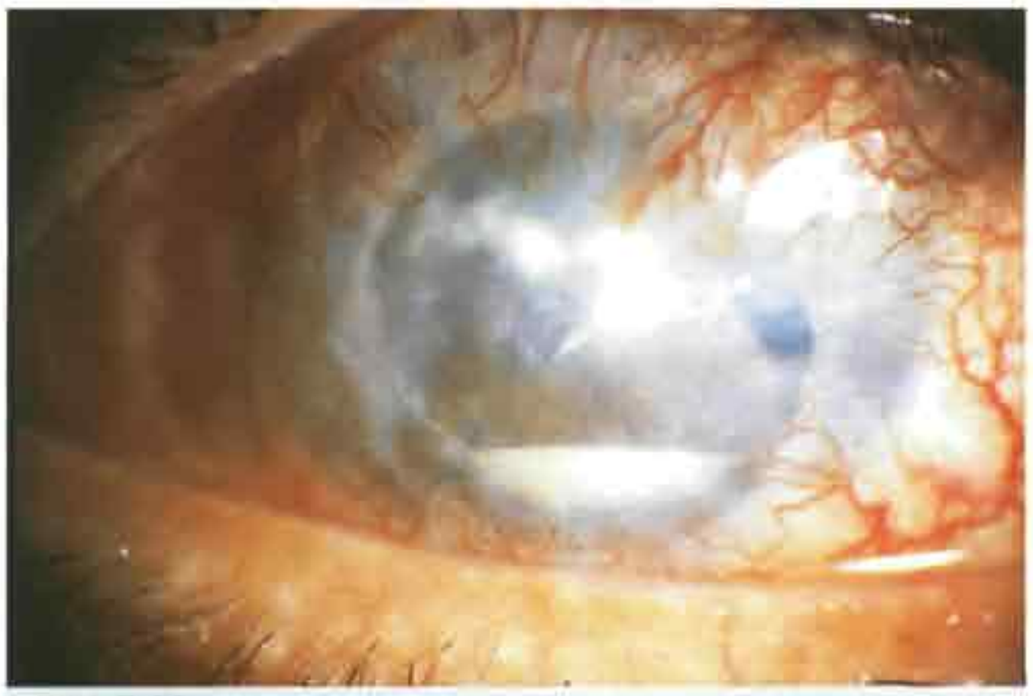


Рис. 5.23
Нитчатый грибковый кератит с гипопионом

Рис. 5.24 Передние стромальные инфильтраты при акантамебном кератите

облегчения проникновения антимикотических средств.

1. **Местное** лечение осуществляется в течение 6 нед.
   а) при кератите, вызванном нитчатыми грибками, препаратом выбора является натамицин 5%. При необходимости дополняют амфотерицином 0,15%;
   б) при кандидозной инфекции назначают имидазол 1% или флуцитозин 1%.
2. **Системные** противогрибковые препараты применяют при кератите с тяжелым течением или эндофтальмите.
3. **Лечебная сквозная кератопластика** требуется в особо тяжелых случаях.

Акантамебный кератит

Род *Acanthamoeba* sp. — широко распространенное простейшее, его обнаруживают в воздухе, почве, в пресной или соленой воде. Акантамеба существует в 2 формах: активной (трофозоит) и неактивной (цистной). В цистной форме амеба очень устойчива и способна сохранять жизнедеятельность в течение длительного периода при неблагоприятных условиях, включая хлорированную воду бассейнов, горячие ванны и замерзающие водоемы. При благоприятных условиях цисты превращаются в трофозоиты, продуцирующие различные ферменты, способствующие проникновению амебы в ткани и их разрушению. В норме человек обладает высокой резистентностью к амебной инфекции, однако акантамебный кератит может возникнуть даже после незначительной травмы роговицы. Пользователей контактными линзами относят к группе риска. Акантамеба может сосуществовать как оппортунистическая инфекция, особенно у пациентов с герпетическим кератитом.

Клинические особенности

1. **Проявляется** снижением зрения и сильной болью, не соответствующей тяжести клинической картины.
2. **Симптомы** (в порядке проявления)
   - Лимбит, периневральные инфильтраты (радиальный кератоневрит) (рис. 5.24) и мелкие неоднородные инфильтраты передних слоев стромы (рис. 5.25) обнаруживают в течение первых 4 нед.
   - Эпителий роговицы может оставаться интактным либо поражаться по типу точечного или псевдодревовидного кератита (рис. 5.26).
   - Постепенное расширение и слияние инфильтратов ведет к формированию центрального или парацентрального кольцевидных абсцессов (рис. 5.27).
   - По периферии кольцевидного абсцесса наблюдают отдельные мелкие белесые инфильтраты.

Рис. 5.25 Периневральные инфильтраты при акантамебном кератите

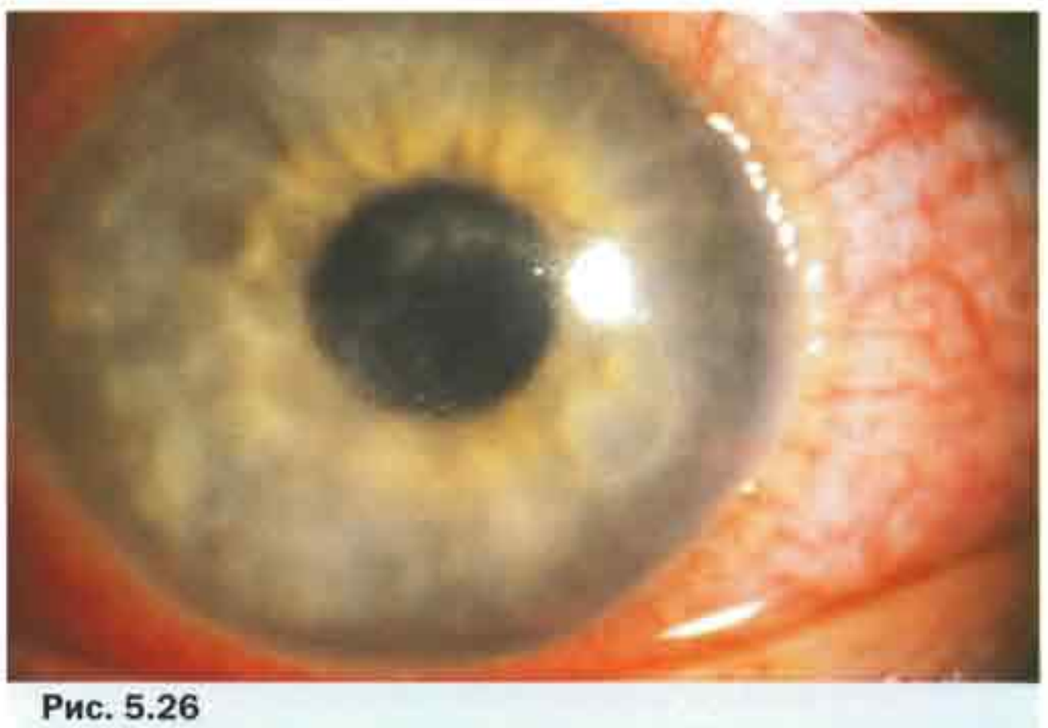


Рис. 5.26
Эпителиальные изменения и псевдодревовидные дефекты при акантамебном кератите (предоставлено A. Ridgway)

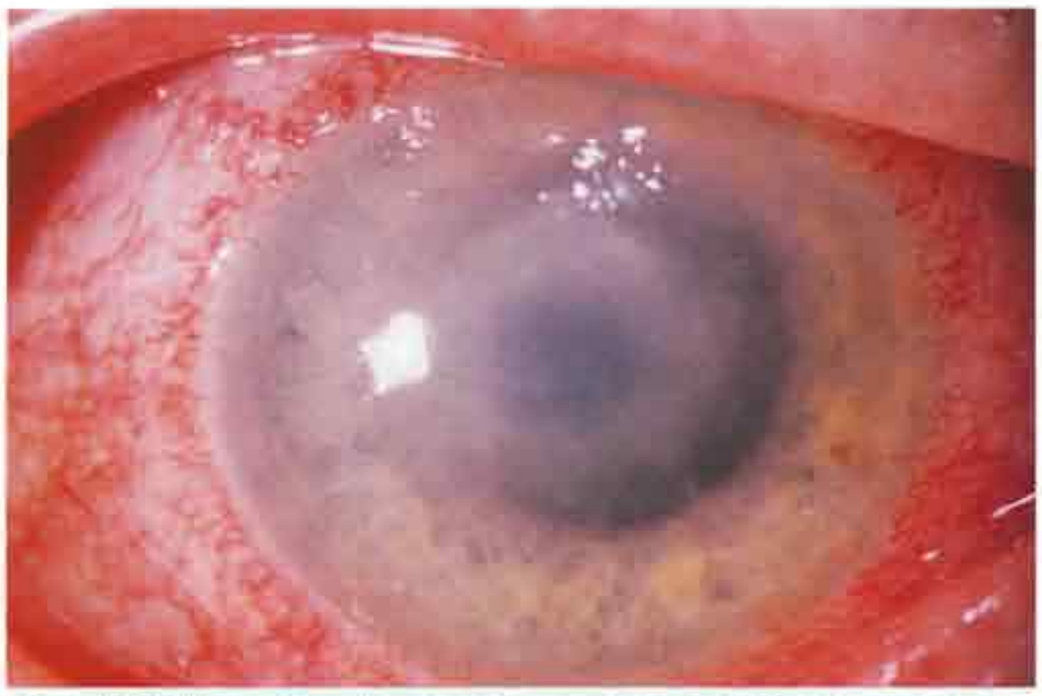


Рис. 5.27 Кольцо инфильтрата при акантамебном кератите (предоставлено A. Ridgway)

Рис. 5.28 Выраженная стадия акантамебного кератита (предоставлено A. Ridgway)

- Медленно прогрессирующее истончение стромы роговицы (рис. 5.28), склерит и в конечном итоге — формирование десцеметоцеле.

3. **Дифференциальную диагностику** проводят с герпетическим и грибковым кератитом. Для диагностики важны сведения о ношении мягких контактных линз, выраженном стойком болевом синдроме, отрицательных результатах посевов на бактерии, вирусы и грибки и устойчивости к обычной антибактериальной терапии.

Дополнительные исследования

1. **Окрашивание** калькофлюром белым и микробиологическое исследование соскобов роговицы, биопсийного материала и контактных линз.
2. **Посев** на непитательный агар с культурой *E. coli* или дрожжевой экстракт.

Лечение

1. **Местные амебоцидные средства**
   - Комбинация капель, содержащих пропамидин изетионат (бролен) 0,1% и полигексаметилен бигуанид 0,02%, достаточно эффективна.
   - Хорошие результаты дает комбинация бролена и неомицина или монотерапия хлоргексидином.

2. **Местные стероиды** можно использовать для регуляции длительного воспалительного процесса, но их применение должно быть ограничено перед прекращением антиамебной терапии.
3. **Лечебная сквозная кератопластика**, как правило, должна быть отложена при активном воспалительном процессе с целью восстановления прозрачности роговицы, но может оказаться необходимой в серьезных случаях, когда стоит вопрос о сохранении глаза.

Рис. 5.29 «Тени» сосудов в исходе интерстициального кератита

Рис. 5.30 Геморрагии внутри стромы в исходе интерстициального кератита

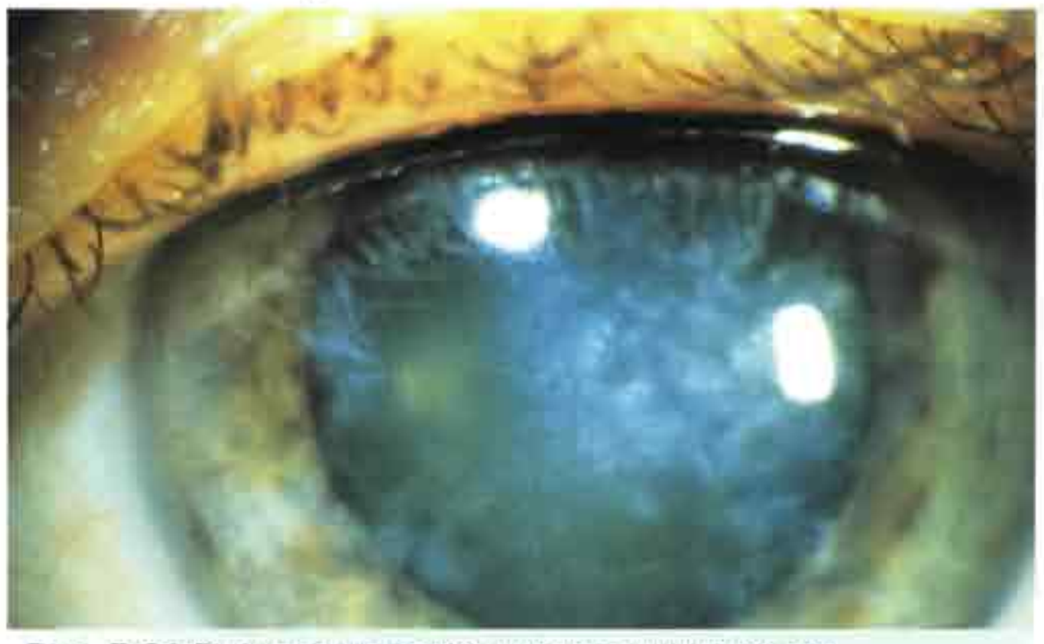


Рис. 5.31 Рубцевание стромы роговицы в исходе интерстициального кератита

Сифилитический паренхиматозный кератит

Паренхиматозный (интерстициальный) кератит — воспаление стромы роговицы без первичного вовлечения эпителия или эндотелия. Кроме врожденного сифилиса, паренхиматозный кератит может быть связан с широким спектром других причин.

1. **Проявляется** в возрасте от 5 до 25 лет острой двухсторонней болью и выраженным нарушением зрения.
2. **Симптомы** (в порядке проявления)
   - Рельефный очаг воспаления в одном из секторов лимба, от которого глубокие сосуды проникают в строму роговицы. Сочетанная клеточная инфильтрация и помутнение роговицы стушевывают контур сосудов, в результате возникает характерный вид «филе лосося».
   - С учетом состояния роговицы картина возникающего переднего увеита может быть сглажена.
   - Через несколько месяцев помутнения роговицы начинают рассасываться и сосуды запустевают («тени» сосудов) (рис. 5.29).
   - В дальнейшем при воспалении роговицы любой другой этиологии сосуды могут вновь заполняться кровью, а в некоторых случаях — происходить кровоизлияния в строму роговицы (рис. 5.30).
   - Заболевание заканчивается истончением стромы роговицы, рубцеванием и, как правило, уплощением роговицы.
   - В неактивной стадии заболевания обнаруживают «тени» сосудов и глубокий центральный рубец стромы роговицы неоднородной плотности (рис. 5.31).
3. **Лечение** активного ПК: системная антибиотикотерапия пенициллином, местные глюкокортикоиды и мидриатики. Прозрачность роговицы в исходе кератита зависит от степени васкуляризации роговицы в разгар заболевания.

Микроспороидальный кератит

Род *Microsporidia* sp. — широко распространенные, мелкие, внутриклеточные, спорообразующие простейшие. Микроспоридии относят к оппортунистической флоре, они способны вызывать мультисистемные поражения, в основном у пациентов с иммунодефицитом.

1. **Двухсторонний хронический диффузный точечный эпителиальный кератоконъюнктивит** описан у пациентов со СПИД. Возможно возникновение умеренно выраженного конъюнктивита без картины кератита. Лечение включает местное назначение фумагиллина и системное — препаратов, содержащих алвендазол. Проведение активной специфической антивирусной терапии у пациента со СПИД может оказаться достаточно эффективным при лечении микроспороидального кератита.
2. **Односторонний глубокий стромальный кератит** встречается довольно редко, как правило, у иммунокомпетентных лиц. Эффективной терапии заболевания не существует и в большинстве случаев требуется трансплантация роговицы.

Рис. 5.32 Ранняя форма инфекционной кристаллической кератопатии (предоставлено M. Kerr-Muir)

Рис. 5.33 Выраженная форма инфекционной кристаллической кератопатии (предоставлено M. Kerr-Muir)

Инфекционная кристаллическая кератопатия

Инфекционная кристаллическая кератопатия (древовидная бактериальная кератопатия) — редкое, вялотекущее инфекционное заболевание, как правило, связанное с длительным применением местных глюкокортикоидов, особенно после сквозной кератопластики. Другие факторы риска: вирус *herpes simplex* и акантамебный кератит. Наиболее распространенный возбудитель — *Str. viridans*, однако обнаруживают и другие бактерии, а также грибки.

1. **Симптомы**: медленно прогрессирующее, древовидное помутнение сероватого цвета в передних и средних слоях стромы с минимальными признаками воспаления (рис. 5.32, 5.33). В редких случаях в процесс вовлекается эпителий.
2. **Лечение**: местные антибиотики в течение нескольких недель.

Вирусный кератит

Кератит, вызванный herpes simplex

Основные концепции

Вирус простого герпеса — ДНК-содержащий вирус, патогенный только для человека. Инфекция широко распространена: почти у 90% населения выявляют антитела к ВПГ I типа (ВПГ-1), однако у большинства пациентов отсутствуют или слабо выражены клинические признаки заболевания. При инфекции ВПГ-1, главным образом, поражается верхняя часть тела (лицо, в том числе губы, глаза). При ВПГ II типа (ВПГ-2), который является типичной причиной приобретенного венерического заболевания, как правило, поражается нижняя часть тела (генитальный герпес). Инфицирование глаза вирусом ВПГ-2 может произойти вследствие контакта с инфицированным отделяемым половых путей при половом контакте или в родах.

1. **Первичное инфицирование** происходит в раннем детском возрасте воздушно-капельным путем, реже — при прямом контакте. В течение первых 6 мес жизни ребенок не восприимчив к инфекции благодаря высокому титру в крови материнских антител. При первичном инфицировании клиническая картина заболевания может отсутствовать либо проявляться субфебрилитетом, недомоганием и симптоматикой поражения верхних дыхательных путей. У лиц с иммунодефицитом возможна генерализация процесса и возникновение состояний, угрожающих жизни.
2. **Рецидивирующая инфекция**
   - После первичного инфицирования вирус по аксонам чувствительных волокон попадает в ганглий (тройничный — для ВПГ-1 и спинальный — для ВПГ-2), где сохраняется в латентной форме.
   - В определенных условиях вирус реактивируется, реплицируется и продвигается по тем же аксонам в обратном направлении к ткани-мишени, что вызывает рецидив заболевания.

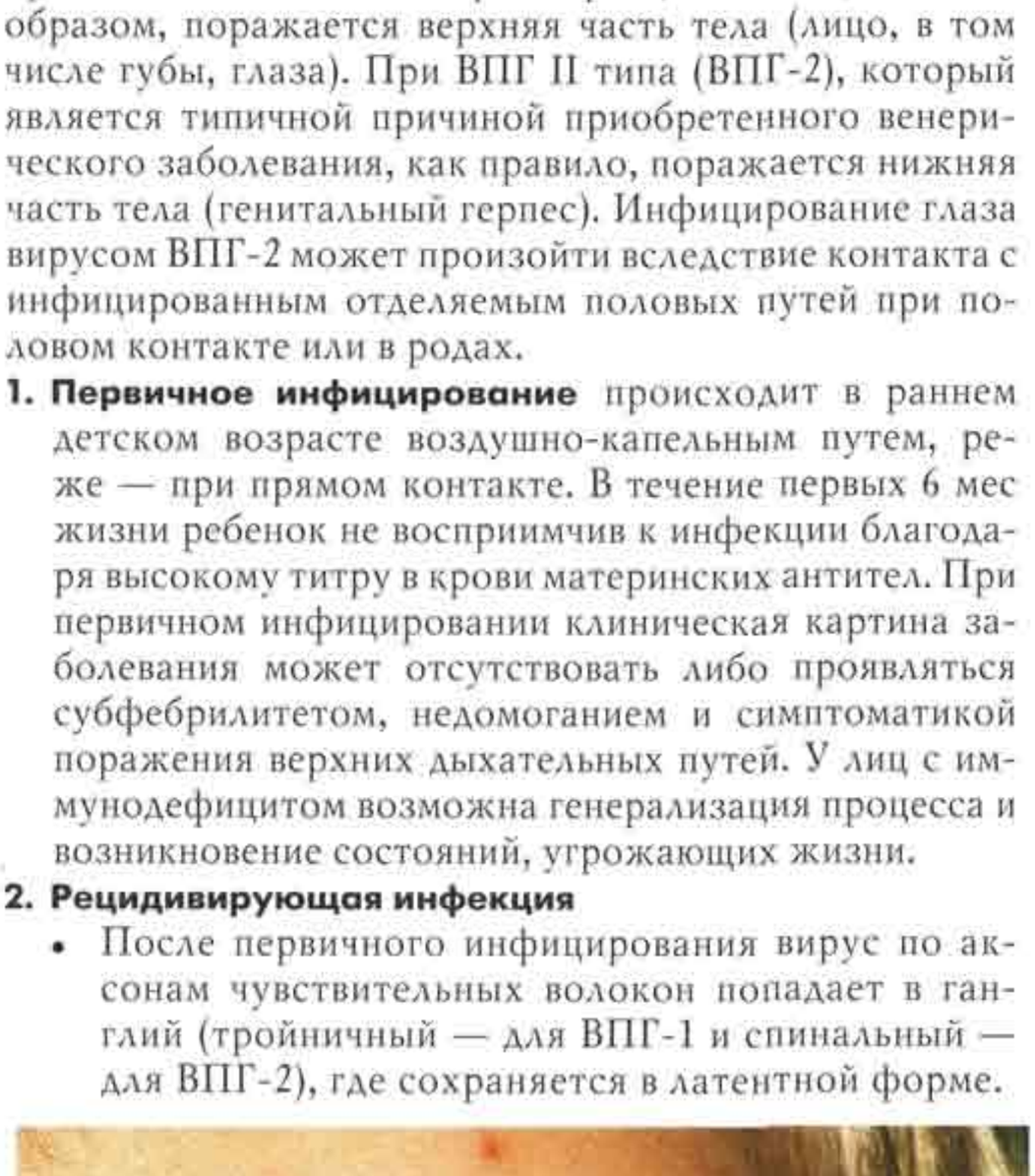


Рис. 5.34 Блефароконъюнктивит при первичной атаке простого герпеса

NB: Без профилактического лечения (см. далее) повторные атаки герпетического кератита возникают в течение года приблизительно у 33% лиц и в течение 2 лет — у 66%.

Первичный герпес глаза

Обычно возникает у детей в возрасте от 6 мес до 5 лет. Блефароконъюнктивит легкой формы, самоограниченный по течению, может быть единственным проявлением.

1. **Симптомы**
   - Везикулезные высыпания на коже век и периорбитальной области (рис. 5.34).
   - Острый, односторонний, фолликулярный конъюнктивит с увеличением предушных лимфоузлов.
   - В некоторых случаях может возникать вторичная обструкция слезных канальцев.
2. **Лечение** нацелено на предотвращение возникновения кератита. Используют мазь ацикловир 5 раз в день в течение 3 нед. Однако при первичном герпесе глаза кератит возникает очень редко.

Эпителиальный кератит

Клинические особенности

1. **Проявляется** в любом возрасте чувством дискомфорта, слезотечением и снижением зрения.
2. **Симптомы** (в порядке проявления)
   - Скопления непрозрачных эпителиальных клеток в виде крупных пятен или звездчатого дефекта (рис. 5.35).
   - Центральная десквамация эпителия приводит к образованию древовидного изъязвления (рис. 5.36). На концах дефекта — характерные выпячивания (терминальные луковицы). Основание язвы окрашивается флуоресцеином (рис. 5.37), а края язвы — бенгальским розовым (рис. 5.38).

Рис. 5.35 Раннее древовидное изъязвление, окрашенное флуоресцеином

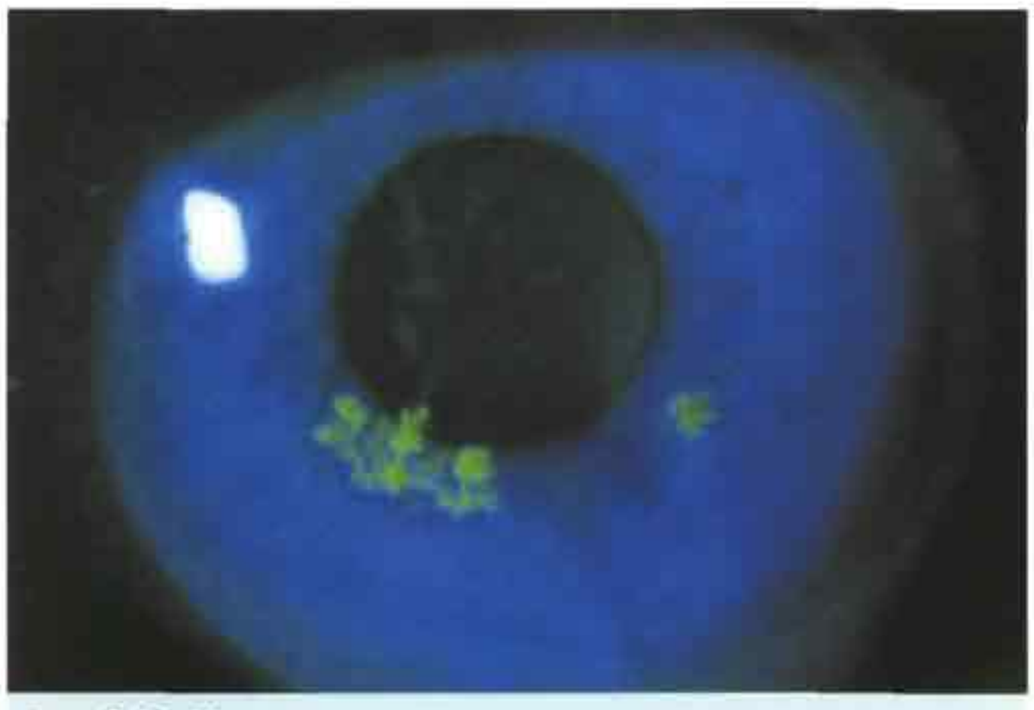


Рис. 5.36 Мелкое древовидное изъязвление, окрашенное *флуоресцеином*

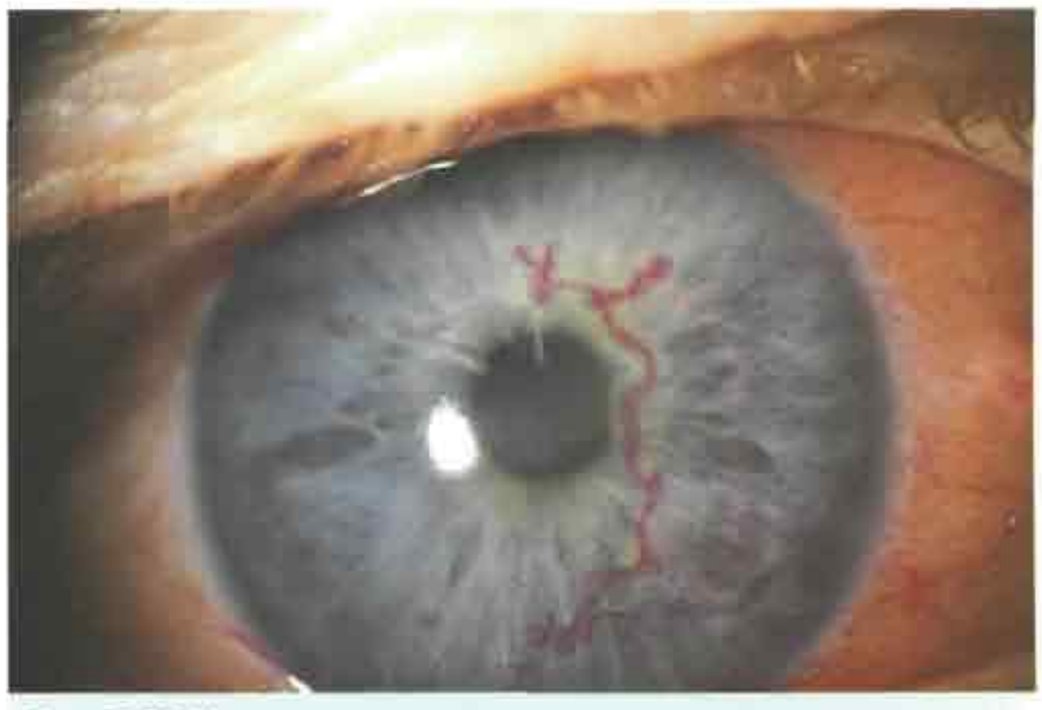


Рис. 5.38 Крупное древовидное изъязвление, окрашенное *бенгальским розовым*

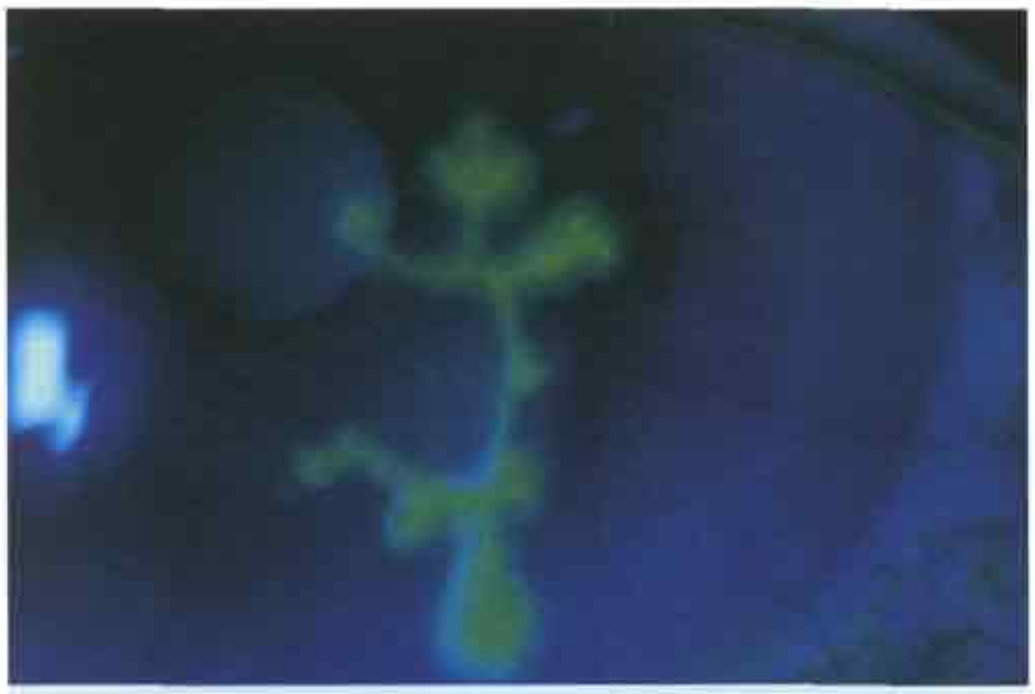


Рис. 5.37 Крупное древовидное изъязвление, окрашенное флуоресцеином

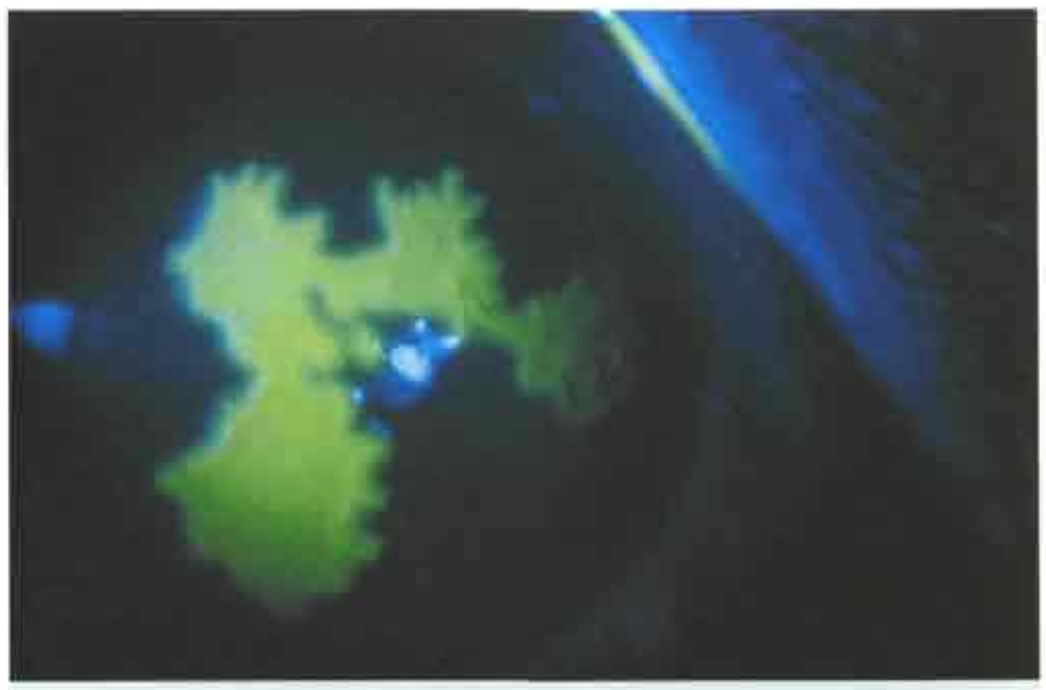


Рис. 5.39
Картообразное изъязвление, окрашенное флуоресцеином

- Чувствительность роговицы снижена.
- Далее под язвой в передних слоях стромы появляются инфильтраты, которые, как правило, быстро рассасываются после заживления эпителия.
- Прогрессирующее распространение изъязвления может приводить к обширному дефекту эпителия с картообразной или амебовидной конфигурацией (рис. 5.39), характерной для неадекватной терапии местными глюкокортикоидами.
- При последующем заживлении в эпителиальном слое можно обнаружить линейные древовидные дефекты, сохраняющиеся в течение длительного времени и представляющие собой вал нормальных эпителиальных клеток. Эти так называемые псевдодревовидные дефекты в результате спонтанно рассасываются, поэтому их не следует принимать за персистирующую активную инфекцию.

3. **Дифференциальную диагностику** проводят с кератитом при *herpes zoster ophthalmicus*, заживающей травме роговицы, при ношении мягких контактных линз, с акантамебным кератитом и токсической кератопатией при использовании препаратов местного назначения (*медикаментозным кератитом*).

Лечение

1. **Местное.** Даже при отсутствии лечения приблизительно в 50% случаев заболевание нивелируется спонтанно, назначение антивирусной терапии повышает эту цифру до 95%. Через 4 дня язвенный дефект, как правило, начинает уменьшаться в размере, а к 10 дню закрывается, после чего объем лечения быстро сокращают и к 14 дню — прекращают полностью. Стероиды, благоприятно влияющие на течение картообразных изъязвлений, постепенно отменяют во избежание рецидива заболевания.

*а) **ацикловир*** 3% мазь (zovirax) 5 раз в день. Препарат *относительно нетоксичен даже при продолжительном* применении в течение 60 дней, т.к. воздействует преимущественно на клетки эпителия, пораженные вирусом. Возможно применение в качестве антивирусного прикрытия при стероидной терапии дисковидного кератита, который требует более длительного лечения, чем древовидный кератит (*см.* далее). Ацикловир обладает свойством проникать через неповрежденный эпителий роговицы и строму, достигая терапевтически эффективного уровня во влаге передней камеры, поэтому может использоваться в лечении стромального герпетического кератита;

б) ***ганцикловир*** 0,15% гель (virgan) — новый препарат, его назначают также в режиме 5 раз в день, по эффективности он не уступает ацикловиру;

в) ***трифлюоротимидин*** 1% капли (F3T), режим инстилляции: каждые 2 ч в течение дня. При использовании в течение 2 нед препарат эффективен в 95% случаев древовидного кератита, при этом он не проявляет перекрестной резистентности и обладает слабой тенденцией к продукции резистентных штаммов. Однако в сравнении с ацикловиром он более токсичен.

2. **Метод очищения язвы** можно использовать только при древовидном кератите в случаях неэффективности или недоступности антивирусной терапии или при аллергической реакции на препараты. Поверхность роговицы обрабатывают стерильной целлюлозной губкой, захватывая 2 мм ткани за границами язвы, т.к. патологический процесс простирается далеко за пределы видимого поражения. Удаление зараженных клеток защищает соседний здоровый эпителий от инфекции, а также устраняет антигены, способные вызвать аллергический ответ со стороны стромы. Целесообразно назначать антивирусные препараты после выполнения этой процедуры.

Профилактическая системная терапия

Прием ацикловира внутрь по 400 мг 2 раза в день в течение года уменьшает риск рецидива эпителиального и стромального кератита (*см.* далее) примерно на 45%, однако этот эффект исчезает при прекращении приема препарата. Профилактическая терапия необходима пациентам, имеющим 2 или более рецидива эпителиального кератита в течение года, а также при наличии в анамнезе случаев вовлечения стромы в патологический процесс.

Дисковидный кератит

До настоящего времени вопрос о точной этиологии дисковидного кератита (эндотелиита) остается спорным. В качестве причин дисковидного кератита предполагают поражение вирусом герпеса кератоцитов и эндотелия или развитие выраженной реакции гиперчувствительности на вирусный антиген.

Клинические особенности

1. **Проявляется** постепенным снижением зрения, отсутствием боли, появлением радужных кругов при взгляде на источник света.
2. **Симптомы**
   - В центральной зоне роговицы — отек эпителия над областью стромального истончения, может сопровождаться появлением преципитатов (рис. 5.40) и складок десцеметовой мембраны (рис. 5.41). В некоторых случаях очаг локализуется эксцентрично.
   - В окружающей ткани выявляют кольцо Wessely стромальных преципитатов (иммунных комплексов антигенов вируса и антител хозяина) (рис. 5.42).
   - ВГД может быть повышено, несмотря на довольно умеренное течение переднего увеита.
   - Иногда выявляют следы предыдущих очагов отека эпителия в виде тонких колец помутнений стромы.
   - Чувствительность роговицы снижена.

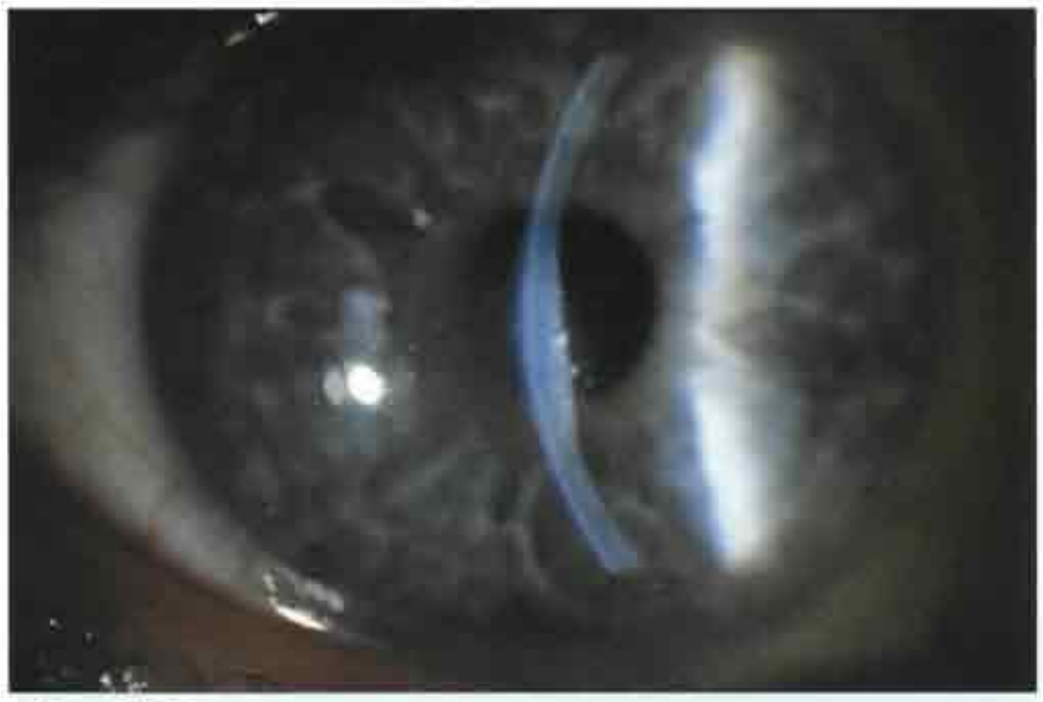


Рис. 5.40
Стромальный отек и преципитаты роговицы при герпетическом дисковидном кератите

Рис. 5.41 Складки десцеметовой мембраны при герпетическом дисковидном кератите

Рис. 5.42
Кольцо стромальных инфильтратов (кольцо Wessely) при герпетическом дисковидном кератите

Рис. 5.43
Герпетический стромальный некротический кератит

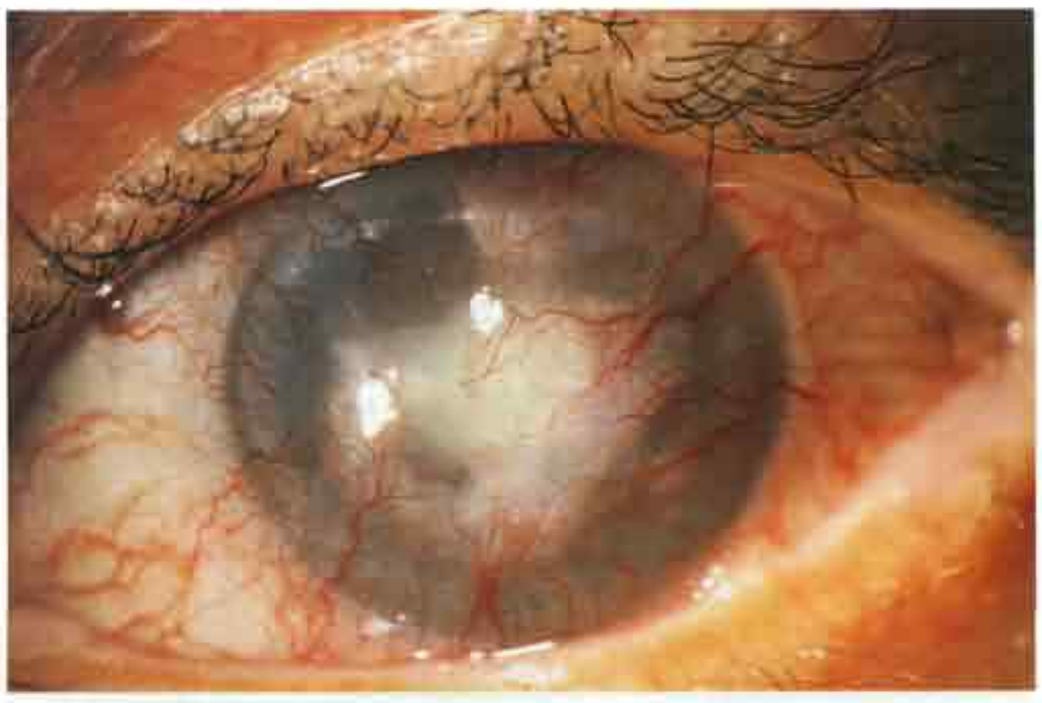


Рис. 5.44 Выраженная васкуляризация при герпетическом некротическом кератите

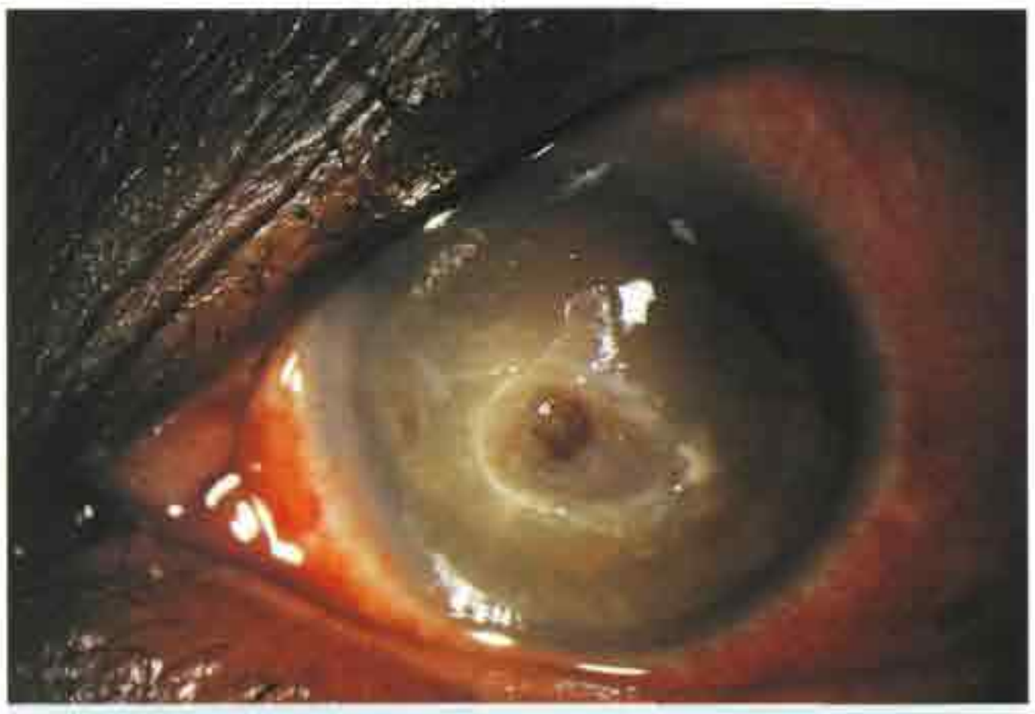


Рис. 5.45 Перфорация роговицы при герпетическом некротическом кератите

Лечение

При повреждениях, вовлекающих оптическую зону, используют местные глюкокортикоиды под прикрытием противовирусных препаратов.

- Вначале назначают комбинацию глюкокортикоидов и антивирусного препарата 4 раза в день.
- При положительной динамике дозу стероидов уменьшают и назначают антивирусный препарат 3 раза в день. Применение преднизолона 0,25% 2 раза в день не требует антивирусного прикрытия.
- Дозу стероидов необходимо уменьшать постепенно в течение нескольких недель. Однократное закапывание глюкокортикоида 1 раз в день в течение длительного периода может быть целесообразным для предотвращения рецидива.
- В дальнейшем нужно снижать интенсивность терапии и отменять лечение в целом.

Стромальный некротический кератит

Стромальный некротический (инфильтративный) кератит, обусловленный активной вирусной инвазией и некрозом тканей, встречается редко. Может быть ассоциирован с интактным эпителием или быть последствием заболевания эпителия.

Клинические особенности

1. **Проявляется** прогрессирующим снижением зрения, дискомфортом и болью.
2. **Симптомы**
   - Выявляют некроз стромы по типу «сыра», напоминающий бактериальную или грибковую инфекции, или помутнение глубоких слоев стромы (рис. 5.43).
   - Сопутствующий передний увеит с преципитатами, располагающимися под очагами активной стромальной инфильтрации.
   - Неадекватное лечение может привести к рубцеванию, васкуляризации (рис. 5.44), липидной кератопатии и даже перфорации роговицы (рис. 5.45).

Лечение

- Основная цель — погасить активный патологический процесс в эпителии роговицы.
- Восстановление эпителия может снизить интенсивность стромального воспаления. Однако в резистентных случаях с упорной симптоматикой и выраженным передним увеитом необходимо использовать стероиды в комбинации с антивирусными препаратами и антибиотиками для уменьшения клинических проявлений и минимизации рубцевания.
- Если через 14 дней после начала терапии эпителий не восстанавливается, лечение проводят как при нейротрофическом кератите (*см.* далее).

Herpes zoster ophthalmicus

Herpes zoster (опоясывающий лишай) — распространенное заболевание, вызванное вирусом ветряной оспы и опоясывающего лишая, который по своим морфологическим свойствам идентичен ВПГ, однако антигенный состав вируса и клиническая картина заболевания различны. Ветряная оспа и опоясывающий лишай — различные заболевания, вызванные одним и тем же вирусом. Опоясывающий лишай развивается, как правило, у пожилых пациентов. После атаки ветряной оспы вирус, возможно,

распространяется ретроградно по чувствительным нервам от пораженной кожи, попадает в чувствительный нервный узел и сохраняется в нем в неактивной форме. Далее под влиянием неизвестных пусковых факторов он может реактивироваться и мигрировать обратно к коже и глазам. Вирус можно обнаружить в коже и глазах в остром периоде заболевания.

1. **Поражение глаз** может быть обусловлено следующими независимыми или сопутствующими факторами.
   - Прямое проникновение вируса в ткани может вызвать эпителиальный кератит и конъюнктивит.
   - Вторичное воспаление, окклюзионный васкулит и нарушение аутоиммунных механизмов могут приводить к возникновению стромального кератита, увеита, склерита и эписклерита.
   - Снижение чувствительности роговицы может привести к нейротрофическому кератиту.
2. **Факторы, влияющие на поражение глаз**
   - Приблизительно в 15% случаев *herpes zoster* затрагивает глазную ветвь тройничного нерва. Независимо от наличия или отсутствия признаков вовлечения глаза состояние определяют как *herpes zoster ophthalmicus*. В очень редких случаях вовлечение глаза в патологический процесс происходит при поражении верхнечелюстного нерва.
   - Поражение наружного назального нерва (симптом Hutchinson), иннервирующего соответствующую сторону верхушки носа, связано с последующим развитием осложнений со стороны глаз, поскольку наружный назальный нерв является конечной ветвью назоцилиарного нерва.
   - Встречаемость глазной формы увеличивается с возрастом, особенно в 6 и 7 декадах жизни.
   - В пожилом возрасте клиническая картина заболевания более выражена и течение его длительное. У пациентов со СПИД — тяжелое течение данного заболевания, но корреляция между глазными осложнениями и возрастом, полом или тяжестью кожных высыпаний отсутствует.
3. **Клинические формы**
   а) острая. В исходе полное разрешение заболевания;
   б) хроническая. Инфекция может персистировать в организме в течение многих лет;
   в) рецидивирующая характеризуется возобновлением острого или хронического процесса, в некоторых случаях даже по истечении нескольких лет.

Острая форма

Особенности системных проявлений

1. **Гриппоподобное состояние** с повышением температуры, слабостью, депрессией и головной болью может появиться за неделю до развития кожных проявлений.
2. **Прегерпетическая невралгия** развивается соответственно ходу пораженных ветвей глазничного нерва и варьирует от поверхностного зуда, чувства покалывания или жжения до выраженного болевого синдрома, постоянного или периодического.
3. **Кожные высыпания**
   - Вовлечение кожи начинается с появления пятен, быстро трансформирующихся в папулы и везикулы, а затем в пустулы, которые через несколько дней покрываются корочками и рубцуются (рис. 5.46).
   - Поражения кожи разнообразны по масштабам, плотности распространения кожных элементов и степени тяжести. Морфологически можно выделить мелкие, дискретные и рассеянные кожные элементы или крупные, сливные и глубокие с геморрагическими пузырями.
   - Кожные высыпания располагаются соответственно зоне иннервации, не распространяясь за срединную линию. Однако воспалительный отек может пересекать срединную линию, производя ошибочное впечатление двухстороннего процесса (*см.* рис. 1.20).
   - В некоторых случаях кожные проявления могут приобретать генерализованную форму, и тяжелое состояние пациента сохраняется в течение 1–2 нед. У таких пациентов часто обнаруживают злокачественные новообразования и другие изменения, в том числе ятрогенные, приводящие к иммунодефицитным состояниям.

Лечение системных проявлений

1. **Системное:** валацикловир по 1 г или фамцикловир по

Рис. 5.46
Поражение век при herpes zoster ophthalmicus

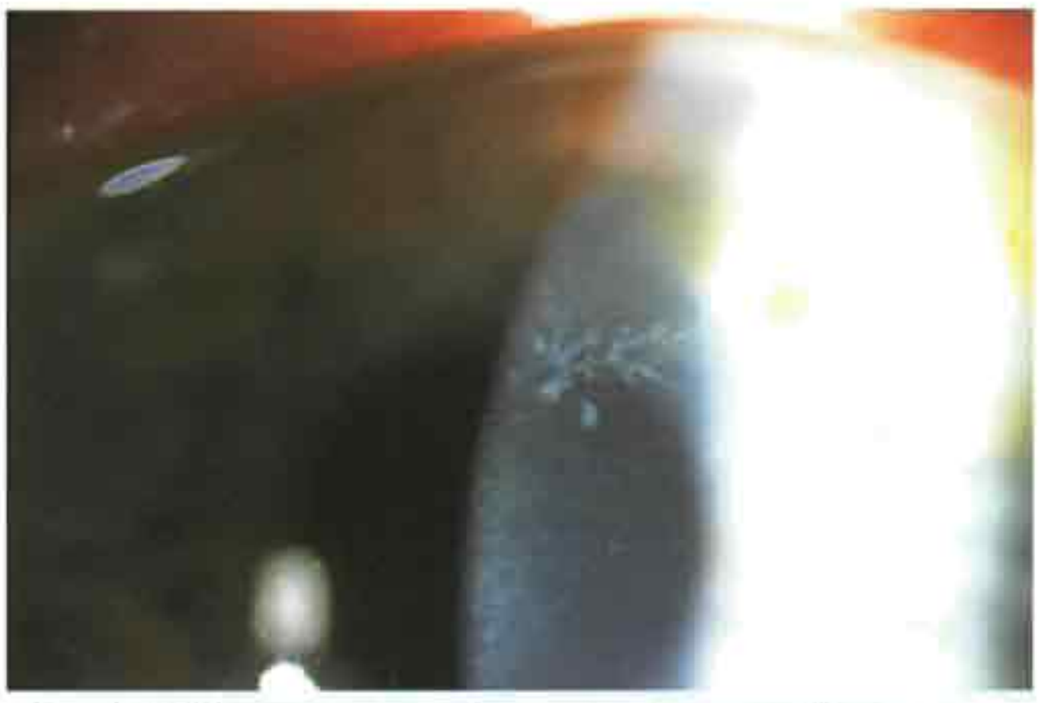


Рис. 5.47 Древовидные дефекты эпителия при herpes zoster ophthalmicus

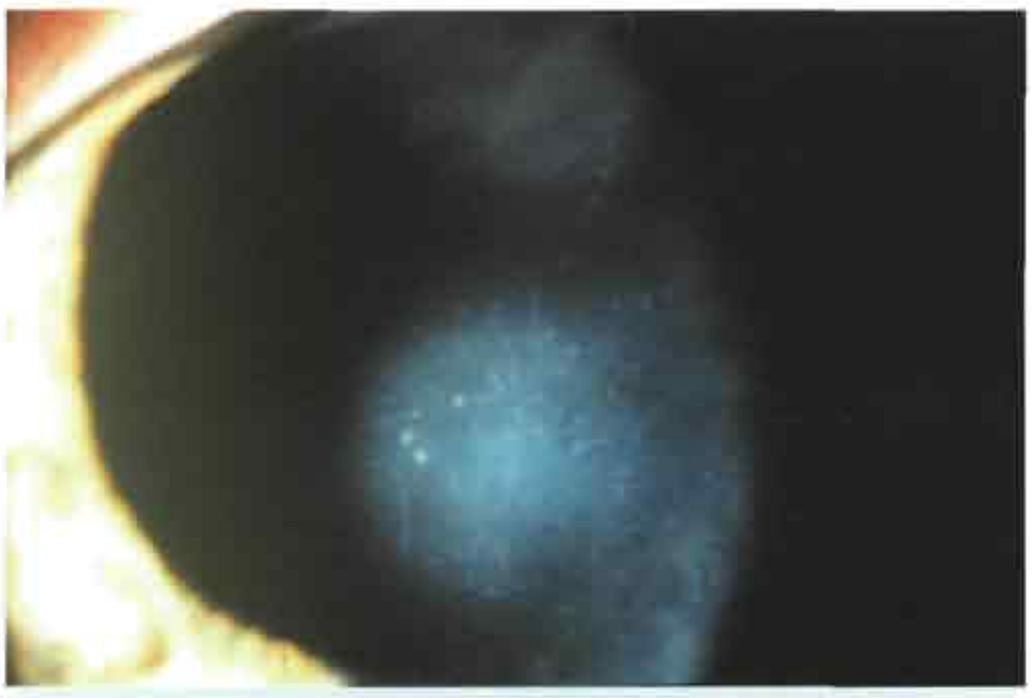


Рис. 5.48
Монетовидный кератит при herpes zoster ophthalmicus

250 мг 3 раза в день в течение 7 дней. Назначение массивной антивирусной терапии в первые 72 ч от момента появления сыпи уменьшает риск развития острых осложнений глаз и эффективно при поражении кожи.

2. **Местное**: комбинированные кремы с глюкокортикоидами и антибиотиками, включающие гидрокортизон 1% и фузидиевую кислоту 2% (фуцидин-Н), или окситетрациклин 3% (терра-кортил) 3 раза в день вплоть до отхождения корочек с элементов сыпи.

Кератиты

1. **Острый эпителиальный кератит** развивается приблизительно у 50% пациентов в течение 2 дней от начала высыпаний и разрешается спонтанно через несколько дней. Характеризуется появлением мелких древовидных или звездчатых дефектов эпителия, окрашивающихся флуоресцеином и бенгальским розовым. В отличие от поражений при ВПГ, окончания древовидного дефекта имеют коническую форму и не содержат терминальных расширений (рис. 5.47).
2. **Монетовидный кератит** проявляется обычно через 10 дней после высыпаний множественными, нежными, зернистыми, субэпителиальными инфильтратами, окруженными венцом стромальных помутнений (рис. 5.48). Они могут полностью разрешиться или приобрести вялотекущий характер с хронической клеточной или липидной инфильтрацией, развитием паннуса, рубца, истончения и формированием фасеточного рисунка. Проявления уменьшаются после местной стероидной терапии, однако могут возобновиться при преждевременном прекращении лечения.
3. **Дисковидный кератит** развивается приблизительно в 5% случаев через 3 нед после появления первых элементов сыпи. Поражение обычно затрагивает оптически значимую зону роговицы, и почти всегда ему предшествует монетовидный кератит. Без назначения местных стероидных препаратов заболевание, как правило, приобретает хронический характер.

Другие осложнения со стороны глаз

1. **Конъюнктивит** встречается часто и, как правило, связан с появлением везикул на краях век.
2. **Эписклерит** появляется при первых высыпаниях и обычно разрешается спонтанно. Картина эписклерита может быть стушевана проявлениями сопутствующего конъюнктивита.
3. **Склерит и склерокератит** — достаточно редкие проявления инфекции и могут развиться в конце первой недели от начала высыпаний. При вялотекущем процессе может потребоваться применение флюбипрофена (froben) внутрь по 100 мг 3 раза в день.
4. **Передний увеит** часто приводит к секторальной атрофии радужной оболочки (*см.* рис. 10.49).

Неврологические осложнения

1. **Парезы черепно-мозговых нервов** могут затрагивать III (чаще всего), IV и VI пары. Эти осложнения редки и обычно нивелируются в течение 6 мес.
2. **Неврит зрительного нерва** обнаруживают примерно в 1 из 400 случаев.
3. **Энцефалит** встречается редко и характеризует тяжелое течение инфекции.
4. **Контралатеральная гемиплегия** развивается редко через 2 мес после начала высыпаний.

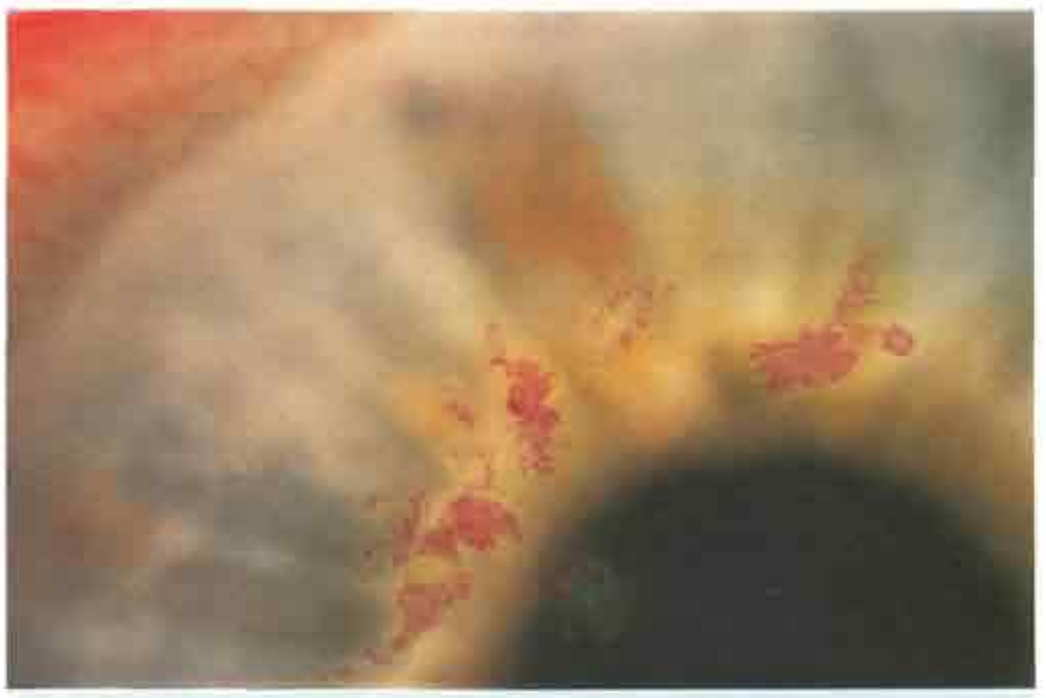


Рис. 5.49
Слущенный эпителий, окрашенный бенгальским розовым при herpes zoster ophthalmicus (предоставлено R. Marsh)

Рис. 5.50
Гранулемы с большим содержанием липидов и субконъюнктивальный рубец при herpes zoster ophthalmicus

Рис.5.51
Атрофия склеры и рубец роговицы при herpes zoster ophthalmicus

Хроническая форма

Кератит

1. **Монетовидный кератит** может персистировать в течение нескольких месяцев; периферические очаги формируют фасетки, на месте которых позже развивается васкуляризация и откладываются липиды.
2. **Дисковидный кератит** в запущенных случаях сопровождается рубцеванием, васкуляризацией и отложением липидов (*см.* рис. 5.83).
3. **Нейротрофический кератит** может привести к образованию обширных, длительно незаживающих язв, присоединению вторичной бактериальной инфекции и в отдельных случаях — к перфорации роговицы.
4. **Кератит с десквамацией эпителия** развивается примерно в 5% случаев, как правило, между 3 и 6 мес от начала заболевания. Характеризуется внезапным появлением участков слущивания эпителия, которые хорошо окрашиваются бенгальским розовым (рис. 5.49). Если очаги поражения принимают древовидную конфигурацию, требуется проведение дифференциальной диагностики с древовидным кератитом, обусловленным ВПГ. Лечение включает комбинацию местных глюкокортикоидов и ацетилцистеина.

Другие осложнения со стороны глаз

1. **Птоз** может сформироваться в результате рубцевания, что обусловливает появление трихиаза, мадароза, изменений края века по типу насечек.
2. **Конъюнктивит с обильным слизистым секретом** — довольно распространенное хроническое состояние, характеризующееся образованием липидсодержащих гранулем и рубцеванием в пространстве под тарзальной конъюнктивой (рис. 5.50).
3. **Склерит** может приобретать хроническую форму и вести к фрагментарной атрофии склеры (рис. 5.51).
4. **Постгерпетическая невралгия** может носить постоянный или периодический характер, усиливаться в ночное время и при воздействии механического (прикосновение) и термического (нагревание) факторов. Как правило, со временем боль постепенно уменьшается, но это состояние может стать причиной депрессии, иногда достаточно тяжелой, вплоть до суицидальных попыток. Лечение включает назначение антидепрессантов (амитриптилин внутрь) и местное применение кремов, содержащих капсаицин.

Рецидивирующая форма

Рецидивы могут возникать даже через 10 лет после острой атаки заболевания. В качестве пускового момента может выступать быстрая отмена или сокращение дозы местных глюкокортикоидов. Наиболее частые проявления: эписклерит, склерит, ирит, глаукома и монетовидный, дисковидный и десквамирующий кератиты. Каждое из поражений глаз может возникать изолированно без связи с типичными проявлениями инфекции, поскольку первичная атака *herpes zoster ophthalmicus*, возможно, не была диагностирована либо осталась незамеченной.

Поверхностный точечный кератит Thygeson

Болезнь Thygeson — редкое заболевание неизвестной этиологии, имеющее хронический характер течения и, как правило, поражающее оба глаза. Заболевание рас-

Рис. 5.52
Поверхностный точечный кератит Thygeson

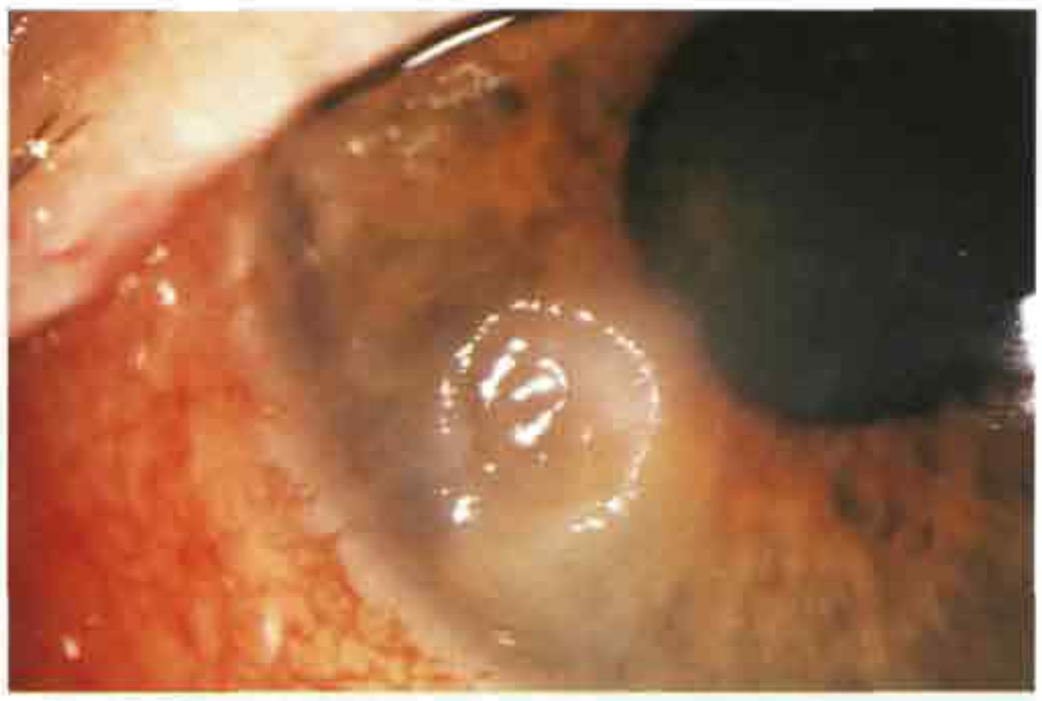


Рис. 5.53
Краевые дефекты роговицы, обусловленные высыханием

Рис. 5.54
Ранняя форма краевого кератита

Рис. 5.55 Выраженная форма краевого кератита, окраска флуоресцеином

Рис. 5.56 Сосуды, пронизывающие интактную зону роговицы, при краевом кератите

сматривается в данной главе, поскольку роль вирусной инфекции в его возникновении не исключается.

1. **Проявляется** дискомфортом в глазах и слезотечением.
2. **Симптомы:** очажки поражения эпителия в виде округлых или овальных зернистых конгломератов серовато цвета, обособленных друг от друга и приподнятых над поверхностью роговицы (рис. 5.52). Иногда при использовании местных противовирусных препаратов под очагами поражения эпителия обнаруживают умеренно выраженное помутнение передних слоев стромы.

NB: Конъюнктива в процесс не вовлекается.

3. **Лечение**
   - В легких случаях ограничиваются назначением заменителей слезной жидкости.
   - Местные глюкокортикоиды достаточно эффективны, однако могут пролонгировать заболевание.
   - В тяжелых случаях используют бандажные контактные линзы.

Периферические заболевания

Краевые дефекты, обусловленные высыханием

Заболевание может быть обусловлено локальным нарушением стабильности слезной пленки, возникающим вторично при поражениях лимба или при ношении жестких контактных линз. Как правило, состояние носит транзиторный характер и достаточно безопасно.

1. **Симптомы:** появление на периферии роговицы четко отграниченного блюдцеобразного очага истончения, обусловленного обезвоживанием стромы роговицы и уплотнением ее пластин (рис. 5.53).
2. **Лечение** заключается в устранении предполагаемой причины заболевания и назначении заменителей слезной жидкости, защищающих роговицу.

Краевой кератит

Краевой кератит возникает на фоне гиперчувствительности к стафилококковым экзотоксинам, поэтому ча-

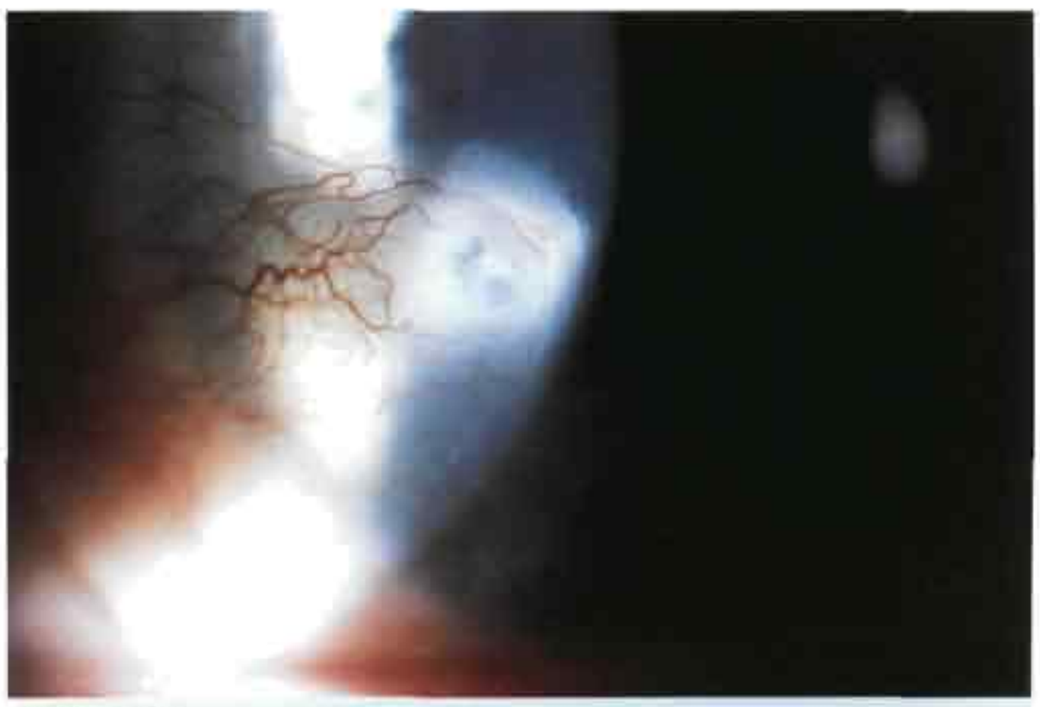


Рис. 5.57
Периферическая васкуляризация роговицы и субэпителиальная инфильтрация при розацеа кератите

Рис. 5.58
Истончение роговицы при розацеа кератите

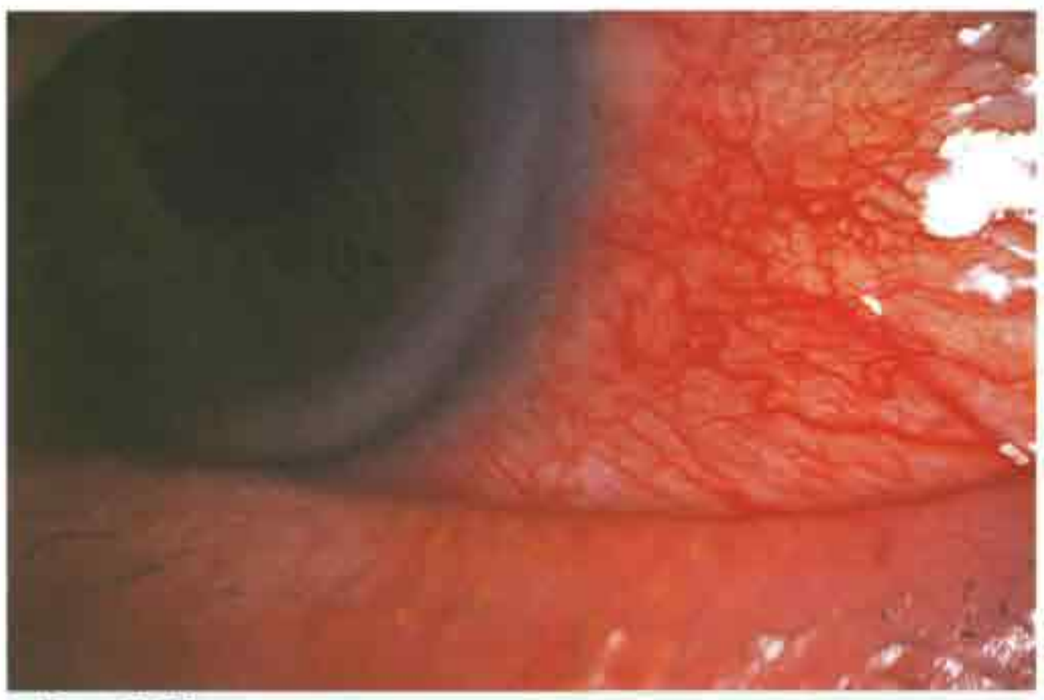


Рис. 5.59
Гиперемия конъюнктивы при розацеа акне

сто сопровождает течение хронического стафилококкового блефарита (*см.* главу 1).

1. **Проявляется** жалобами пациентов, обычно среднего и старшего возрастов, на чувство дискомфорта и раздражения глаз.
2. **Симптомы** (в порядке проявления)
   - Субэпителиальные краевые инфильтраты, отделенные от лимба интактной зоной роговицы (рис. 5.54).
   - Распространение процесса по периферии роговицы с повреждением эпителия; приводит к изъязвлению, окрашиваемому флуоресцеином (рис. 5.55).
   - В течение нескольких дней кровеносные сосуды пронизывают интактную зону роговицы, и процесс разрешается (рис. 5.56).
3. **Лечение**: короткий курс местных глюкокортикоидов.

NB: Эффективность лечения краевого кератита — терапия сопутствующего стафилококкового блефарита.

Розацеа кератит

Розацеа кератит — распространенное, хроническое, прогрессирующее заболевание неизвестной этиологии,

Рис. 5.60
Желтая окраска эмали и гипоплазия зубов при системном приеме тетрациклинов

вовлекающее кожу лица и глаза (*см.* главу 20). Проявления со стороны глаз варьируют от образования умеренно выраженных телеангиэктазий век до перфорации роговицы. Клиническая картина поражений глаз часто выражена ярче, чем предполагаемые клинические симптомы, поэтому у пациентов с неспецифическим поражением глаз заболевание без тщательного обследования может быть не диагностировано.

Клинические особенности

1. **Проявляется** неспецифическими признаками: раздражением глаз, жжением, резью и гиперемией.
2. **Симптомы** (в порядке проявления)
   - Нижняя точечная эпителиальная эрозия.
   - Краевой кератит и периферическая неоваскуляризация вовлекают, в основном, нижненазальные и нижнетемпоральные участки роговицы (рис. 5.57).
   - В случаях тяжелого течения возможно возникновение очагового истончения роговицы (рис. 5.58).
   - Перфорация как следствие выраженного периферического или центрального расплавления ткани роговицы, а также неадекватного использования местных стероидов.
3. **Другие проявления**

   а) поражения век: телангиэктазия края век, хрони-

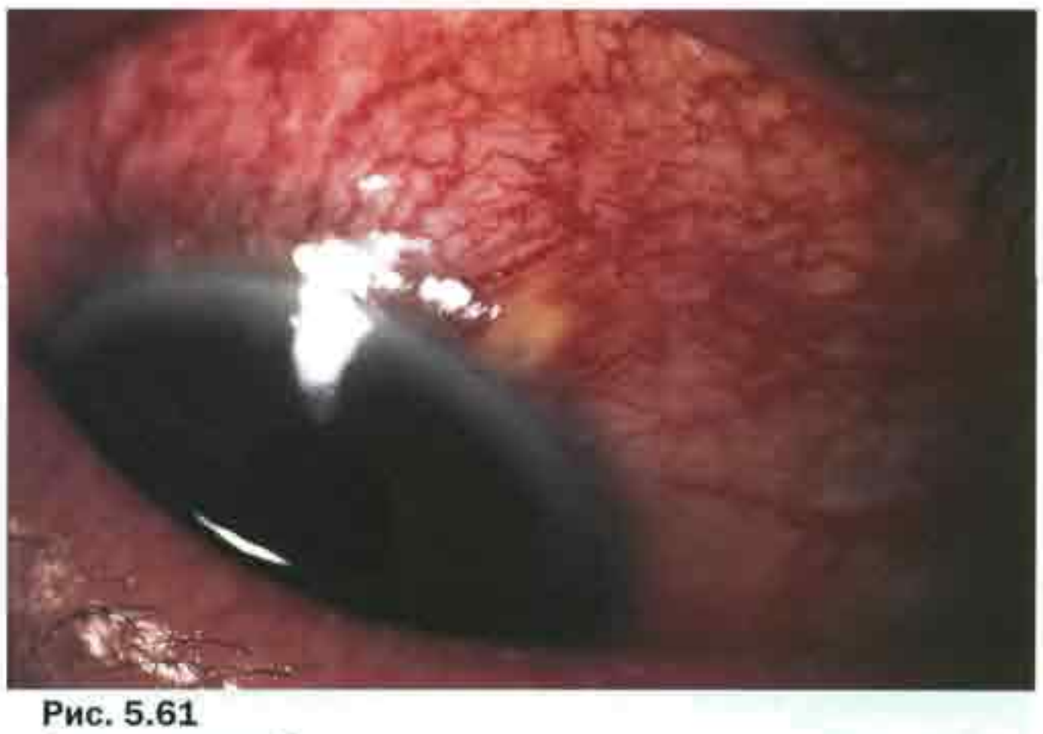


Рис. 5.61
Фликтена лимба

ческий, резистентный к терапии блефарит и рецидивирующие кисты мейбомиевых желез;
б) ***гиперемия*** конъюнктивы, чаще ее бульбарной части (рис. 5.59). К другим редким проявлениям относят рубцовый конъюнктивит, формирование гранулем и фликтен;
в) ***другие расстройства:*** эписклерит и нарушение стабильности слезной пленки.

Лечение

1. Местное
а) ***флюорометалон*** в качестве краткосрочной меры;
б) ***мазь с фузидиевой кислотой*** 2 раза в день в течение 6 нед;
в) ***заменители слезной жидкости*** для стабилизации слезной пленки.

2. Системное в течение 6–12 нед одним из антибиотиков.
а) ***окситетрациклин*** 500 мг 2 раза в день. Терапевтический эффект не связан с антибактериальным действием. Хотя прием тетрациклина не ведет к излечению заболевания, а лишь подавляет симптоматику, улучшение состояния обычно длится еще в течение 6 мес после прекращения терапии;
б) ***доксициклин*** 100 мг однократно в течение дня используют как альтернативу тетрациклину, но в отличие от последнего его следует принимать одновременно с пищей с целью предотвращения желудочно-кишечных расстройств;
в) ***эритромицин*** 500 мг 2 раза в день является препаратом выбора в случае наличия противопоказаний к назначению тетрациклина.

Рис. 5.62
Начальная форма краевой дегенерации Terrien

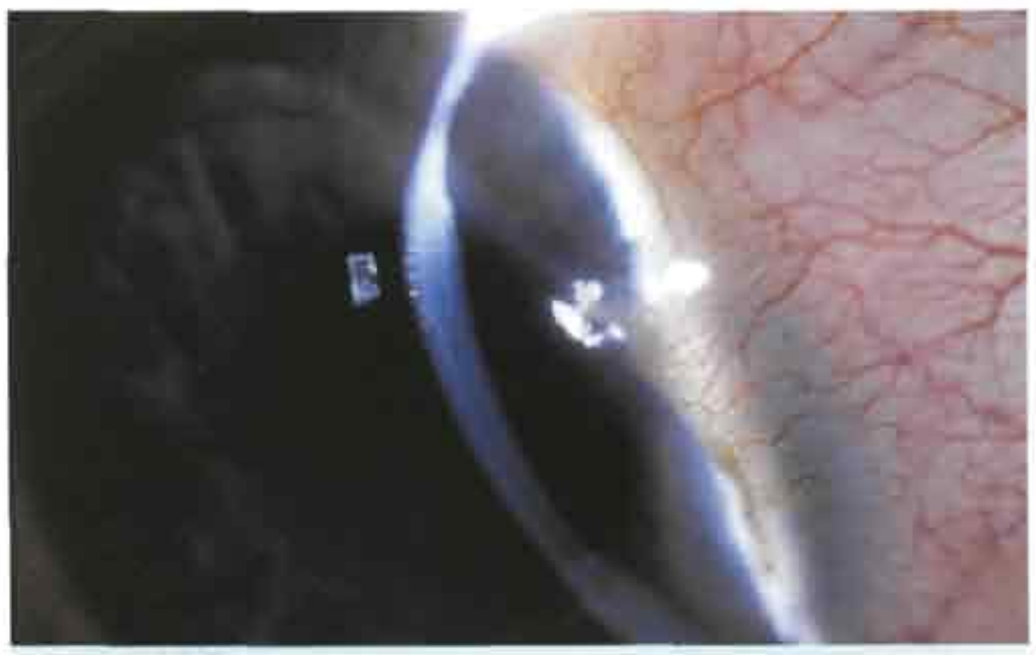


Рис. 5.63 Периферическое истончение роговицы при краевой дегенерации Terrien

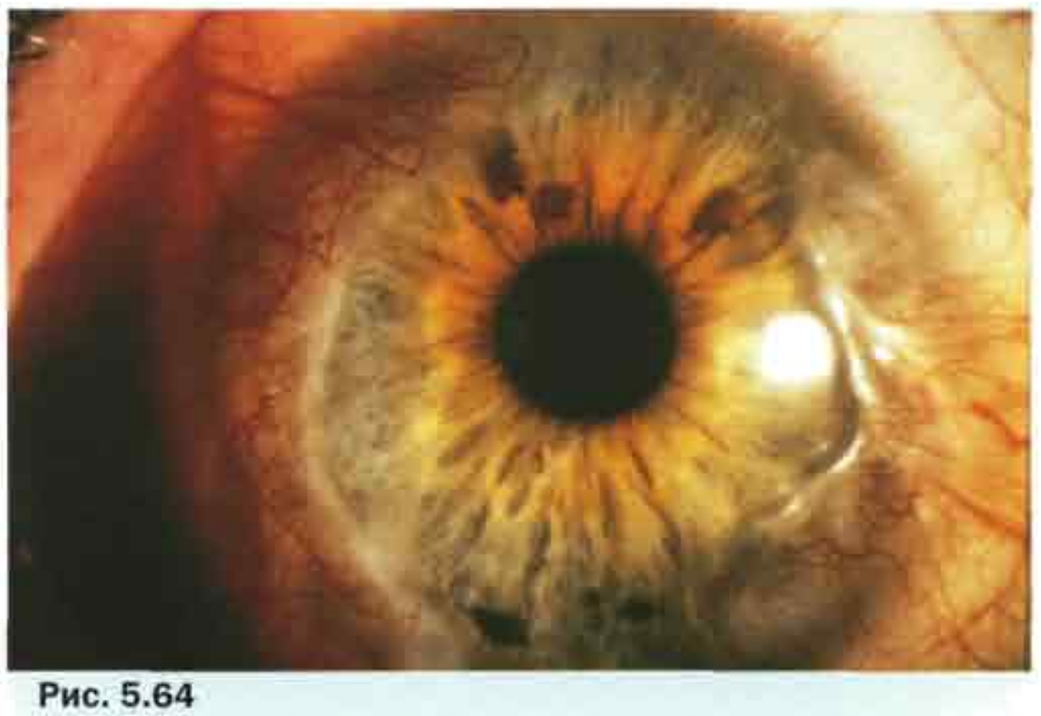


Рис. 5.64
Псевдоптеригиум при краевой дегенерации Terrien

NB: Системные тетрациклины нельзя назначать детям младше 12 лет, беременным и кормящим грудью женщинам, поскольку антибиотик обладает свойством депонироваться в растущих тканях костей и зубов и, связываясь с ионами кальция, приводит их к гипоплазии и окрашивает зубную эмаль (рис. 5.60).

Фликтенулезный кератит

Вызван неспецифической реакцией гиперчувствительности замедленного типа на бактериальные антигены. *Заболевание обычно разрешается самостоятельно, но* возможны случаи тяжелого течения, вплоть до слепоты.

1. Проявляется, как правило, в детском возрасте светобоязнью, слезотечением и блефароспазмом.
2. Симптомы: появление мелкого узелка розоватого цвета вблизи лимба в сочетании с гиперемией конъюнктивы (рис. 5.61). Процесс может разрешиться спонтанно либо распространиться на роговицу. В исходе обычно отмечают образование рубчика треугольной формы, обращенного основанием к лимбу.
3. Лечение: короткий курс местных глюкокортикоидов. Сопутствующий хронический стафилококковый *блефарит также нуждается в лечении.*

Краевая дегенерация Terrien

Болезнь Terrien — редкое, идиопатическое заболевание невоспалительного характера, основное проявление — истончение периферической части роговицы. Встречается чаще у мужчин (около 75%) и поражает, как правило, оба глаза, но с разной степенью вовлечения.

1. Проявляется после 4 декады жизни бессимптомным течением периферических поражений роговицы.

2. **Симптомы** (в порядке проявления)
   - Точечное, четко отграниченное, стромальное помутнение желтоватого цвета, часто сопряженное с умеренно выраженной поверхностной васкуляризацией, обычно начинающейся с верхних отделов и распространяющейся далее по всей периферии. Очаг стромального помутнения отделен от лимба интактной зоной (рис. 5.62). При первичном осмотре очаги могут напоминать старческую дугу.
   - Прогрессирующее периферическое истончение роговицы приводит к формированию желобка, внешний край которого (пологий, внутренний, обращенный к центру роговицы) резко выступает над ее поверхностью (рис. 5.63).
   - Сосуды врастают в строму, не затрагивая эпителий.
   - Постепенное ухудшение зрения связано с нарастанием роговичного астигматизма.
   - Иногда могут повторяться эпизоды отсутствия болевого синдрома и воспалительных явлений.
   - При длительно существующем заболевании возможно развитие псевдоптеригиума, как правило, на 9 и 3 часовом меридиане (рис. 5.64).
3. **Лечение** выраженного астигматизма проводят с помощью склеральных газопроницаемых контактных линз. Результаты хирургического вмешательства (серповидная эксцизия желобка и ушивание в пределах здоровых тканей) оставляют желать лучшего, поэтому контактные линзы становятся необходимыми для достижения лучшей остроты зрения.

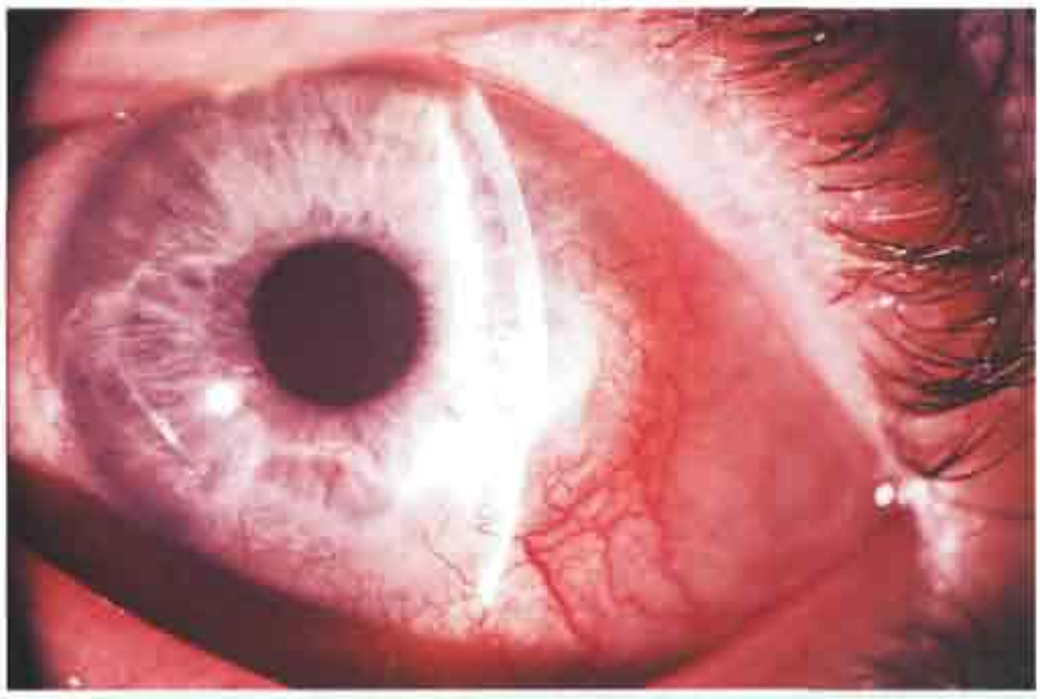


Рис. 5.67
Круговое распространение процесса при язве Mooren

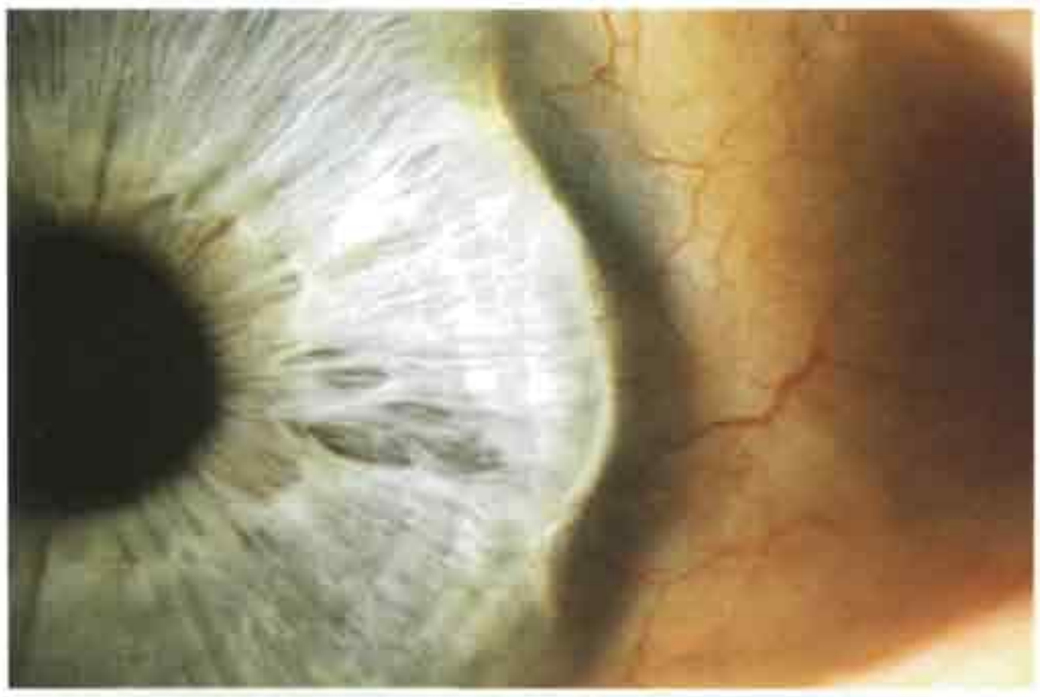


Рис. 5.65 Периферическая инфильтрация роговицы в начальной стадии язвы Mooren

Рис. 5.68
Центральное распространение процесса при язве Mooren

Рис. 5.66 Периферическое изъязвление роговицы при язве Mooren (предоставлено P. Watson)

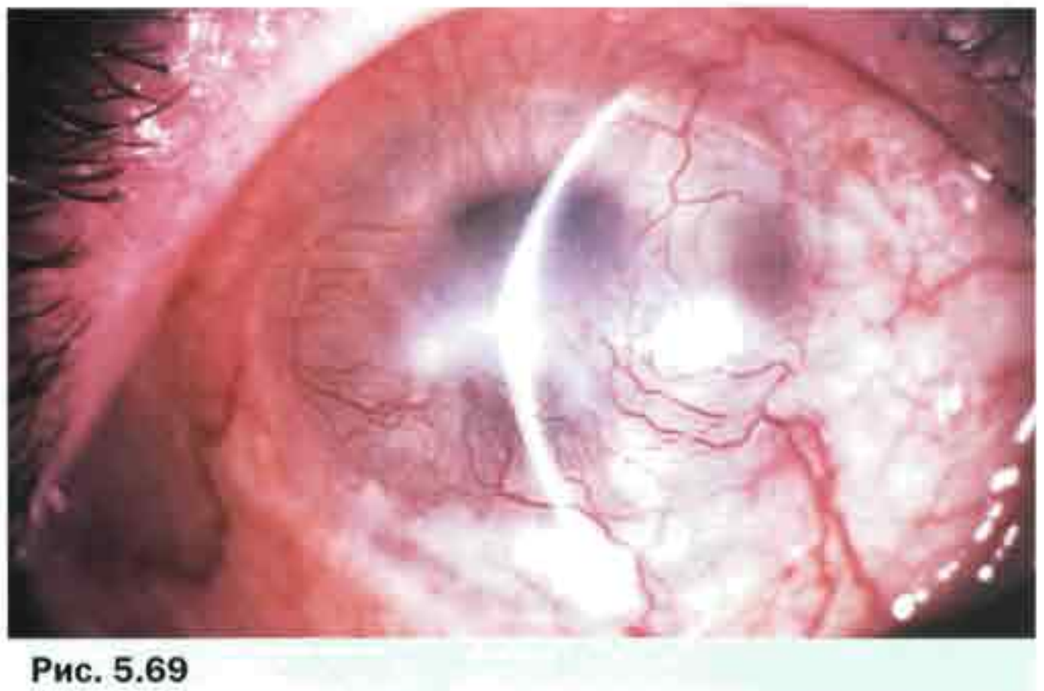


Рис. 5.69
Васкуляризация роговицы и помутнение в исходе язвы Mooren

Язва Mooren

Редкое и тяжелое состояние, обусловленное, вероятно, аутоиммунным ответом на антигены стромы роговицы.

Классификация

Выделяют три основных типа этого заболевания.

1. **Односторонняя язва**. В основном у белокожих и, как правило, пожилых людей. Чаще болеют женщины.
   *а) **симптомы:*** прогрессирующее изъязвление, сопровождающееся резкой болью и облитерацией поверхностного окололимбального сосудистого сплетения;
   *б) **лечение*** затруднено, поскольку применение большинства местных и системных иммунопрепаратов неэффективно. Результаты трансплантации роговицы также оставляют желать лучшего из-за рецидивирующего изъязвления трансплантата.
2. **Двухсторонняя язва, агрессивное течение**. Заболевание, как правило, наблюдают у молодых мужчин, коренных жителей Индии. Болевой синдром менее выражен, чем при первом типе язвы.
   *а) **симптомы:*** прогрессирующее периферическое изъязвление с последующим распространением к центру роговицы. На ФАГ — неоваскуляризация с выходом контрастного вещества у основания язвы;
   *б) **лечение*** начинают с внутривенного введения метилпреднизолона с последующим назначением глюкокортикоидов или цитостатиков местно и внутрь. Применение циклоспорина (местно и системно) также может оказаться эффективным.
3. **Двухсторонняя язва, хроническое течение**. Заболевание обычно обнаруживают у лиц среднего возраста, индийцев по происхождению, как правило, из социально неблагополучных слоев.
   *а) **симптомы:*** прогрессирующее образование периферического желобка с минимальной воспалительной реакцией, часто имеющее тенденцию к спонтанному разрешению;
   *б) **лечение:*** улучшение питания и ликвидация любой возможной инфекции.

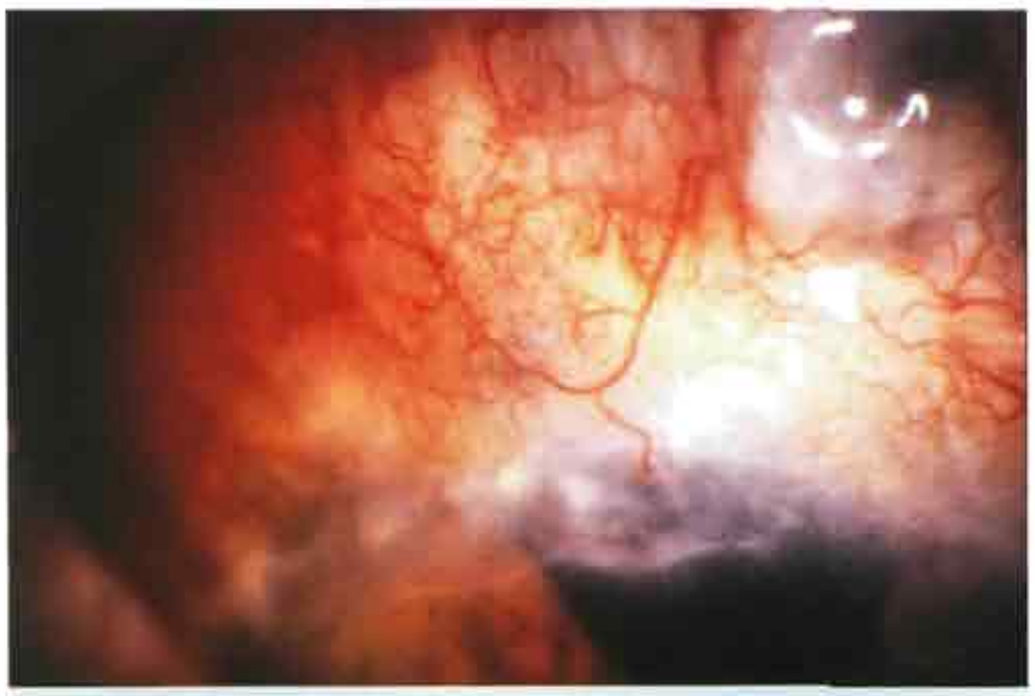


Рис. 5.70
Склерозирующий кератит (предоставлено P. Watson)

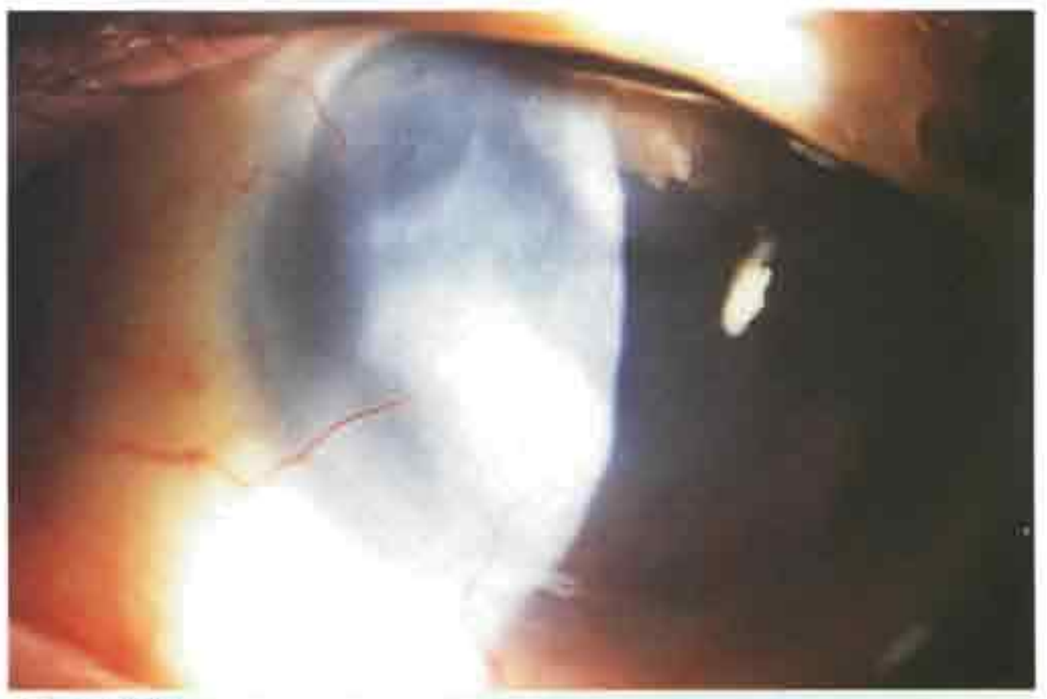


Рис. 5.71
Васкуляризация роговицы и рубцевание при длительно текущем склерозирующем кератите

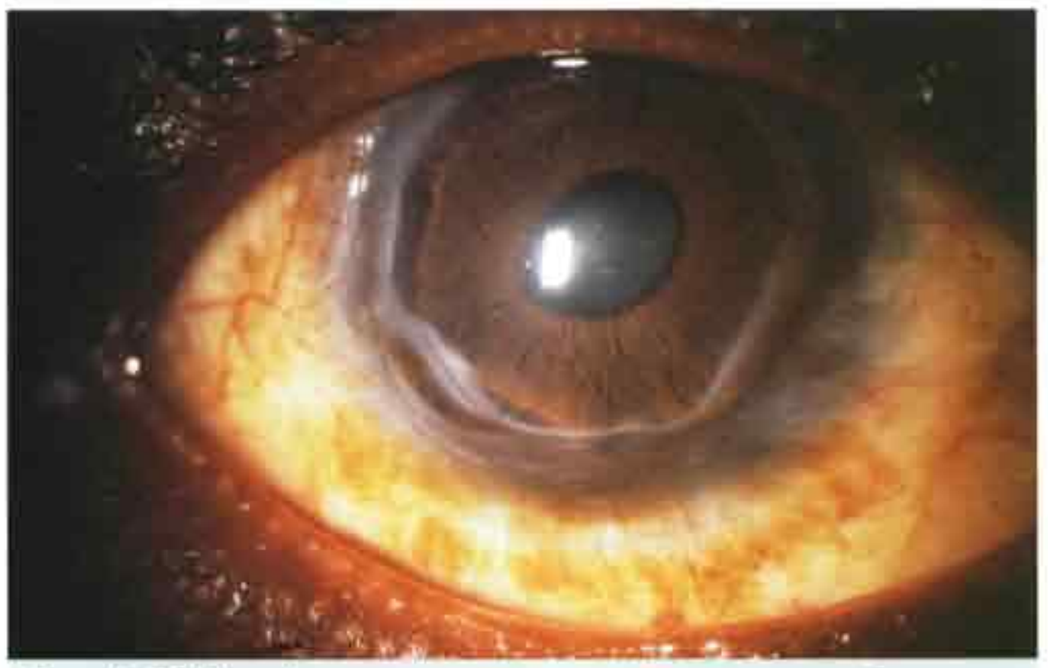


Рис. 5.72 Периферическое истончение роговицы без воспалительной реакции при ревматоидном артрите (предоставлено P. Watson)

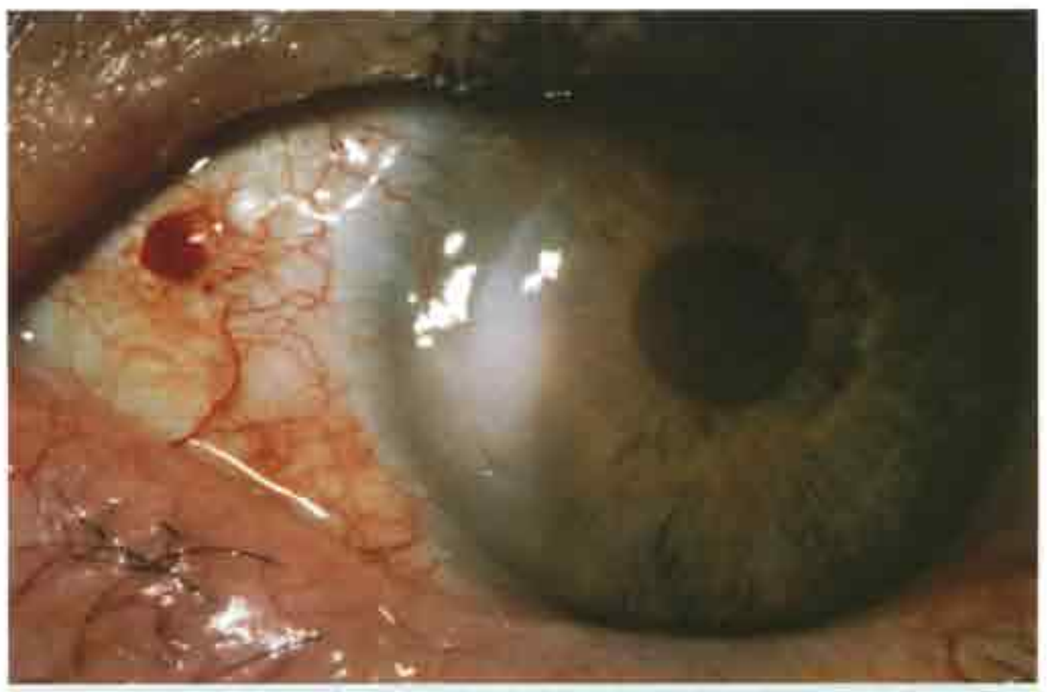


Рис. 5.73
Острый стромальный кератит при ревматоидном артрите

Симптомы (в порядке проявления)

- Периферическая инфильтрация роговицы на расстоянии 2–3 мм от лимба (рис. 5.65).

Рис. 5.74 Острое расплавление периферии роговицы без воспалительной реакции при ревматоидном артрите (предоставлено P. Watson)

Рис. 5.76 Острое расплавление в центре роговицы при ревматоидном артрите

Рис. 5.75 Острое расплавление периферии роговицы с воспалительной реакцией при ревматоидном артрите (предоставлено P. Watson)

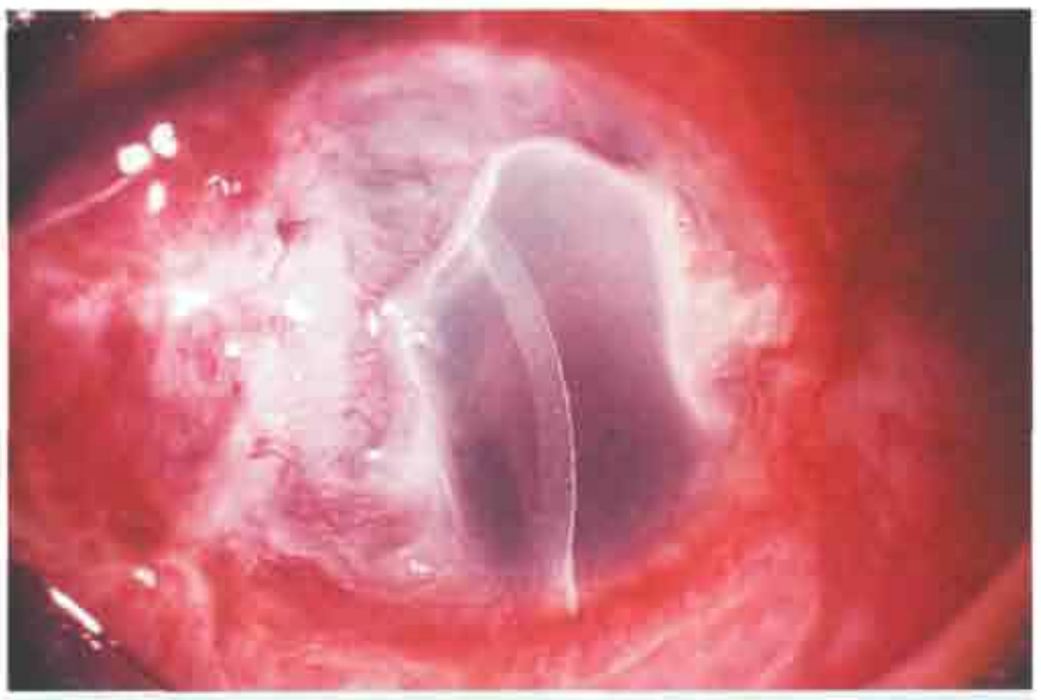


Рис. 5.77 Тяжелая форма язвенного кератита при узелковом полиартериите

- Серповидная язва роговицы с резким, подрытым, внутренним, обращенным к центру роговицы краем инфильтрата (рис. 5.66).
- Может приобретать как периферическое (рис. 5.67), так и центральное распространение (рис. 5.68).
- Стадия заживления характеризуется истончением, васкуляризацией и рубцеванием роговицы (рис. 5.69).
- В некоторых случаях может возникать вторичная катаракта, однако перфорация роговицы встречается редко, а склера остается интактной.

Язвенный кератит при системных заболеваниях

Тяжелая персистирующая инфильтрация роговицы, затрагивающая периферию, изъязвление или истончение ткани роговицы, не связанные с глазной патологией, говорят о возможном сопутствующем системном васкулите или коллагенозе. Основные системные заболевания, приводящие к этим состояниям: (а) *ревматоидный артрит*, (б) *системный васкулит* типа гранулематоза Wegener и узелкового полиартериита (*см.* главу 20). Поражения глаз могут предшествовать системным проявлениям.

Кератит при ревматоидном артрите

Симптомы

Кератит может быть первичным или вторичным, например при склерите, и иметь следующие формы.

1. **Склерозирующий кератит** характеризуется постепенным утолщением и помутнением стромы роговицы, как правило, рядом с очагом склерита (рис. 5.70). Процесс может распространяться по направлению к центру роговицы и осложняться рубцеванием, васкуляризацией и отложением липидов (рис. 5.71).
2. **Периферическое истончение роговицы** характеризуется постепенным рассасыванием периферической стромы без вовлечения эпителия. Интактная центральная часть роговицы напоминает «контактную линзу, помещенную в глаз» (рис. 5.72).
3. **Острый стромальный кератит** характеризуется образованием периферических инфильтратов, сочетающихся с картиной склерита без некроза ткани (рис. 5.73). Поздние осложнения: диффузное периферическое рубцевание и васкуляризация, иногда — повреждения эпителия и расплавление стромы.
4. **Острое расплавление роговицы** может возникать в области периферического истончения при отсут-

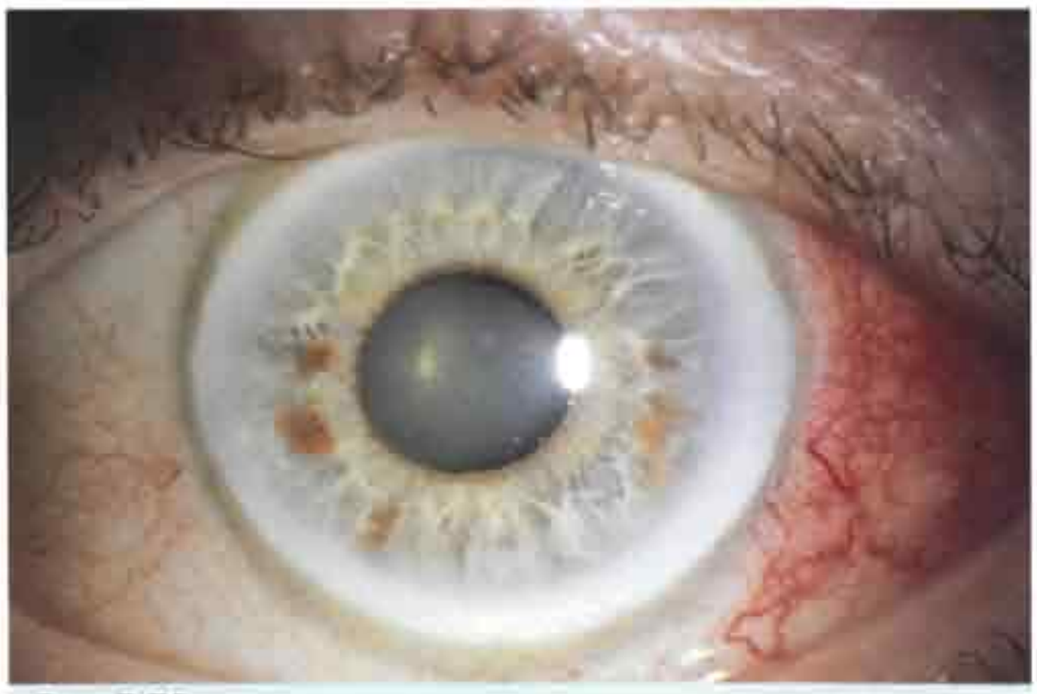


Рис. 5.78
Старческая дуга

ствии воспалительной реакции по типу «контактной линзы» (рис. 5.74) или чаще — с сопутствующим интенсивным воспалением лимбальной области (рис. 5.75). Возможно вовлечение в процесс и центральной части роговицы (рис. 5.76).

Лечение

1. **Местное**
   а) стероиды можно использовать при остром кератите, однако их назначение должно быть ограничено при кератолизисе и образовании периферического желобка роговицы в связи с потенциально высоким риском перфорации;
   б) циклоспорин может быть эффективной мерой.
2. **Системное** использование глюкокортикоидов и/или цитостатических препаратов при склерите.
3. **Кератопластика** может потребоваться в качестве экстренной меры для предотвращения перфорации либо как способ восстановления остроты зрения.

Кератиты при системных васкулитах

1. **Симптомы** (в порядке проявления)
   - Краевые стромальные инфильтраты выявляют, как правило, на обоих глазах.
   - Поражение покровного эпителия роговицы.
   - Распространение процесса по окружности или реже — к центральной части роговицы, как при язве Mooren (рис. 5.77).
2. **Лечение** комбинацией системных стероидов и циклофосфамида может быть достаточно эффективным.

> *NB:* В отличие от язвы Mooren распространение процесса при системных патологиях может также вовлекать склеру.

Дегенерации

Возрастные дегенерации

Старческая дуга

1. **Системное значение.** Старческая дуга (arcus senilis) — одно из самых распространенных изменений роговицы у людей пожилого возраста, часто возникает без предрасполагающих системных заболева-

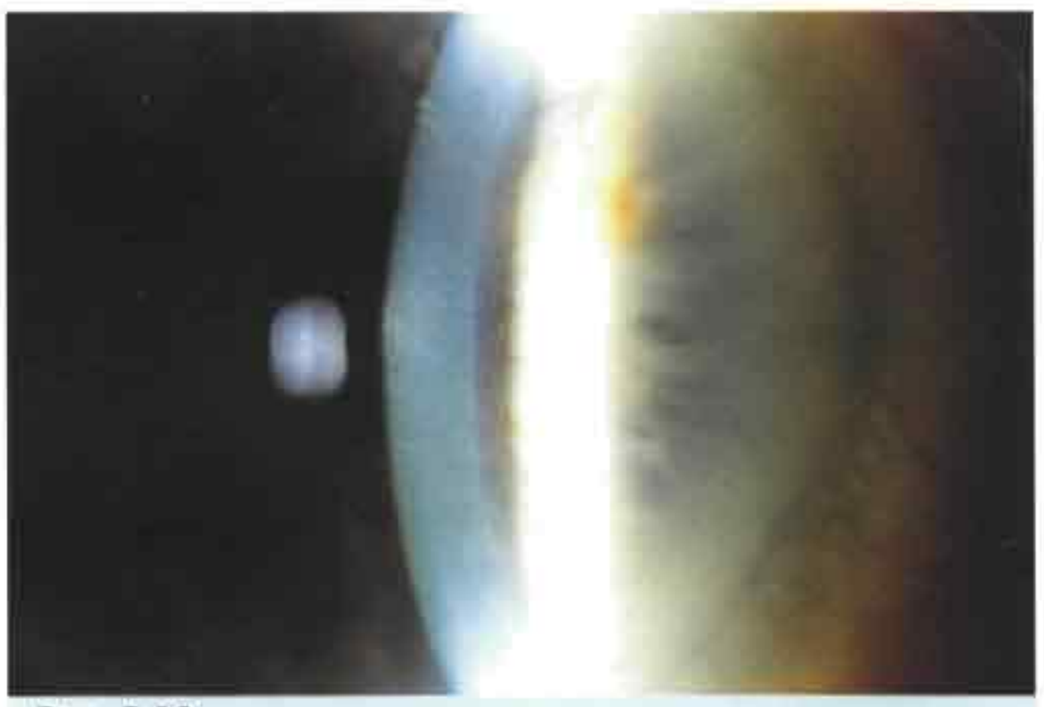


Рис. 5.80
Дегенерация роговицы по типу «мучной»

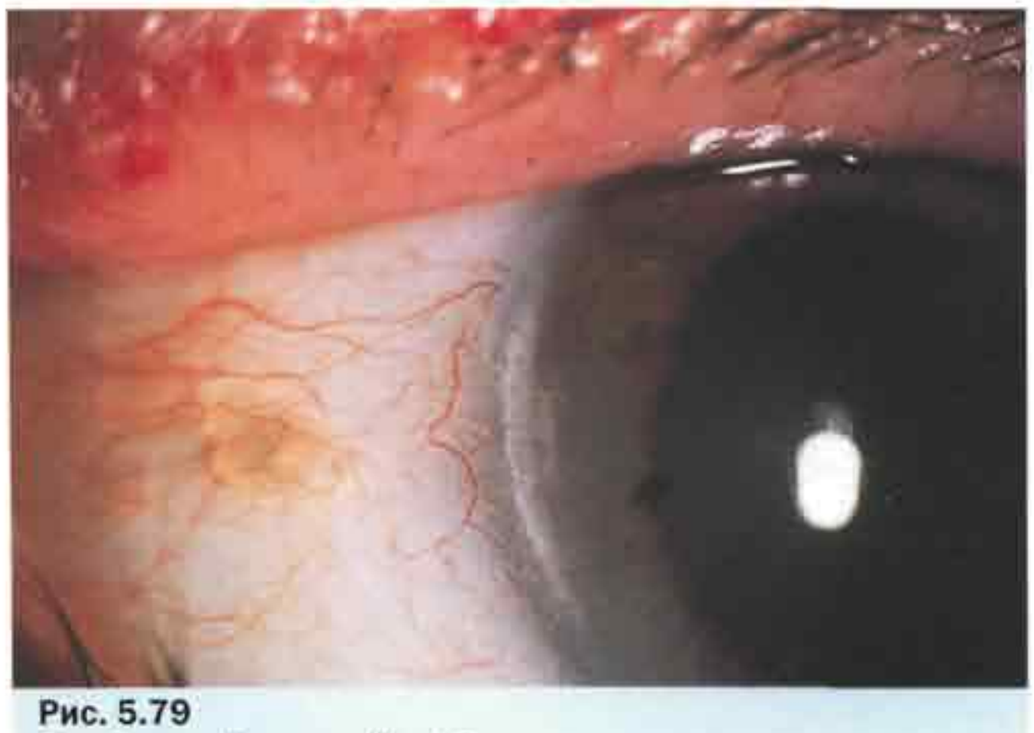


Рис. 5.79
Лимбальный поясок Vogt белого цвета

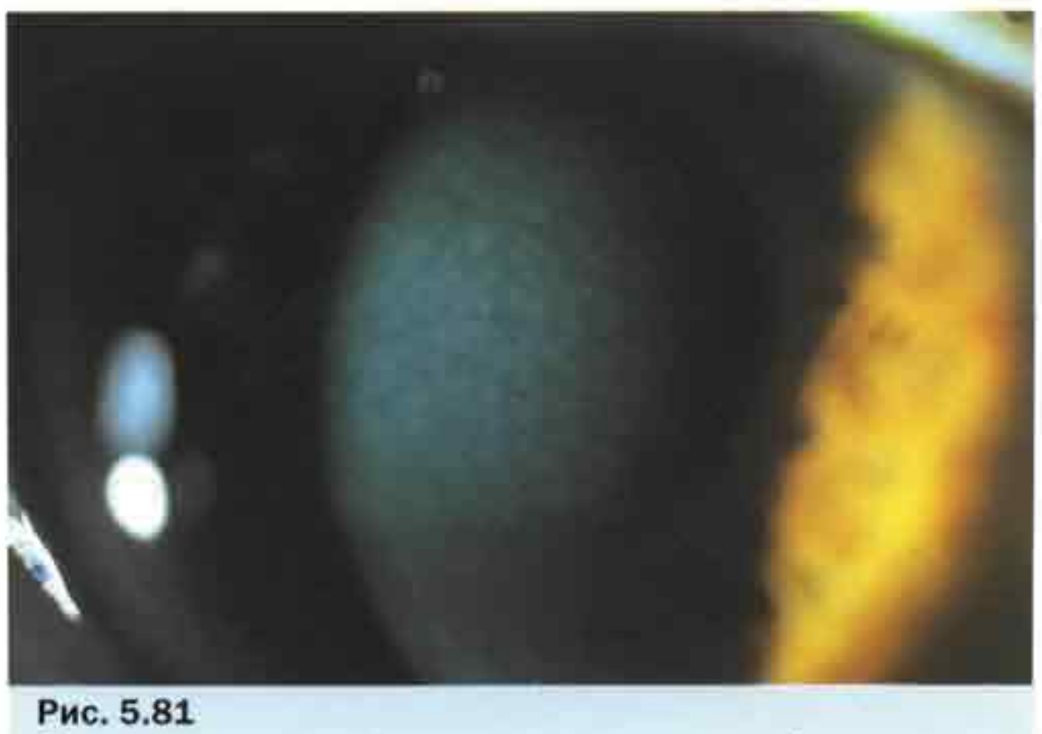


Рис. 5.81
Дегенерация роговицы по типу «крокодиловой кожи»

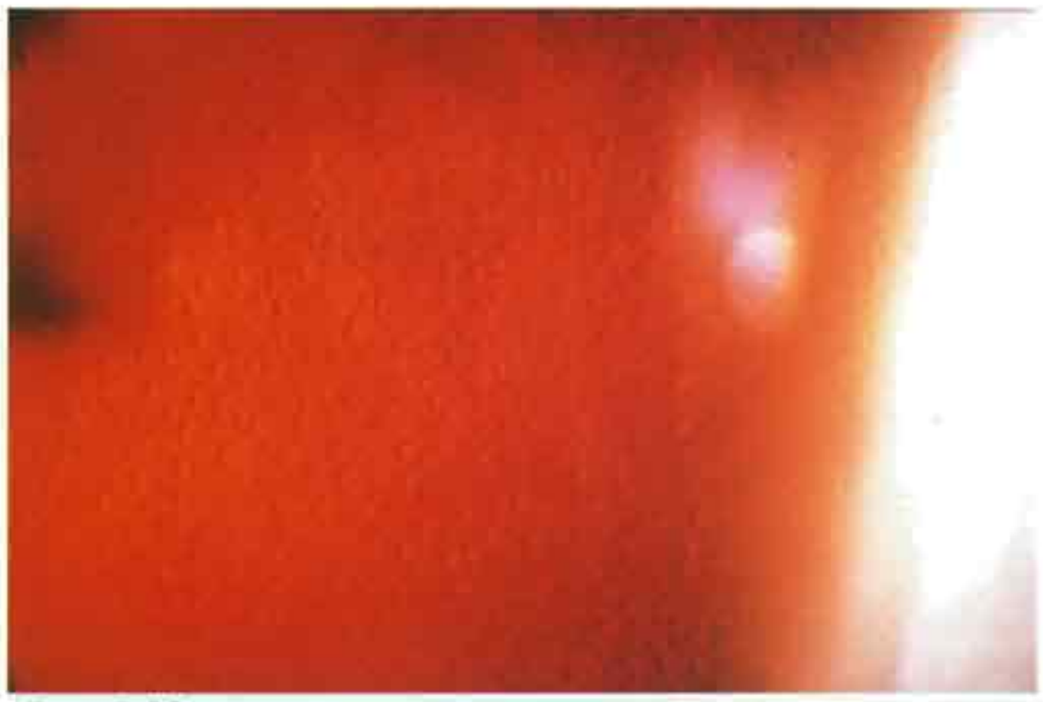


Рис. 5.82
«Капельная» роговица

ний и характеризуется периферическим помутнением. В некоторых случаях выявляют связь старческой дуги с дислипопротеинемиями (семейными и другого генеза). Гиперлипопротеинемия, особенно II типа, часто ассоциирована с двухсторонним образованием старческой дуги, реже такую связь можно проследить при гиперлипопротеинемии III, IV и V типов. Односторонняя старческая дуга — редкое явление, которое может сочетаться с поражением сонной артерии или гипотонией глаза. Старческую дугу часто выявляют также у пациентов с кристаллической дистрофией роговицы Schnyder.

2. **Симптомы** (рис. 5.78)
   - Отложение липидов в строме начинается в верхней и нижней перилимбальных зонах, распространяется по окружности роговицы и приводит к образованию полоски шириной около 1 мм.
   - Дуга имеет более широкий размер по вертикальному, чем по горизонтальному меридиану роговицы.
   - Внутренняя, обращенная к центру роговицы граница дуги размыта, а наружная — четко выявляется и отделена от лимба прозрачной зоной.
   - Этот прозрачный участок перилимбальной зоны иногда истончается, но процесс всегда носит умеренно выраженный характер (старческая борозда).

Лимбальный поясок Vogt

Это распространенное, возрастное изменение роговицы, вовлекающее обычно оба глаза и характеризующееся образованием серповидных, узких, меловидных полос. Изменения локализуются в пространстве между краями век (при открытых глазах) с носовой и височной частей лимба (рис. 5.79). Выделяют 2 типа: (1) поясок отделен от лимба прозрачной зоной роговицы, (2) границы между пояском и лимбом нет.

Дегенерация по типу «мучной»

Незначительное внешнее изменение роговицы, затрагивающее обычно оба глаза, при котором выявляют мельчайшие депозиты, создающие впечатление мучной обсыпки (cornea farinata). Изменения локализуются в глубоких слоях стромы и более заметны в центральной части роговицы (рис. 5.80).

Дегенерация по типу «крокодиловой кожи»

Течение обычно бессимптомное. При биомикроскопии обнаруживают полигональные очаги помутнения стромы сероватого цвета, отграниченные друг от друга относительно прозрачными зонами роговицы (рис. 5.81). В процесс чаще всего вовлечены передние 2/3 стромы (передняя форма), в редких случаях можно обнаружить поражение и задних слоев стромы (задняя форма).

«Капельная» роговица

Морфологически выявляют очажки скопления коллагеновых волокон в задних слоях десцеметовой мембраны в центральной части роговицы. Участки отложения коллагена имеют бородавчатую форму и покрыты со стороны передней камеры измененными клетками эндотелия. При биомикроскопии методом зеркального отражения обнаруживают мелкие, темные, небольшие пятна, обусловленные нарушением архитектоники слоя эндотелия (рис. 5.82). В развитых случаях выявляют симптом «битого металла», который связывают с отложением меланина. Когда в процесс вовлекается периферия роговицы, очаги отложения коллагена обозначают как

Рис. 5.83
Вторичная жировая кератопатия

Рис. 5.84
Умеренная форма лентовидной кератопатии

тельца Hassall–Henle. Термин «капельная роговица» (cornea guttata) применим только в том случае, если изменения затрагивают центральную зону роговицы. Данный тип дегенерации сам по себе не несет особого патологического значения, однако в некоторых случаях может являться ранним признаком эндотелиальной дистрофии Fuchs (*см.* далее). Необходимо тщательное исследование состояния эндотелия роговицы перед *оперативным вмешательством по поводу катаракты.*

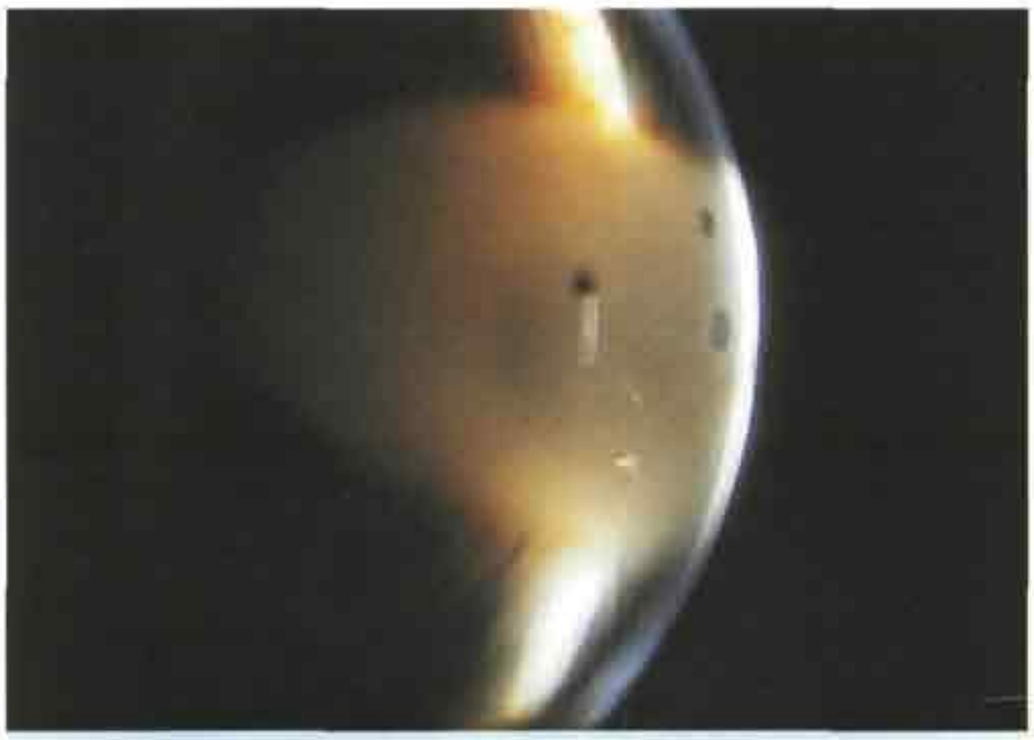


Рис. 5.85
Выраженная форма лентовидной кератопатии

Рис. 5.86 Эпителиальные разрывы при длительно текущей лентовидной кератопатии

Липидная кератопатия

1. **Первичная** встречается редко и возникает спонтанно. Характерный признак — очаги отложения холестерина, жиров и фосфолипидов белого или желтоватого цвета, локализующиеся в строме роговицы.
2. **Вторичная** встречается чаще и связана с травмой глаза или заболеванием, приведшим к васкуляризации роговицы (рис. 5.83). К самой частой причине относят дисковидный кератит, вызванный ВПГ или *herpes zoster*. Сопровождается васкуляризацией роговицы и без лечения приобретает тенденцию к прогрессированию.
3. **Лечение** проводят для контроля над течением основного воспалительного заболевания. К другим направлениям терапии относят следующие.
   *а) **фотокоагуляция аргоновым лазером*** артериальных сосудов может вызвать рассасывание липидных инфильтратов. Предварительно требуется проведение флуоресцентной ангиографии;
   *б) **термокаутеризация*** в данном случае также может оказаться эффективной. Под контролем микроскопа с помощью пинцета или простой шовной иглы, зажатых в термокаутерные щипцы, производят коагуляцию питающих сосудов вблизи лимба;
   *в) **сквозная кератопластика*** может потребоваться в развитых случаях заболевания при условии стихания интенсивности процесса. Операцию выполняют в условиях ремиссии заболевания, но такие сопутствующие изменения, как васкуляризация, истончение и гипоэстезия роговицы, могут существенно снизить эффективность операции.

Лентовидная кератопатия

Изменение роговицы, обусловленное отложением солей кальция в передних слоях мембраны Боумена.

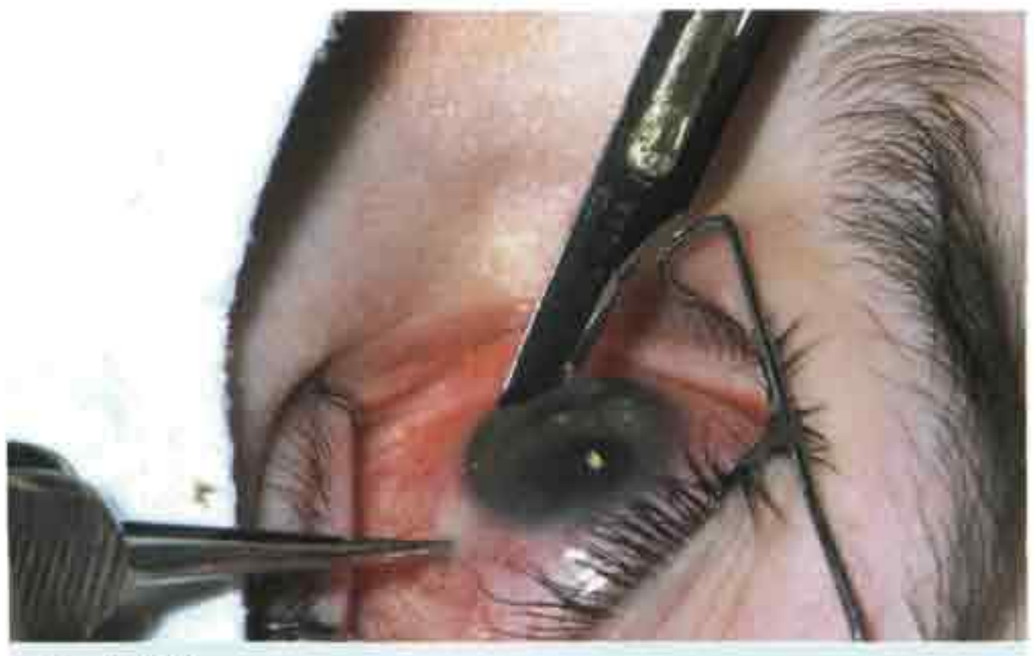


Рис. 5.87
Удаление эпителия роговицы перед нанесением ЭДТА при лентовидной кератопатии

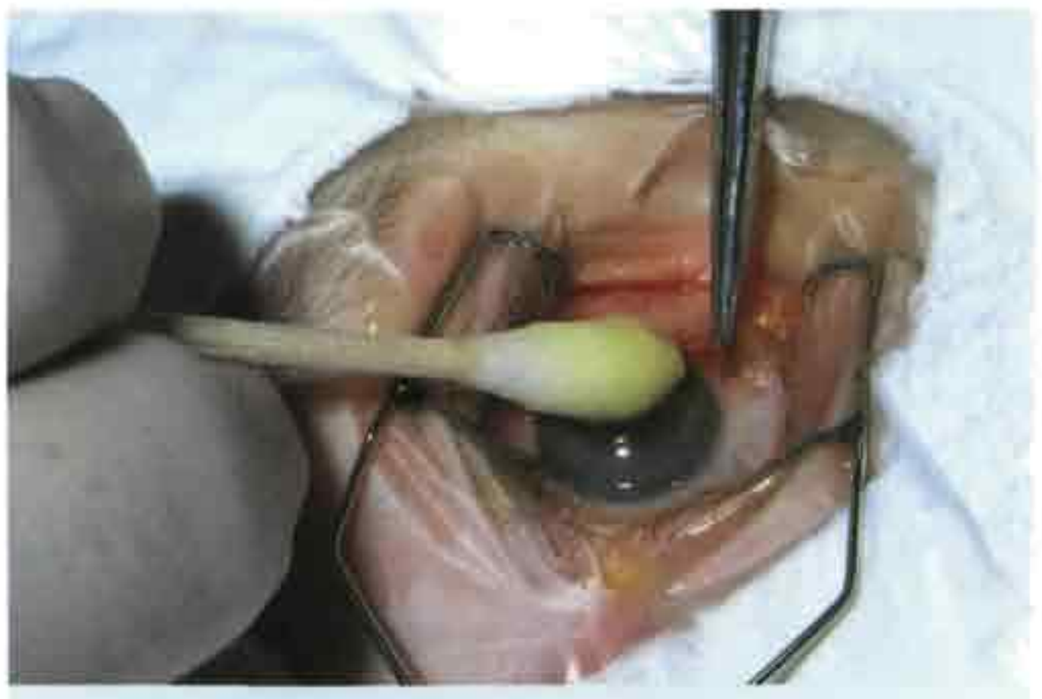


Рис. 5.88
Нанесение ЭДТА

Рис. 5.89
Сфероидальная дегенерация

1. **Причины**
   а) глазные заболевания — основная причина лентовидной кератопатии: хронический передний увеит (особенно у детей), туберкулез глаза, хронический кератит с тяжелым течением и состояния, сопровождающиеся выходом силиконового масла в переднюю камеру глаза;
   б) возрастная причина встречается часто и обнаруживается у практически здоровых людей;
   в) метаболические причины (например, метастатическая кальцификация) редки. Сопровождается увеличением концентрации кальция и фосфора в сыворотке крови, гиперурикемией и хронической почечной недостаточностью;
   г) наследственные причины: семейные случаи лентовидной кератопатии и ихтиоз.
2. **Симптомы** (в порядке проявления)
   - Отложение кальцификатов в виде лент на периферии роговицы в интерпальпебральном пространстве. Наружная четкая граница ленты отделена от лимба прозрачной зоной роговицы (рис. 5.84).
   - Процесс постепенно распространяется к центру роговицы с формированием меловидной бляшки, в области которой обнаруживают прозрачные мелкие отверстия, а иногда трещины (рис. 5.85).
   - В развитых случаях кальцификаты могут приобретать форму узелков и приводить к повреждению эпителия (рис. 5.86).
3. **Лечение** показано в случаях угрозы снижения зрения и по субъективным показаниям.
   а) процедура удаления кальцификатов под микроскопом проста и эффективна в легких случаях.
   - Большие участки удаляют с помощью пинцета.
   - Эпителий роговицы над кальцификатами и сами кальцификаты удаляют скальпелем (рис. 5.87).
   - Раствор динатриевой соли этилендиаминтетрауксусной кислоты наносят ватным тампоном до полного удаления всего кальция (рис. 5.88).

   б) эксимерлазерная кератэктомия может быть выполнена при отсутствии противопоказаний.

NB: Важно вовремя распознать и ликвидировать все факторы возникновения рецидива заболевания.

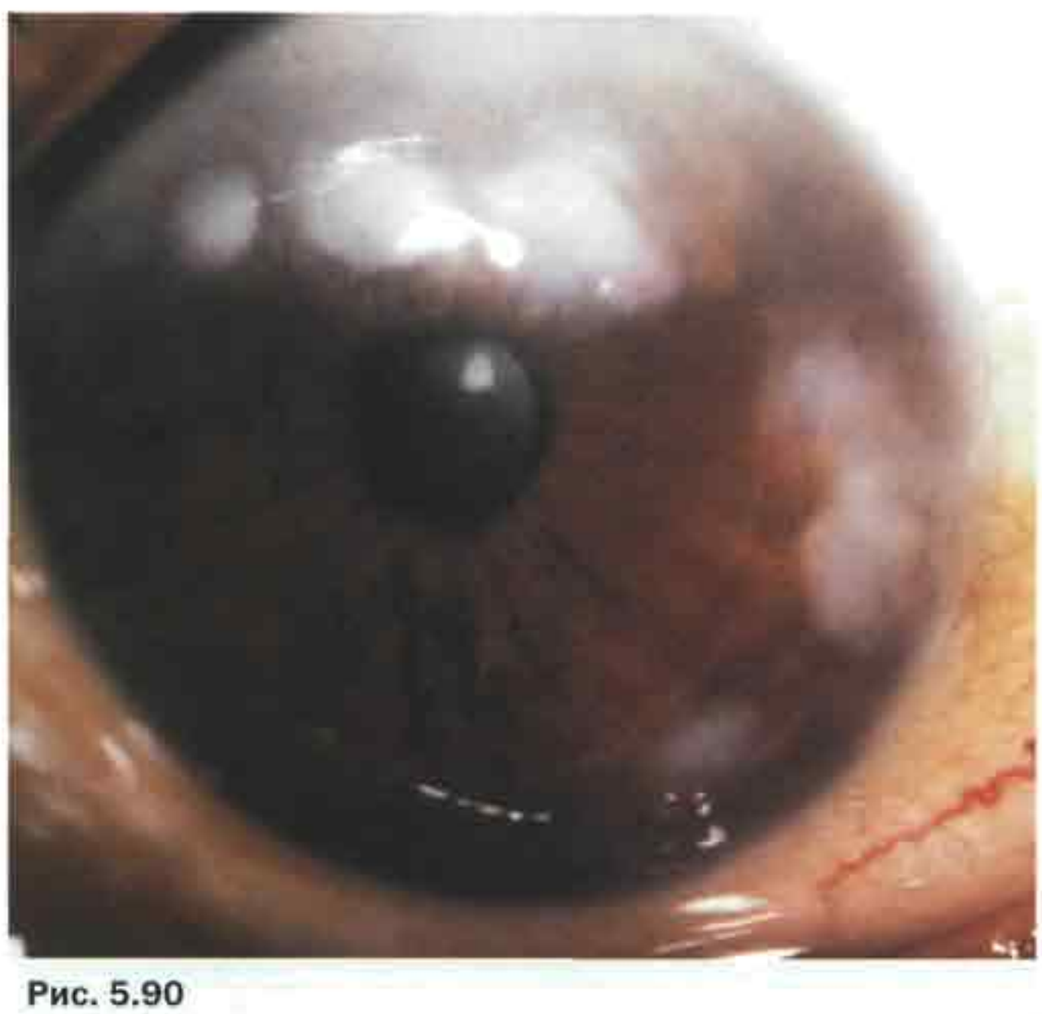


Рис. 5.90
Узелковая дегенерация Salzmann

Сфероидальная дегенерация

Термин «сфероидальная дегенерация роговицы» имеет разные синонимы: «эластоз роговицы», «кератопатия Labrador», «климатическая капельная кератопатия» и «узелковая дистрофия Bietti». Это двухсторонний дегенеративный процесс неизвестной этиологии, поражающий, как правило, людей, работающих на открытом воздухе, чаще мужчин. Основной предрасполагающий фактор — воздействие ультрафиолета, т.к. прослеживается четкая корреляция между выраженностью симптомов и длительностью пребывания на открытом воздухе. Состояние относительно не опасно, однако в редких случаях может сопровождаться ухудшением зрения.

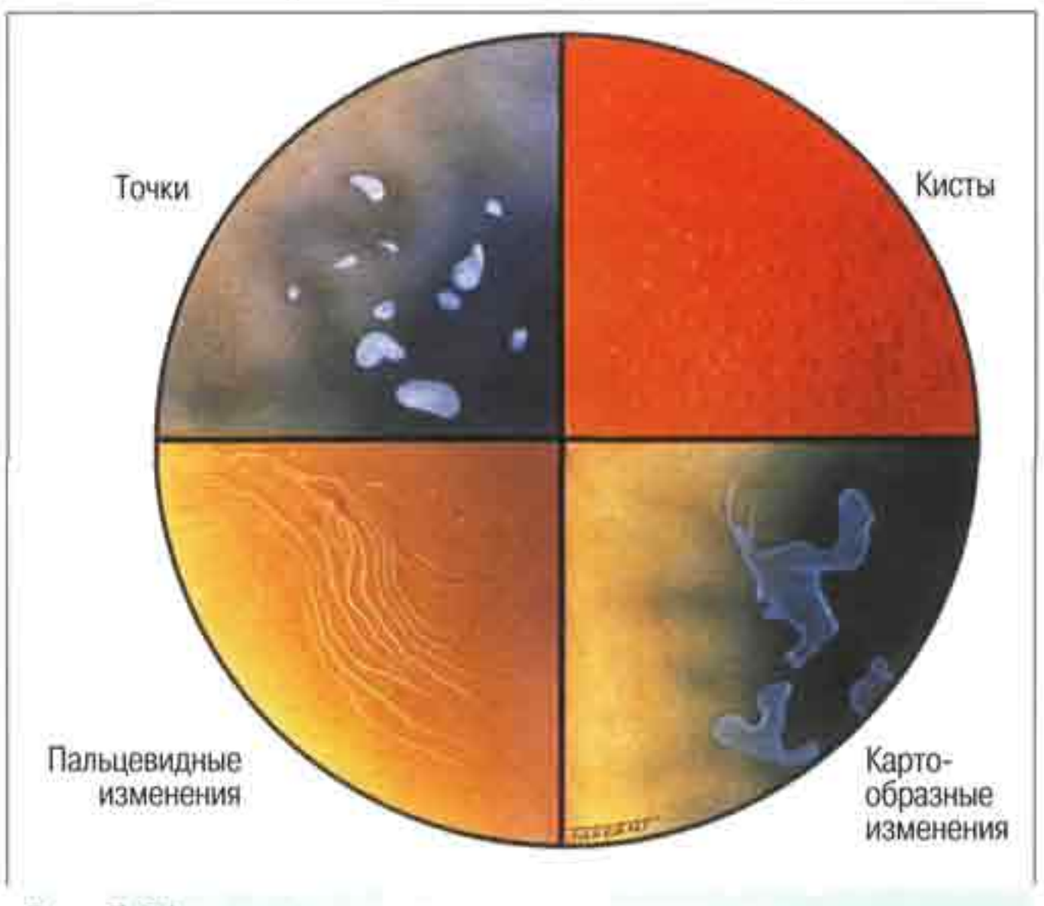


Рис. 5.91
Дистрофия Cogan

1. **Симптомы** (в порядке проявления)
   - Мелкие гранулы янтарного цвета в поверхностных слоях стромы, расположенные на периферии интерпальпебрального пространства роговицы.
   - С течением времени интенсивность помутнения увеличивается, гранулы сливаются и процесс распространяется к центру роговицы.
   - В развитых случаях изменения представляют собой узелки, часто окруженные венчиком стромального помутнения (рис. 5.89).
2. **Лечение**
   *а) **защита от ультрафиолетового излучения*** с помощью солнцезащитных очков;
   *б) **поверхностная кератэктомия*** с целью улучшения зрения;
   *в) **послойная кератопластика*** может потребоваться в случае неэффективности всех остальных мероприятий.

Узелковая дегенерация Salzmann

Развивается в исходе хронического кератита, особенно при трахоме.

1. **Симптомы**

Рис. 5.92
Точечная дистрофия Cogan

Рис. 5.93
Эпителиальные микрокисты при дистрофии Cogan

Рис. 5.94
Субэпителиальные картообразные изменения при дистрофии Cogan (предоставлено J. Talks)

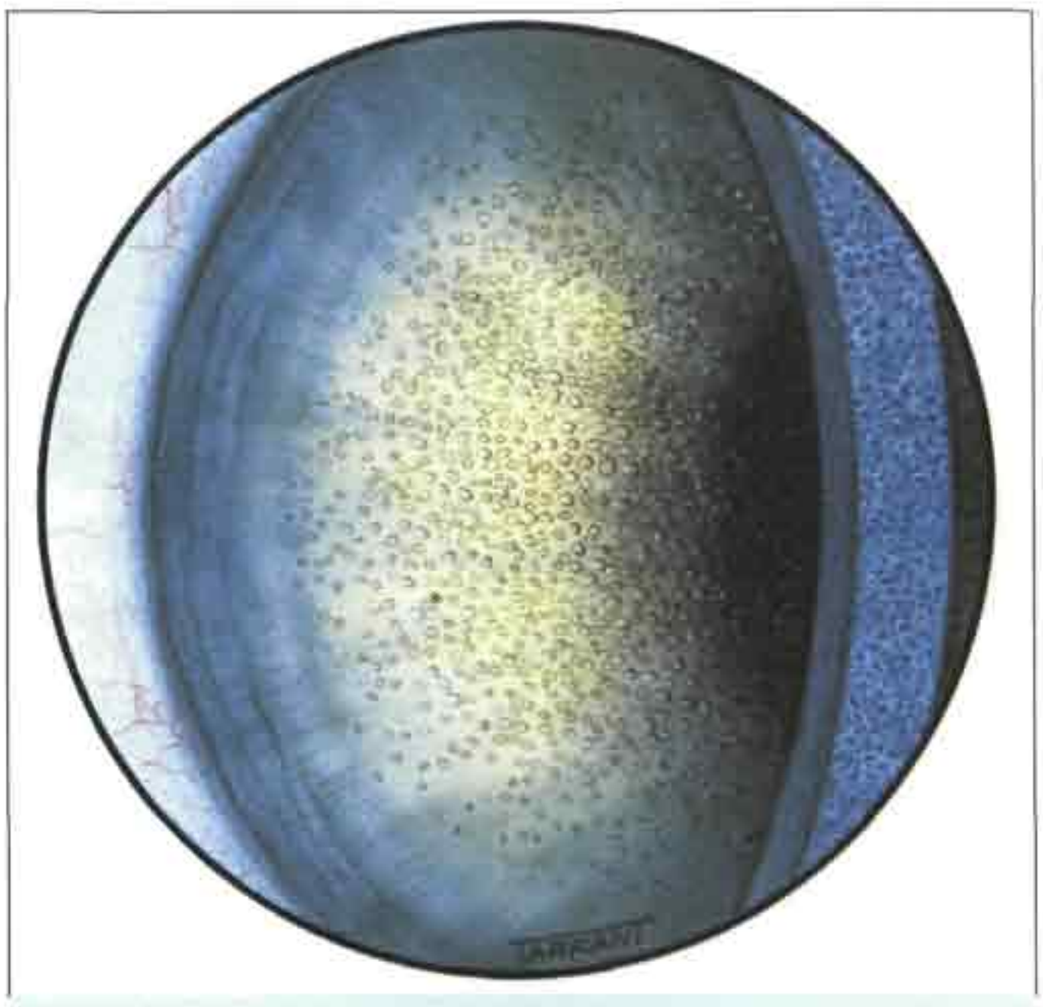


Рис. 5.95
Дистрофия Meesmann

- Отдельно расположенные, узелковые, проминирующие образования сероватого или серо-голубого цвета в поверхностных слоях стромы (рис. 5.90).
- Узелки располагаются в рубцовоизмененных участках роговицы или на границе ее прозрачной зоны.
- Основание узелка может быть окружено венчиком твердых эпителиальных депозитов.
- Могут быть рецидивирующие эрозии роговицы.

2. **Лечение** — как при сферической дегенерации.

Дистрофии

Дистрофии роговицы — группа прогрессирующих, генетически детерминированных заболеваний роговицы, поражающих обычно оба глаза, не сопровождающихся воспалительной реакцией и приводящих к ее помутнению.

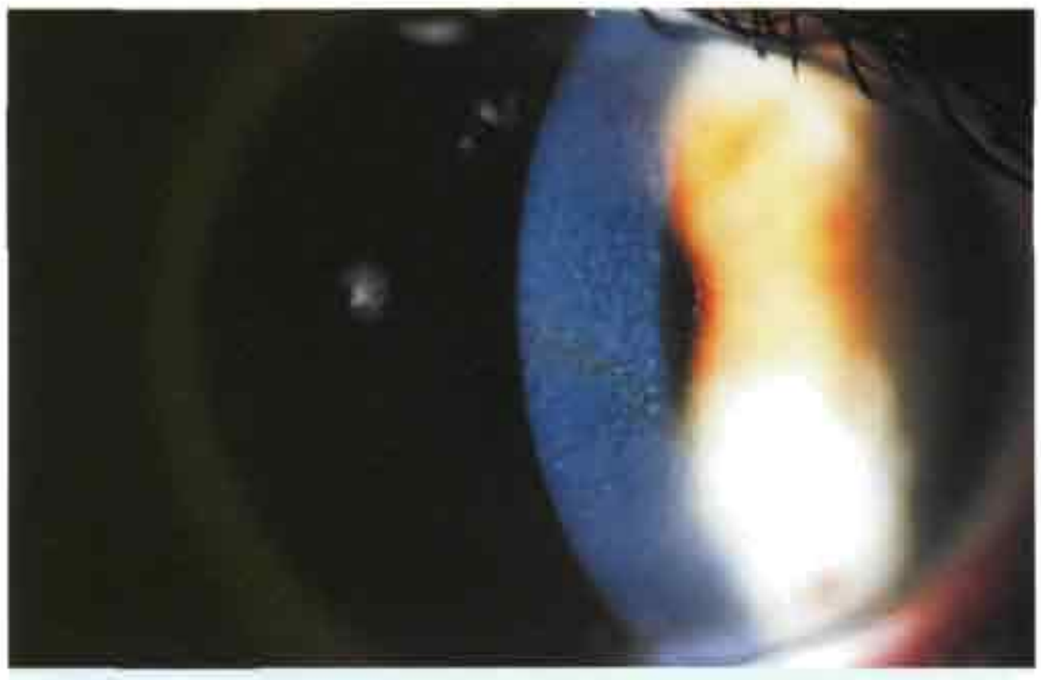


Рис. 5.96
Дистрофия Reis–Bücklers

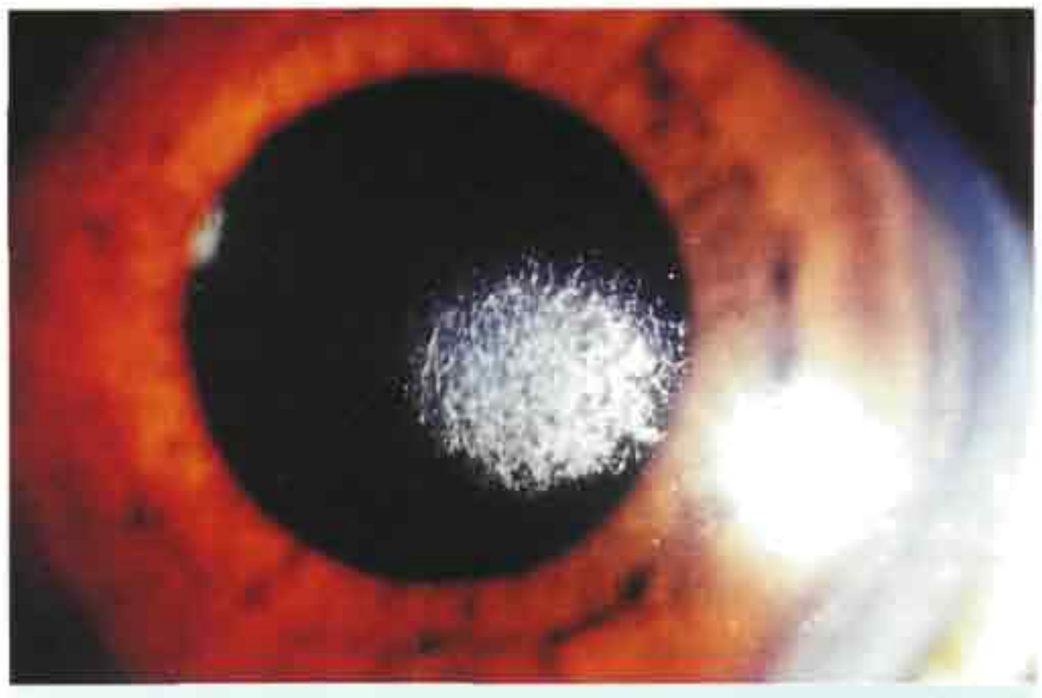


Рис. 5.98
Дистрофия Schnyder (предоставлено K. Nischal)

Проявляются в 1–4 декадах жизни в зависимости от частоты вторичных рецидивирующих эпителиальных эрозий и снижения зрения. Дистрофии роговицы классифицируют следующим образом: (а) *эпителиальные*, (б) *мембраны Боумена*, (в) *стромальные*, (г) *эндотелиальные*.

Эпителиальные дистрофии

Дистрофия базальной мембраны эпителия

Известна также как микрокистозная дистрофия Cogan, или полиморфная дистрофия с проявлениями в виде точек, «отпечатков пальцев» и картообразных изменений. Этот тип широко распространен, однако дистрофию часто диагностируют неправильно из-за полиморфизма проявлений. В отличие от других дистрофий не имеет семейного характера распространения и не прогрессирует.

1. **Проявляется** во 2 декаде жизни. Примерно у 10% пациентов на 3 декаде развиваются рецидивирующие эрозии роговицы, у остальных заболевания протекает бессимптомно в течение всей жизни. Одновременное возникновение рецидивирующих эрозий на обоих глазах свидетельствует о дистрофии базальной мембраны эпителия.
2. **Симптомы**. При биомикроскопии с помощью метода склерального рассеивания или в отраженном свете обнаруживают находки, которые могут встречаться изолированно друг от друга либо в комбинации (рис. 5.91).
   - Точечные помутнения (рис. 5.92).
   - Эпителиальные микрокисты (рис. 5.93).
   - Субэпителиальные картообразные изменения (рис. 5.94).
   - Мутовчатые пальцеобразные полосы.

NB: Часто через некоторое время один тип изменений переходит в другой, при этом степень распространения также может измениться.

3. **Гистологически** выявляют уплотнение базальной мембраны с отложением между ней и мембраной Боумена фибриллярного белка. Отмечают также отсутствие полудесмосом между базальными клетками эпителия, что обусловливает возникновение рецидивирующих эрозий роговицы.
4. **Лечение** как при рецидивирующих эрозиях роговицы.

Дистрофия Meesmann

1. **Наследование** по аутосомно-доминантному типу с локусом гена на 12q13 или 17q12.
2. **Проявляется** это очень редкое заболевание в первые 2 года жизни симптомами раздражения глаз.
3. **Симптомы**: много мелких внутриэпителиальных кист одинакового размера, неоднородной плотности, которые располагаются в основном в центральной части роговицы и, распространяясь, не достигают лим-

Рис. 5.97
Дистрофия Thiel–Behnke

Рис. 5.99
Умеренно выраженная «решетчатая» дистрофия I типа

ба. Для визуализации лучше использовать биомикроскопию в отраженном свете (рис. 5.95).

4. **Гистологически** выявляют неравномерное утолщение эпителия роговицы с многочисленными вакуолизированными крыловидными клетками.
5. **Лечение** обычно не требуется.

Дистрофии мембраны Боумена

Дистрофия Reis–Bücklers (I тип)

1. **Наследование** по аутосомно-доминантному типу с локусом гена на 5q31.
2. **Проявляется** в раннем детском возрасте рецидивирующими эрозиями.
3. **Симптомы**
   - *Нежное помутнение мембраны Боумена полигональной формы*, сероватого цвета, более плотное в центре (рис. 5.96).
   - Увеличение плотности помутнения с возрастом приводит к сетчатому изменению очажка из-за появления коллагеновых волокон, неправильно ориентированных в пространстве и заменяющих мембрану Боумена.
   - Чувствительность роговицы снижена. Острота зрения также может снижаться вследствие рубцевания мембраны Боумена.
4. **Гистологически** выявляют участки «молодого» коллагена, окрашивающегося синим при окраске трихромом Masson, а мембрана Боумена либо не определяется, либо отсутствует.
5. **Лечение**: эксимерлазерная кератэктомия, иногда послойная кератопластика (сопряжена с риском рецидива дистрофии трансплантата).

Дистрофия Thiel–Behnke (II тип)

1. **Наследование** по аутосомно-доминантному типу с локусом гена на 10q24.
2. **Проявляется** в конце 1 декады жизни рецидивирующими эрозиями.
3. **Симптомы** — как при дистрофии Reis–Bücklers, но вид помутнений напоминает «соты» (рис. 5.97).
4. **Гистологическая картина** схожа с дистрофией Reis–Bücklers.
5. **Лечение**, как правило, не обязательно, поскольку снижение зрения менее значительно, чем при дистрофии Reis–Bücklers.

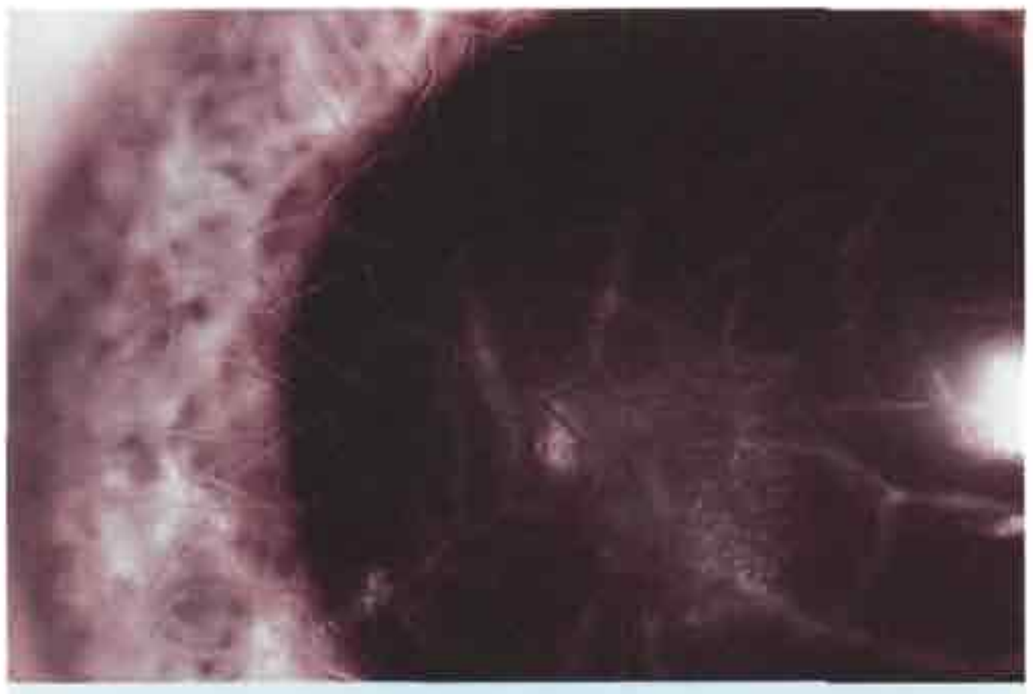


Рис. 5.100
Выраженная «решетчатая» дистрофия I типа

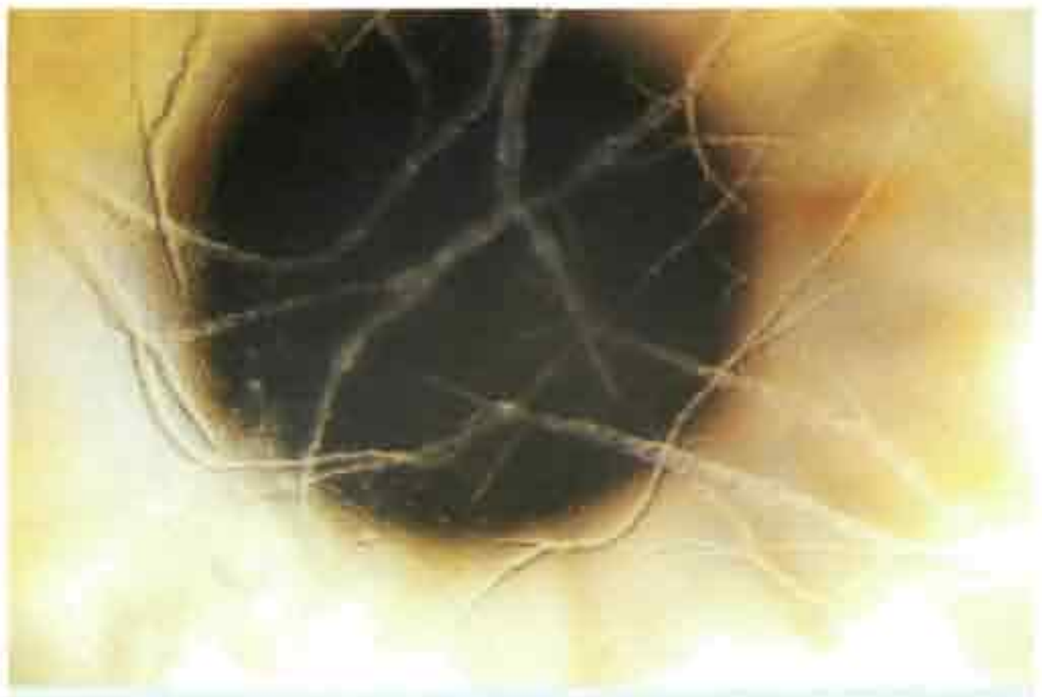


Рис. 5.102
«Решетчатая» дистрофия III типа

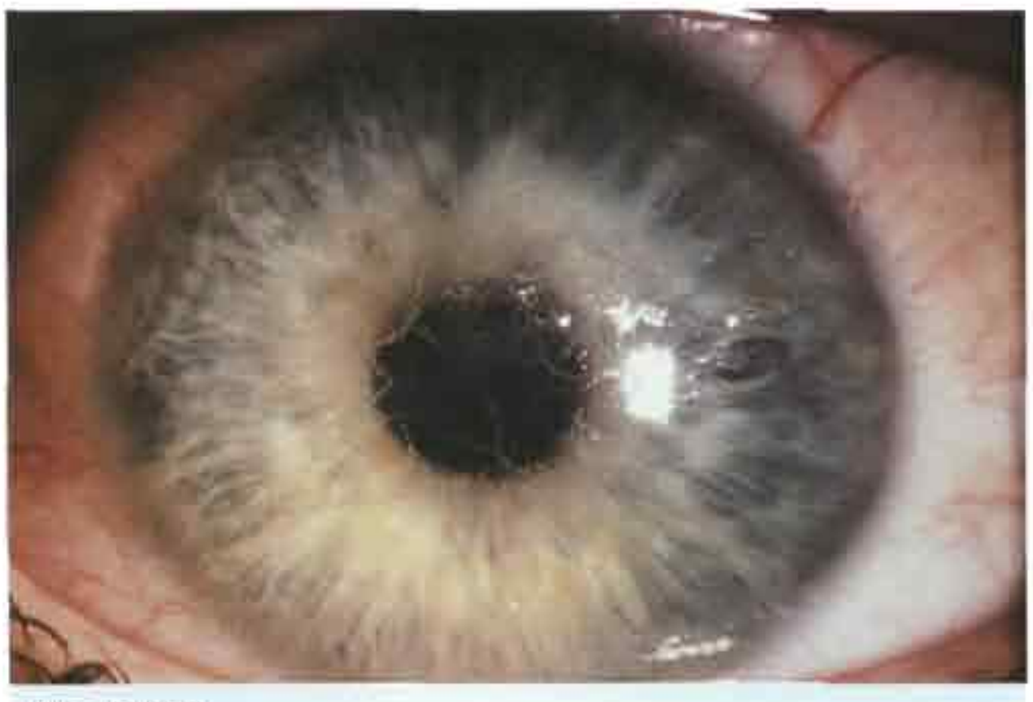


Рис. 5.101
«Решетчатая» дистрофия II типа

Рис. 5.103 Умеренно выраженная «зернистая» дистрофия
(предоставлено A. Ridgway)

Центральная дистрофия Schnyder (кристаллическая)

1. **Наследование** по аутосомно-доминантному типу с локусом гена на 1p36–p34.1.
2. **Проявляется** во 2 декаде жизни снижением зрения, особенно при ярком свете.
3. **Симптомы**: сверкающий, овальный очаг субэпителиального «кристаллического» помутнения обычно в центральной части роговицы. На остальной части прозрачность снижена гораздо меньше (рис. 5.98).
4. **Гистологически** выявляют депозиты фосфолипидов и холестерина.
5. **Лечение** осуществляется с помощью эксимерлазерной кератэктомии.

Стромальные дистрофии

«Решетчатая» дистрофия I типа (Biber–Haab–Dimmer)

1. **Наследование** по аутосомно-доминантному типу с локусом гена на 5q31.
2. **Проявляется** в конце 1 декады жизни рецидивирующими эрозиями, которые, как правило, предшествуют типичным изменениям стромы, поэтому вначале заболевание может быть диагностировано неверно.
3. **Симптомы** (в порядке проявления)
   - Передние стромальные точечные помутнения.
   - С течением времени процесс прогрессирует, отдельные помутнения сливаются в тонкие, похожие на паутину, ветвящиеся линии, формируя картину «решетки» (рис. 5.99).
   - Развитие процесса в глубину и в ширину, как правило, не касается периферии роговицы (рис. 5.99).
   - Тотальное помутнение ведет к прогрессирующему снижению зрения. В некоторых случаях на его фоне различить «решетчатые» изменения роговицы не удается (рис. 5.100).
4. **Гистологически** обнаруживают включения амилоида, окрашиваемого Конго красным, метахромазию при окраске кристаллами метилвиолета и двойное преломление лучей в поляроидном свете.
5. **Лечение**: сквозная или глубокая послойная кератопластика, однако ее не рекомендуют после 60 лет.

Рис. 5.104 Выраженная форма «зернистой» дистрофии (предоставлено A. Ridgway)

Рис. 5.106 Дистрофия Avellino

Рис. 5.105 Тяжелая форма «зернистой» дистрофии *(предоставлено A. Ridgway)*

Рис. 5.107 Умеренно выраженная макулярная дистрофия *(предоставлено A. Ridgway)*

«Решетчатая» дистрофия II типа (синдром Meretoja)

1. **Наследование** по аутосомно-доминантному типу с локализацией гена в 9q34.
2. **Проявляется** в среднем возрасте прогрессирующим параличом лицевого нерва и вовлечением роговицы. Синдром рецидивирующей эрозии встречается реже, чем при «решетчатой» дистрофии I типа.
3. **Симптомы**: беспорядочно расположенные, короткие тонкие линии, образующие картину «решетки». В отличие от изменений при дистрофии I типа линии при дистрофии II типа более тонкие и расположены радиально реже друг от друга (рис. 5.101).
4. **Системные признаки**: прогрессирующее двухстороннее поражение черепно-мозговых и спинномозговых нервов, дизартрия, «пергаментная» кожа (сухая и тонкая), зуд кожи, характерное «маскоподобное» выражение лица, выступающие вперед губы и отвисающие ушные раковины. Кроме того, почки и сердце могут быть также поражены амилоидозом.
5. **Гистологически** выявляют отложения амилоида в строме роговицы и в других органах, вовлеченных в патологический процесс.

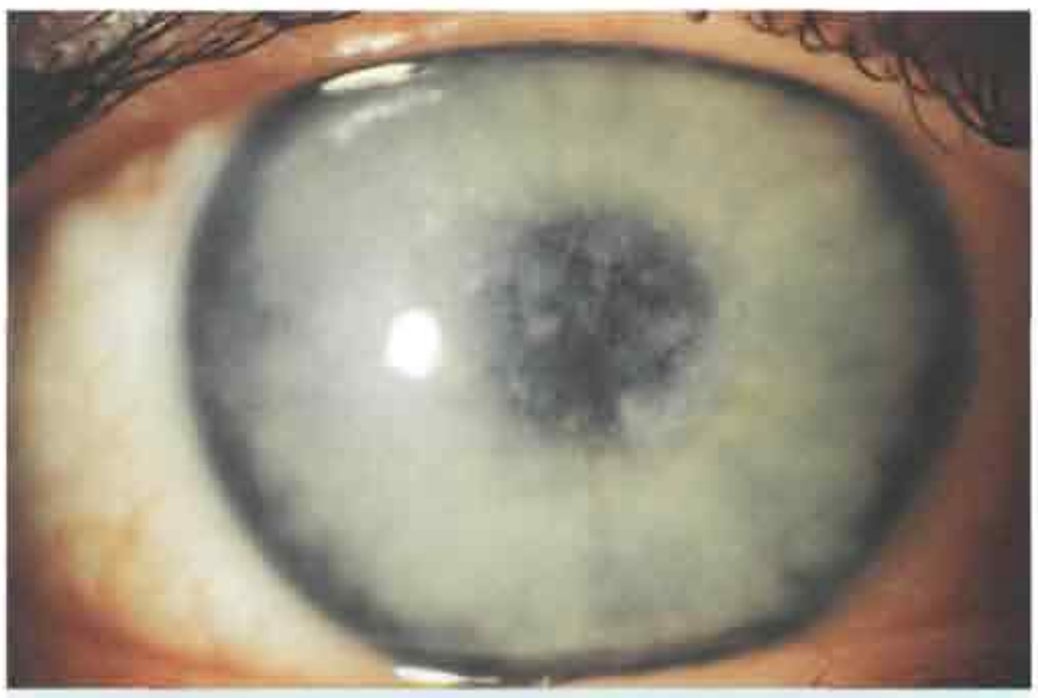


Рис. 5.108 Выраженная макулярная дистрофия (предоставлено A. Ridgway)

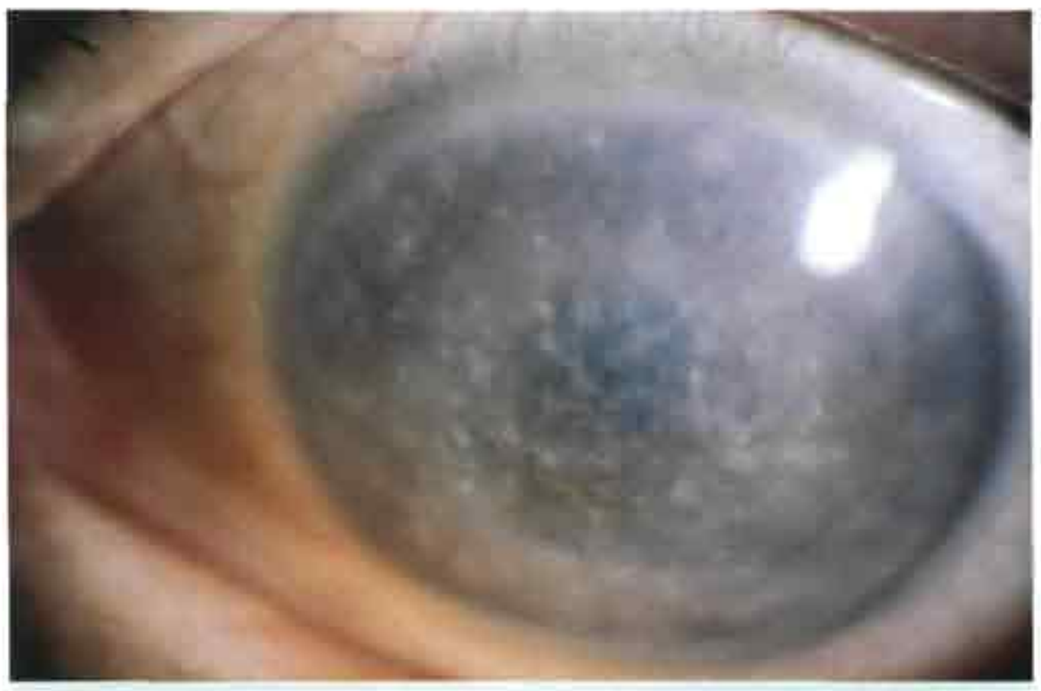


Рис. 5.109 Тяжелая форма макулярной дистрофии (предоставлено A. Ridgway)

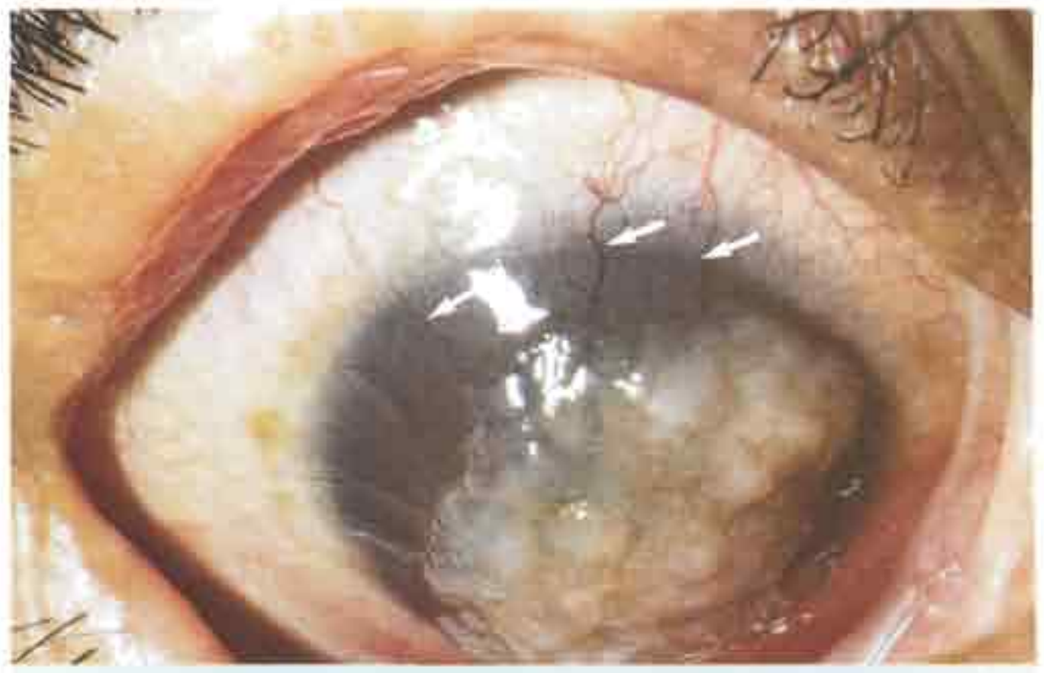


Рис. 5.110 Студенистая каплевидная дистрофия (предоставлено T.A. Casey, K.W. Sharif, Corneal Dystrophies and Degenerations. Wolfe, 1991)

6. **Лечение**: сквозная или глубокая послойная кератопластика в 7 декаде жизни, однако после операции есть определенный риск возникновения рецидивирующей инфекционной кератопатии.

«Решетчатая» дистрофия III и IIIA типов

1. **Наследование** «решетчатой» дистрофии III типа предположительно по аутосомно-рецессивному типу, а IIIA типа — по аутосомно-доминантному с дефектом одного и того же гена с локусом в 5q31.
2. **Проявляется** в 4–6 декадах жизни снижением зрения. Синдром рецидивирующих эрозий для дистрофий этого типа нехарактерен.
3. **Симптомы**
   - Толстые линии, простирающиеся от одного края лимба до другого, со слабо выраженным сопутствующим помутнением роговицы (рис. 5.102).
   - Изменения в течение некоторого времени могут быть односторонними, иногда может наблюдаться выраженная асимметрия признаков заболевания.
   - Заболевание прогрессирует быстро, особенно при наличии сопутствующей травмы.
4. **Лечение**. Практически во всех случаях — проведение сквозной или глубокой послойной кератопластики.

«Зернистая» дистрофия

1. **Наследование** по аутосомно-доминантному типу с локализацией гена в 5q31.
2. **Проявляется** в 1 декаде жизни синдромом рецидивирующих эрозий.
3. **Симптомы** (в порядке проявления)
   - Мелкие депозиты белого цвета с четкой границей, напоминающие «крошки» или «снежинки». Локализуются в центре роговицы в передних слоях стромы (рис. 5.103).
   - Позже происходит увеличение числа депозитов, распространение их в глубину и к периферии, однако процесс обычно не доходит до лимба (рис. 5.104).
   - Слияние депозитов обусловливает постепенное снижение остроты зрения (рис. 5.105).
4. **Гистологически** выявляют аморфные гиалиновые от-

ложения, окрашиваемые в ярко-красный цвет трихромом Masson.

5. **Лечение**: сквозная или глубокая послойная кератопластика обычно в 4 декаде жизни. Поверхностные рецидивы дистрофического процесса требуют повторных курсов эксимерлазерной кератэктомии.

Рис. 5.111
Симптом «битого металла» при начальной эндотелиальной дистрофии Fuchs

Рис. 5.112 Отек эпителия роговицы при эндотелиальной дистрофии Fuchs

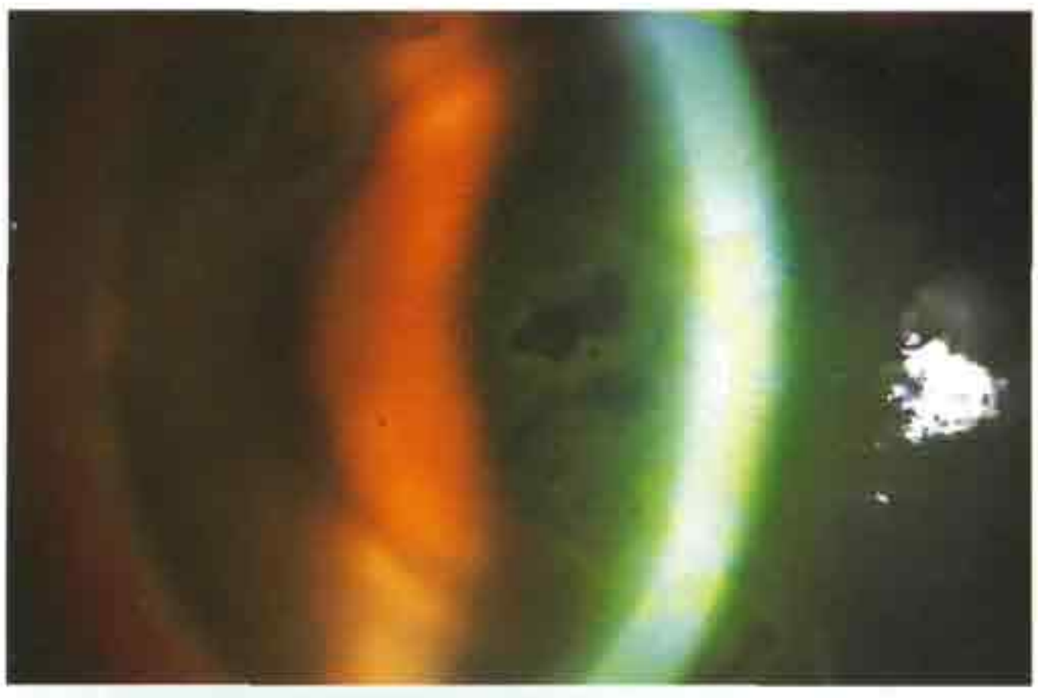


Рис. 5.113 Буллезная кератопатия при выраженной эндотелиальной дистрофии Fuchs

Дистрофия Avellino

1. **Наследование** по аутосомно-доминантному типу с локализацией гена на 5q31.
2. **Проявляется** в 1–2 декадах жизни. Рецидивирующие эрозии встречаются редко, а если возникают, то, как правило, выраженность изменений умеренная.
3. **Симптомы**: поверхностные, четко визуализируемые помутнения в форме «колец», «дисков», «звезд» или «снежинок», имеют большую плотность в центральной части роговицы. Биомикроскопически может напоминать «зернистую» дистрофию, а сочетание с глубокими линейными помутнениями наводит на мысль о «решетчатой» дистрофии роговицы (рис. 5.106).
4. **Гистологически** обнаруживают отложения в строме роговицы как гиалина, так и амилоида.
5. **Лечение** *обычно не требуется.*

NB: Дистрофия Avellino, «зернистая» дистрофия и «решетчатая» дистрофия I типа связаны с мутацией локуса гена на 5q хромосомы, поэтому можно говорить о различных клинических фенотипах одного и того же генотипа.

Макулярная дистрофия

Самая редкая из всех стромальных дистрофий, при которой системное врожденное нарушение метаболизма кератансульфата проявляется только поражением роговицы. В зависимости от наличия или отсутствия антигенного кератансульфата (аКС) в сыворотке крови или строме роговицы выделяют следующие типы: тип I, IA и II, морфологически идентичные друг другу.

1. **Наследование** по аутосомно-рецессивному типу с локализацией гена в 16q21.
2. **Проявляется** в конце 1 декады жизни с постепенного ухудшения зрения.

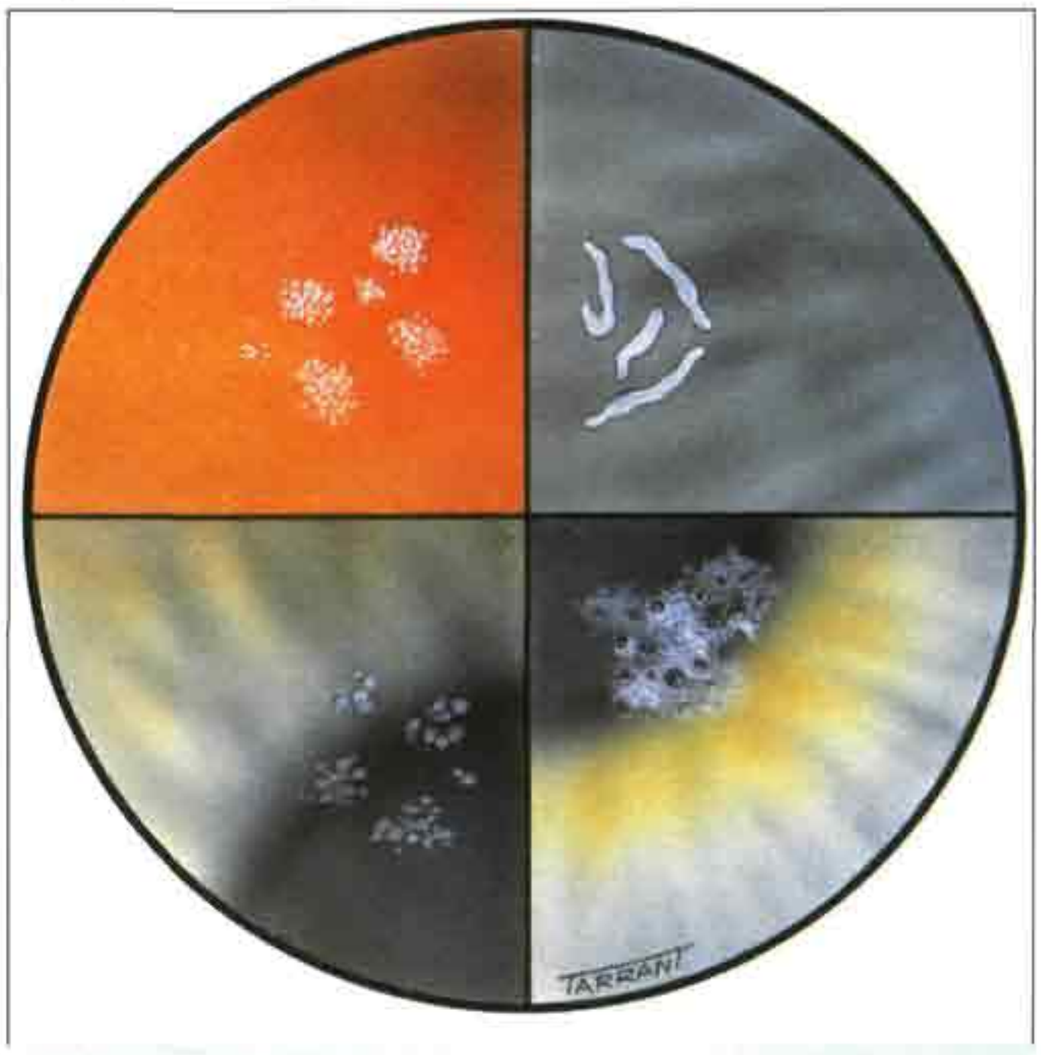


Рис. 5.114
Задняя полиморфная дистрофия

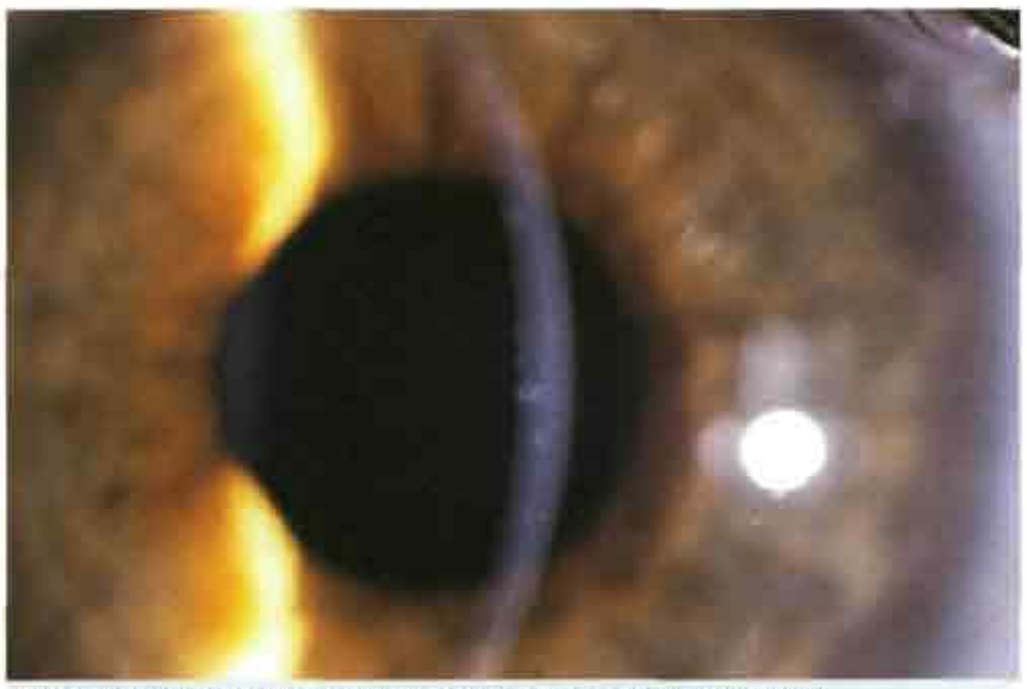


Рис. 5.115 Везикулярные изменения при задней полиморфной дистрофии

Рис. 5.116 *Лентовидные изменения при задней* полиморфной дистрофии

3. **Симптомы** (в порядке проявления)
   - Плотные пятна сероватого цвета с размытыми границами в поверхностных слоях роговицы, сопровождающиеся умеренным диффузным помутнением стромы (рис. 5.107).
   - Со временем — усиление помутнения (рис. 5.108).
   - Возможно вовлечение всей толщи стромы на всех участках вплоть до лимба в сочетании с истончением роговицы (рис. 5.109).
4. **Гистологически** выявляют нарушение упаковки коллагеновых волокон в роговичные пластины, а также аномальную агрегацию глюкозаминогликанов.
5. **Лечение**. Сквозная кератопластика в целом достаточно эффективна, однако не исключается возможность рецидива заболевания на трансплантате.

Студенистая каплевидная дистрофия

Редкое заболевание, также известное как семейный субэпителиальный амилоидоз роговицы.

1. **Наследование** по аутосомно-рецессивному типу.
2. **Проявляется** в 1–2 декадах жизни выраженной светобоязнью, слезотечением и снижением зрения.
3. **Симптомы** (в порядке проявления)

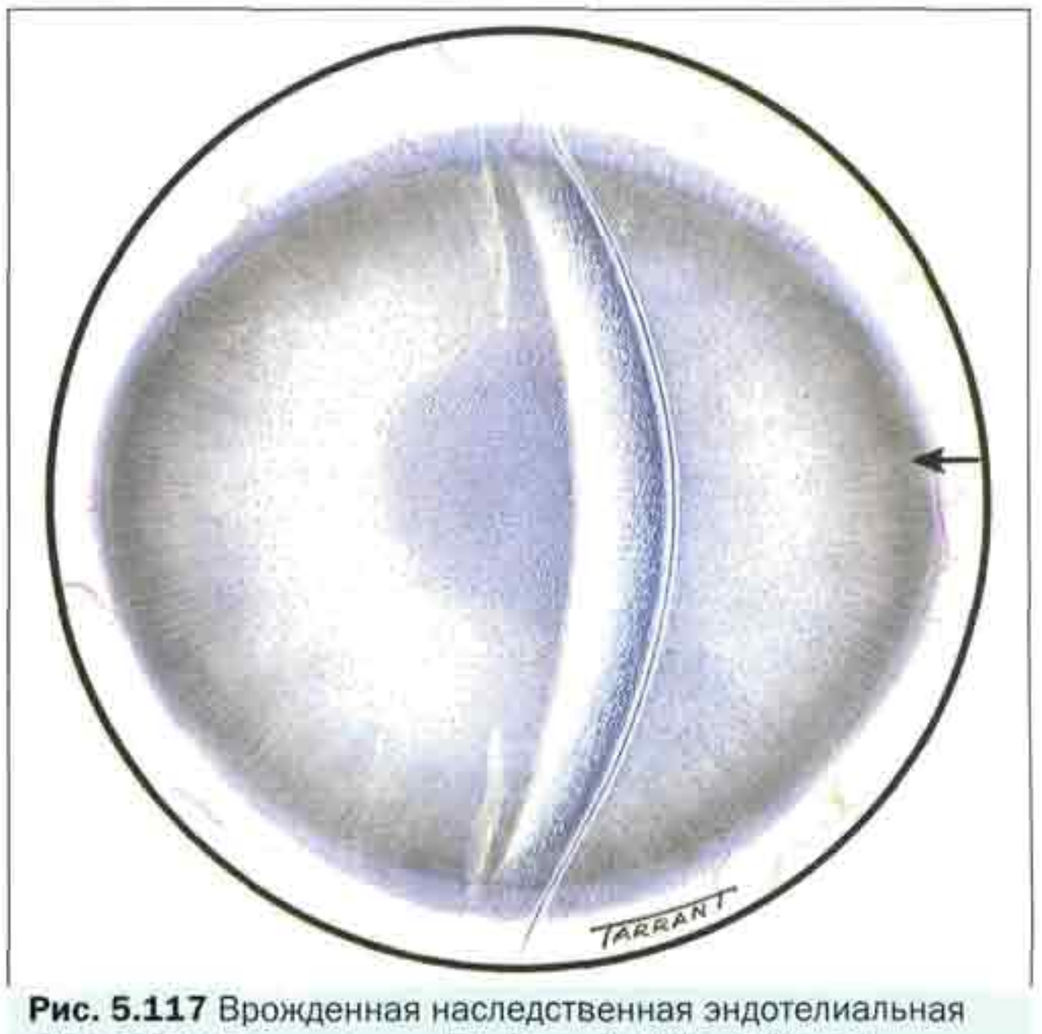


Рис. 5.117 Врожденная наследственная эндотелиальная дистрофия (предоставлено T.A. Casey, K.W. Sharif. Corneal Dystrophies and Degenerations, Wolfe, 1991)

   - Узелки серого цвета под эпителием.
   - В процесс вовлекается строма, узелки сливаются, очаг нарастает в размерах и становится похожим на «шишку» или «тутовую ягоду» (рис. 5.110).
4. **Гистологически** выявляют скопления амилоида под эпителием и в передних слоях роговицы.
5. **Лечение**: проведение повторных сеансов поверхностной кератэктомии в связи с ранними рецидивами дистрофии на трансплантате.

Эндотелиальные дистрофии

Эндотелиальная дистрофия Fuchs

Чаще встречается у женщин и связана с большей распространенностью первичной открытоугольной глаукомы.

1. **Наследование** иногда по аутосомно-доминантному типу, но чаще заболевание является спорадическим.
2. **Проявляется** у пациентов пожилого возраста незаметно и медленно прогрессирует.
3. **Симптомы** (в порядке проявления)
   а) стадия 1: постепенное увеличение центральных очажков, имеющих форму «капель», с распространением поражения на периферию и слиянием элементов (вид «битого металла») (рис. 5.111);
   б) стадия 2: декомпенсация защитных свойств эндотелия, что приводит к развитию стромального отека в центральной части роговицы и снижению зрения. Симптомы более выражены утром. Отек эпителия развивается, если толщина стромы увеличивается примерно до 30% (рис. 5.112);
   в) стадия 3: стойкий отек эпителия с образованием пузырей (буллезная кератопатия) (рис. 5.113), их разрыв причиняет сильную боль и дискомфорт. Затем мембрана Боумена замещается дегенеративным паннусом с развитием помутнения стромы.

4. Лечение

*а) **повышение осмолярности*** слезной пленки достигается применением хлорида натрия 5% в виде капель. Мероприятия эффективны только на ранней стадии эпителиального отека;

*б) **бандажные контактные линзы*** обеспечивают комфорт, защищая оголенные нервные окончания, и способствуют спаданию пузырей;

*в) **сквозная кератопластика*** высокоэффективна, необходимо своевременное ее использование;

*г) **другая терапия***: подшивание конъюнктивального лоскута и пересадка амниотической мембраны (для пациентов с плохим прогнозом).

Рис. 5.120
Сферическая форма кератоконуса

Задняя полиморфная дистрофия

Редкое и, как правило, не влекущее за собой тяжелых последствий бессимптомное заболевание, при котором у клеток эндотелия роговицы обнаруживают свойства, характерные для клеток эпителия.

1. **Наследование** обычно по аутосомно-доминантному типу с локализацией гена на 20 хромосоме.
2. **Проявляется** сразу после рождения, хотя чаще заболевание диагностируют случайно в течение жизни.
3. **Симптомы** (рис. 5.114) можно выявить при внимательном осмотре. Изменения эндотелия разнообразны: везикулярные (рис. 5.115), лентовидные (рис. 5.116) или картообразные, и могут быть выражены асимметрично на обоих глазах.
4. **Сопутствующие состояния**: мембрана радужки, периферические передние синехии, эктропия сосудистой оболочки, эктопия зрачка и глаукома, что напоминает иридо-корнеальный эндотелиальный синдром (*см.* главу 9). Поэтому можно предположить, что две клинические картины могут представлять разные стороны одного заболевания. Задняя полиморфная дистрофия может сочетаться синдромом Alport.
5. **Лечение** не требуется.

Рис. 5.118
Сосковидная форма кератоконуса

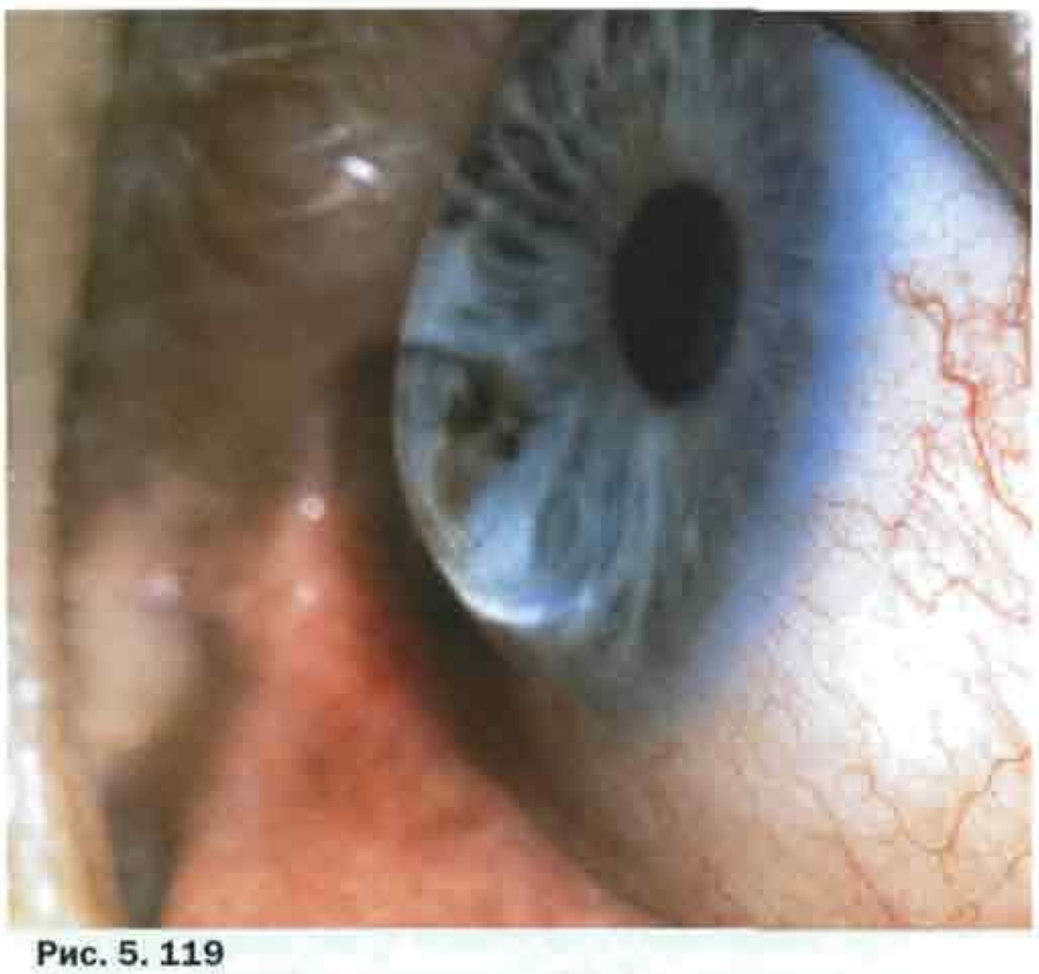


Рис. 5. 119
Овальная форма кератоконуса (предоставлено R. Visser)

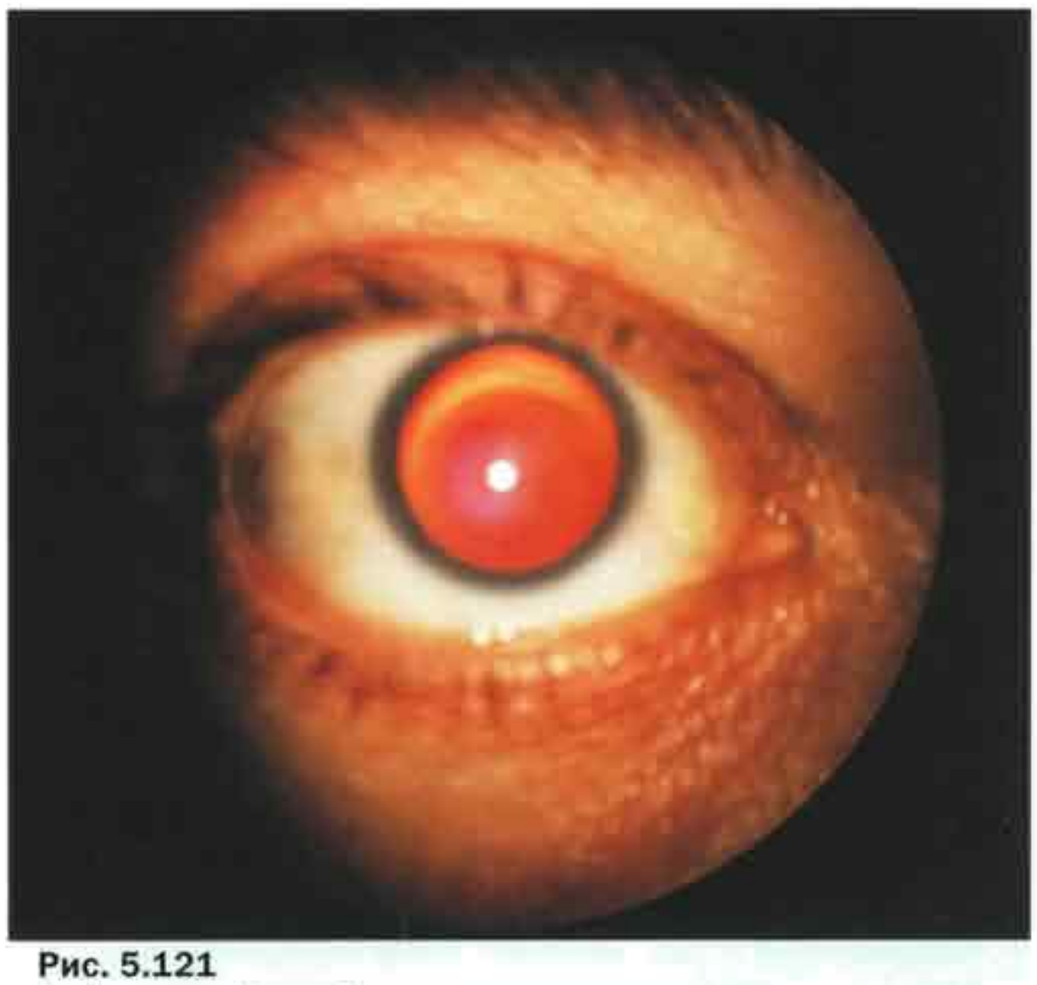


Рис. 5.121
Рефлекс «нефтяной капли» при кератоконусе

Врожденная наследственная эндотелиальная дистрофия

Редкая форма с локальными или обширными очагами «облысения» эндотелия. Выделяют два вида: ВНЭД-1 и ВНЭД-2, последний отличается более тяжелым течением.

1. **Наследование**
   а) ВНЭД-1 — по аутосомно-доминантному типу с локализацией гена на 20p11.2–q11.2.
   б) ВНЭД-2 — по аутосомно-рецессивному типу с локализацией гена на 20p13.
2. **Проявляется** вскоре после рождения.
3. **Симптомы**
   - Двухсторонний, симметрично выраженный диффузный отек роговицы.
   - Внешний вид роговицы: от серо-голубой, матовой (рис. 5.117) до тотально помутневшей.
   - Острота зрения может варьировать и быть выше предполагаемой с учетом состояния роговицы.
4. **Дифференциальную диагностику** проводят с врожденной глаукомой, мукополисахаридозами, родовой травмой, краснушным кератитом и склерокорнеа.
5. **Лечение**. Сквозная кератопластика целесообразна на ранних этапах заболевания, но это сопряжено с высоким послеоперационным риском.

Рис. 5.124 Апикальный рубец роговицы при выраженном кератоконусе

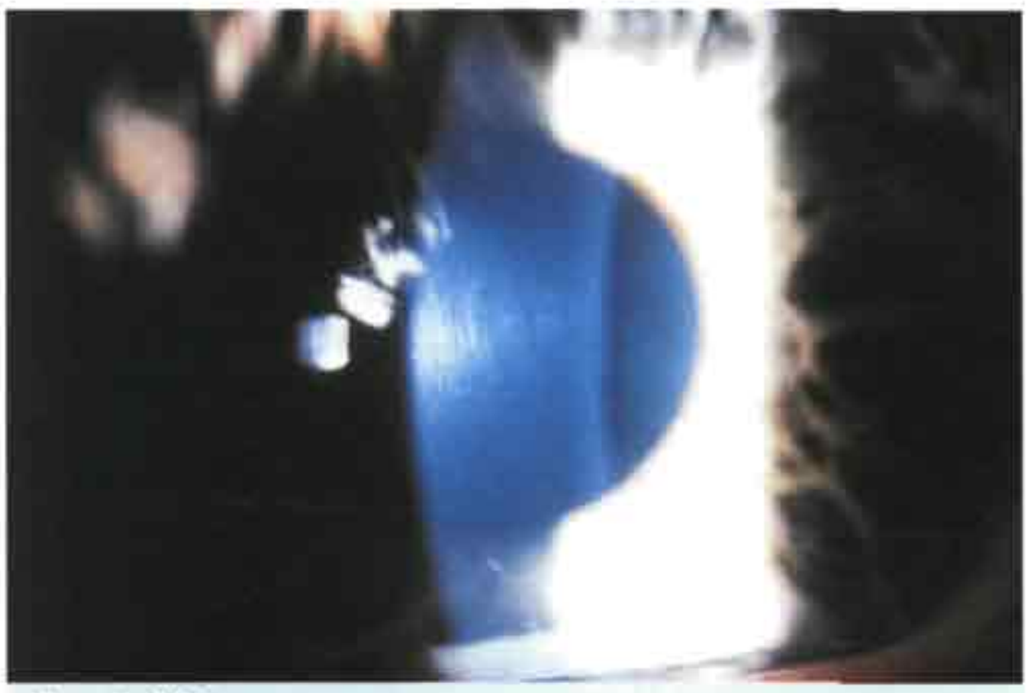


Рис. 5. 122
Стрии при кератоконусе

Эктазии

Кератоконус

Кератоконус — заболевание, в результате которого роговица принимает неправильную коническую форму. Процесс растяжения роговицы манифестирует в пубертатном периоде, затем, медленно прогрессируя, может остановиться в любое время. Практически всегда поражаются оба глаза. Заболевание наследуется примерно в 10% случаев, поэтому есть предположение об аутосомно-доминантном пути наследования с неполной пенетрантностью.

Сопутствующие заболевания

1. **Системные нарушения**: синдромы Down, Turner,

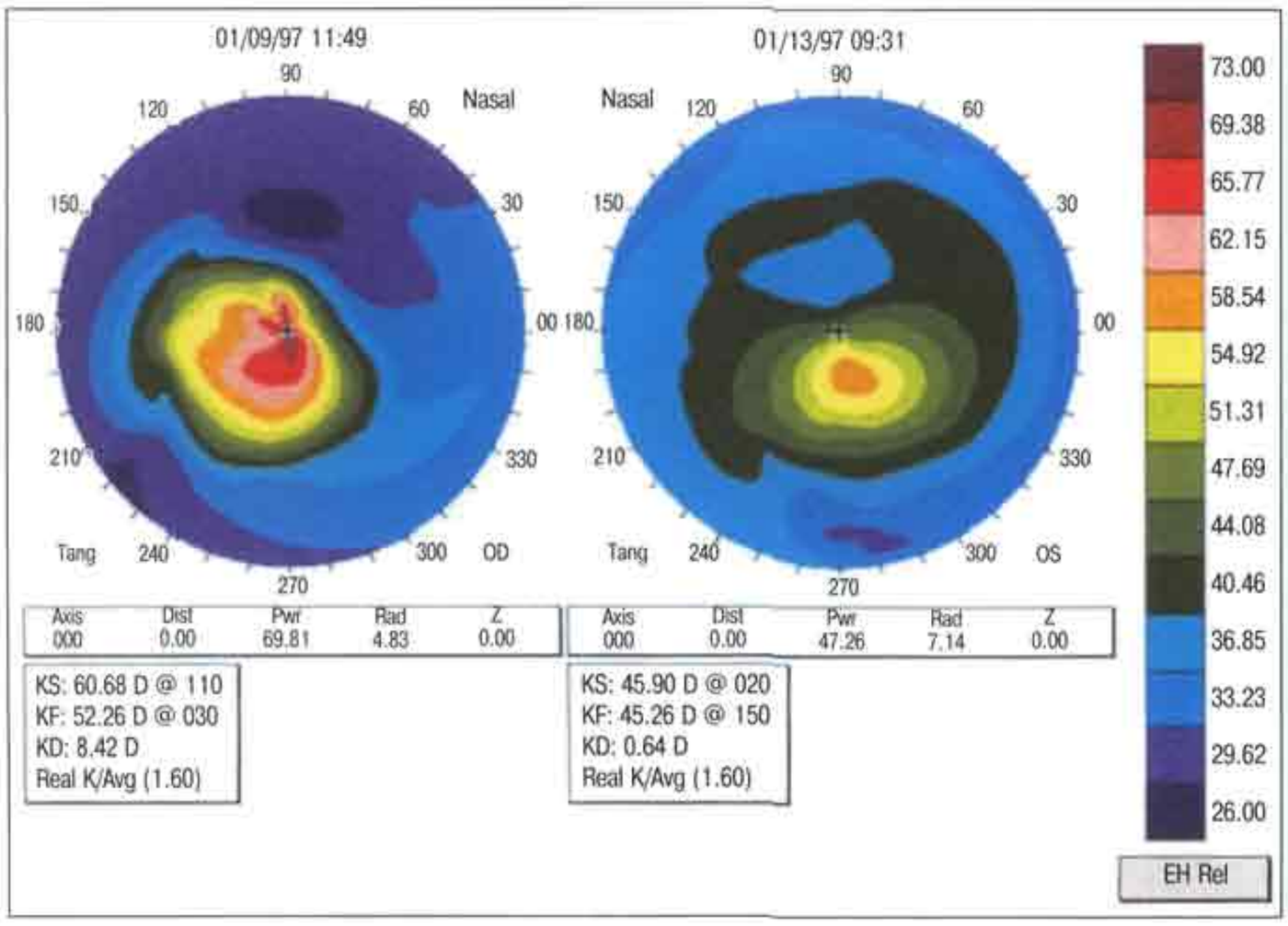


Рис. 5.123
Карта компьютерной топографии с использованием относительной шкалы при выраженном кератоконусе правого глаза и начальном парацентральном кератоконусе левого глаза
(предоставлено E. Morris)

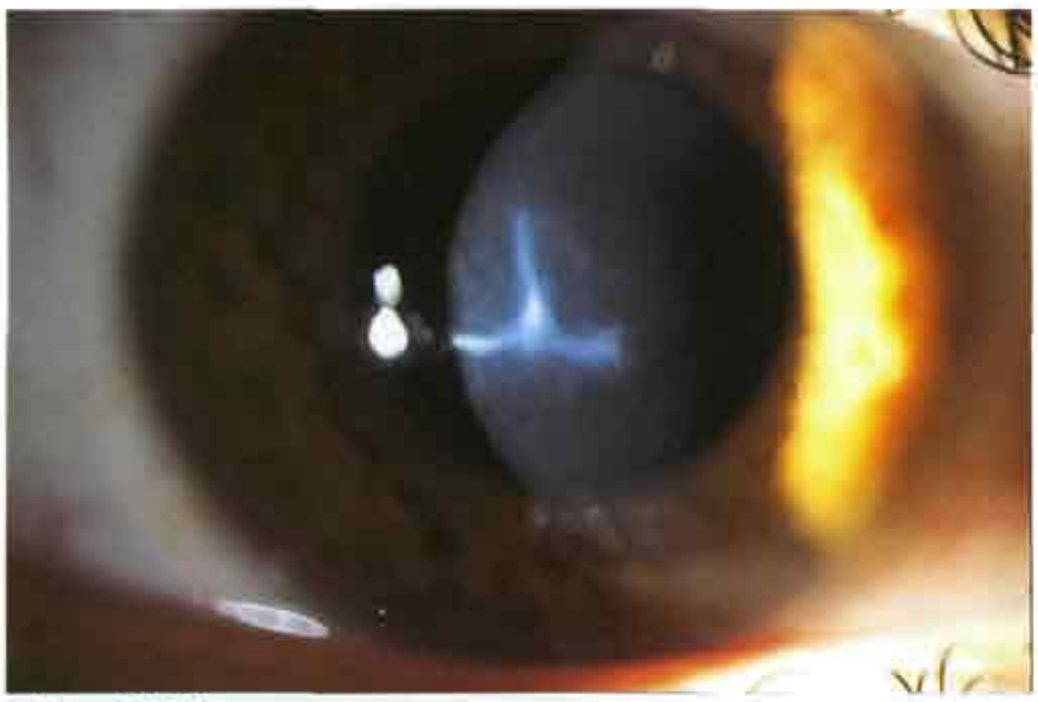


Рис. 5.125
Рубец в центре роговицы при выраженном кератоконусе

Рис. 5.126
Острый отек при кератоконусе

Рис. 5.127
Рубец роговицы при кератоконусе

Ehlers–Danlos и Marfan, атопия, незавершенный остеогенез и пролапс митрального клапана.

2. **Заболевания глаз**: весенний кератоконъюнктивит, синдром голубых склер, аниридия, эктопия хрусталика, врожденный амавроз Leber и пигментный ретинит. Факторы риска: ношение твердых контактных линз; другие состояния, сопровождающиеся постоянным трением поверхности глаза.

Морфологическая классификация

1. **Сосцевидная форма конуса** — небольшой размер (5 мм) и крутая кривизна (рис. 5.118). Вершина конуса располагается центрально или парацентрально и отклонена вниз медиально.
2. **Конусы овальной формы** имеют большие размеры (5–6 мм) и, как правило, децентрированы вниз латерально (рис. 5.119).
3. **Конусы, имеющие форму шара**, — самые крупные (>6 мм) и могут вовлекать более 75% роговицы (рис. 5.120). В случае умеренной выраженности кератоконуса его форму определить сложно.

Проявления

Одностороннее ухудшения зрения из-за прогрессирования миопии и астигматизма. Пациент может говорить о необходимости смены очков или о снижении переносимости контактных линз. В результате асимметричного характера поражения второй глаз может иметь нормальную остроту зрения с незначительным астигматизмом.

Симптомы

Характерный признак кератоконуса — истончение стромы в центральных или парацентральных отделах роговицы, выпячивание верхушки конуса и неправильный астигматизм. Кератоконус классифицируют: умеренно выраженный (<48 дптр), средней тяжести (48–54 дптр) и тяжелого течения (>54 дптр).

1. **Ранние симптомы**
   - Прямая офтальмоскопия выявляет характерный рефлекс «нефтяной капли» (рис. 5.121).
   - С помощью ретиноскопии обнаруживают непостоянный рефлекс «ножниц».

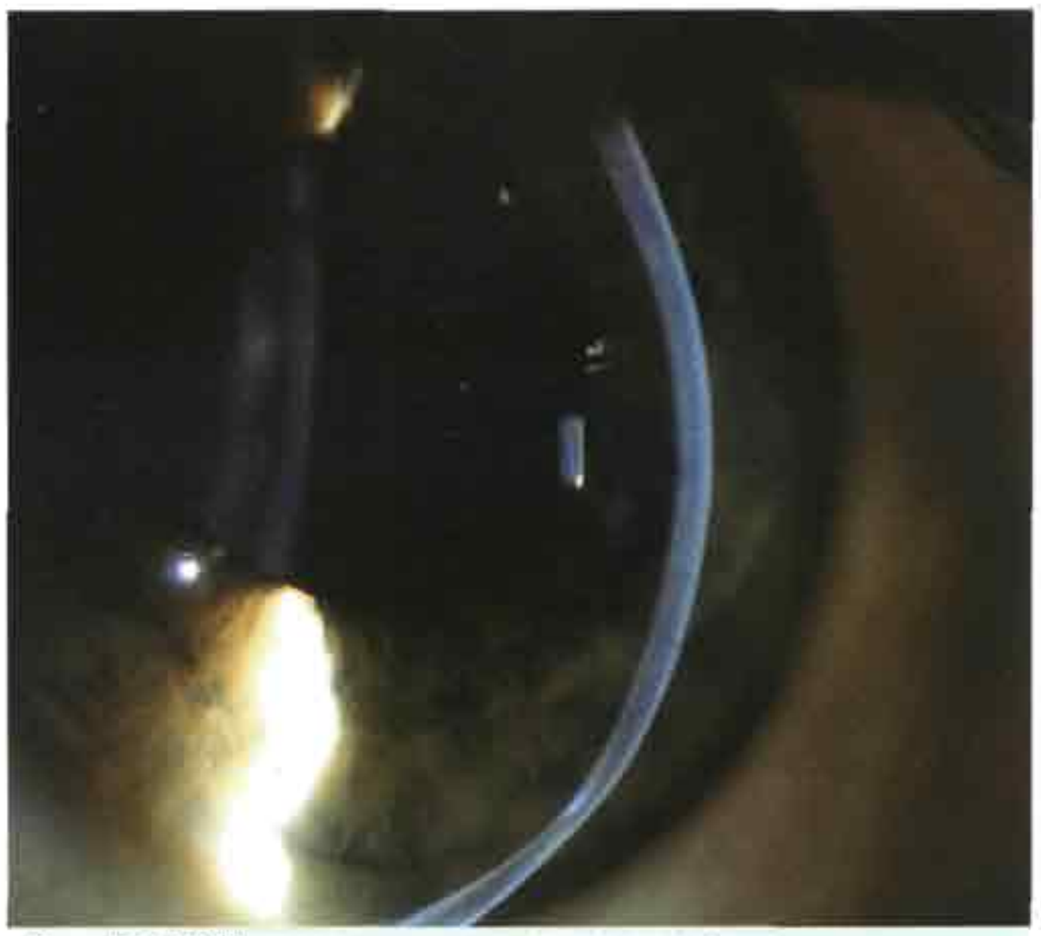


Рис. 5.128 Прозрачная краевая дегенерация
(предоставлено R. Visser)

- При биомикроскопии четко видны линии Vogt, исчезающие при надавливании на глазное яблоко извне (рис. 5.122).
- Может наблюдаться проминенция нервных окончаний роговицы.
- Кератометрия указывает на наличие неправильного астигматизма, когда угол между основными меридианами не равен 90° и не поддается измерению.
- Топография роговицы обладает высокой чувствительностью относительно ранних симптомов кератоконуса (рис. 5.123).

2. Поздние симптомы

- Прогрессирующее истончение роговицы (до 1/3 толщины нормальной роговицы) сопровождается низкой остротой зрения в результате выраженного обратного миопического астигматизма. Показатели кератометрии указывают на выраженную кривизну роговицы.
- Выпячивание нижнего века при взгляде вниз (симптом Munson) (рис. 5.124).
- Отложения железа в эпителиальном слое (кольцо Fleischer) окружают основание конуса и хорошо видны с помощью синего кобальтового фильтра.
- Рубцевание стромы (рис. 5.125) в тяжелых случаях.

3. Острый отек роговицы развивается в результате разрыва десцеметовой мембраны (рис. 5.126) и приводит к внезапному снижению остроты зрения с ощущением дискомфорта и слезотечению. Заживление происходит в течение 6–10 нед, возможно образование различного количества стромальных рубцов. Острые эпизоды требуют применения примочек с гипертоническим раствором или мягкой бандажной контактной линзы. Заживление может приводить к повышению остроты зрения в результате рубцевания и сглаживания роговой оболочки. Кератопластика должна быть отсрочена до разрешения отека.

Тактика

1. Ношение очков на ранней стадии кератоконуса показано с целью коррекции правильного и умеренно выраженного неправильного астигматизма.

2. Твердые контактные линзы используют при более высоких степенях астигматизма. Используют следующие типы контактных линз:

- Стандартные газопроницаемые линзы большого диаметра (9,7 мм) — на ранних стадиях.
- Асферичные линзы — при сосцевидном конусе средней степени тяжести.
- Линзы маленького диаметра с высокой кривизной — при сосцевидных конусах среднего и тяжелого течения.
- Специально разработанные линзы для овальных конусов с высокой кривизной и конусов сферической формы, при которых стандартные сферические линзы не подходят.
- Газопроницаемые склеральные линзы — при значительных искажениях роговицы или очень чувствительных глаз.

3. Эпикератопластика эффективна для пациентов, не переносящих контактные линзы, и без выраженного рубцевания центральной части роговицы.

4. Кератопластика показана пациентам с быстрым прогрессированием заболевания, особенно при выраженном рубцевании (рис. 5.127). В позднем послеоперационном периоде рефракционные проблемы

Рис. 5.130 Изменения эпителия в нижней части роговицы при нейропаралитической кератопатии

Рис. 5.129
Кератоглобус

Рис. 5.131
Язва роговицы при нейропаралитической кератопатии, окраска флуоресцеином

различной степени могут сохраниться (85% случаев) из-за наличия остаточного астигматизма и анизометропии. Как правило, с целью улучшения остроты зрения назначают ношение контактных линз.

Прозрачная краевая дегенерация

Это редкое состояние может быть ошибочно принято за кератоконус. У некоторых больных выявляют наследственную предрасположенность к аллергиям. В случаях с выраженным выпячиванием роговицы дифференциальная диагностика с кератоконусом затруднена.

1. **Проявляется** в 3–5 декадах жизни увеличением степени астигматизма.
2. **Симптомы**
   - Выявляют участок истончения в нижней части роговицы от 4 до 8 часового меридиана в виде серповидной полосы. Процесс медленно прогрессирует и обычно поражает оба глаза (рис. 5.128).
   - Область истончения имеет ширину 1–2 мм и отделена от лимба неизмененной тканью роговицы.
   - Центральная зона роговицы выстоит над областью истончения, в вертикальном меридиане — уплощение с выраженным неправильным астигматизмом.
   - В отличие от кератоконуса кольца Fleisher и стрии Vogt отсутствуют, но в тяжелых случаях в нижней части роговицы может развиваться отек эпителия.
3. **Тактика**
   а) очки, как правило, на ранних стадиях неэффективны из-за нарастания неправильного астигматизма;
   б) газопроницаемые склеральные линзы более эффективны;
   в) хирургическое лечение (клиновидную резекцию пораженной ткани, обширную сквозную кератопластику, серповидную послойную кератопластику и термокератопластику) выполняют у пациентов, не переносящих контактные линзы.

Рис. 5.132 Эпителиальные изменения при нейротрофической кератопатии

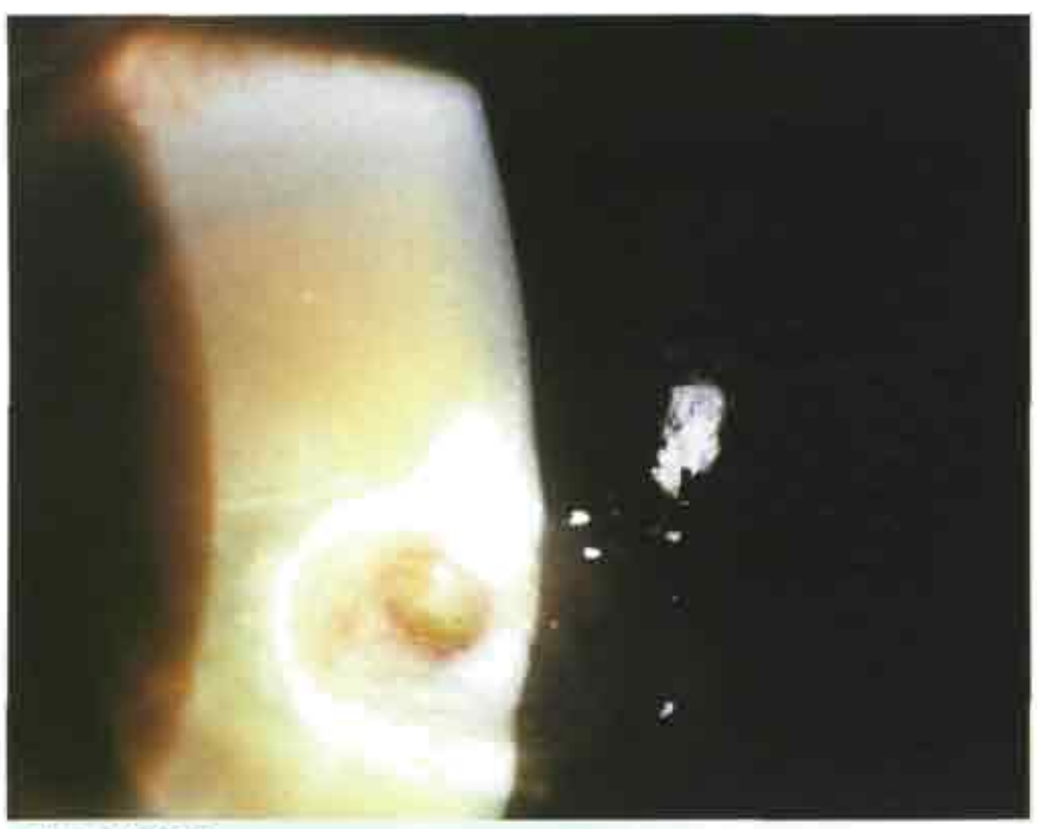


Рис. 5.133
Перфорация роговицы при нейротрофической кератопатии

Кератоглобус

Очень редкое состояние, при котором роговица тотально истончена. Возможна связь с кератоконусом, врожденным амаврозом Leber и синдромом голубых склер.

1. **Проявляется** с момента рождения.
2. **Симптомы**
   - Роговица приобретает шаровидную форму.
   - Истончение затрагивает всю роговицу, а не только верхушку, как при кератоконусе (рис. 5.129).
   - Острый отек возникает реже, однако измененная роговица склонна к возникновению разрывов даже в ответ на незначительную травму.
3. **Лечение:** склеральные контактные линзы; хирургическое лечение обычно неудовлетворительно.

Нейрокератопатии

Нейропаралитическая кератопатия

Возникает в результате недостаточного увлажнения поверхности глаза, вызванного невозможностью закрыть глаз при мигании (лагофтальме), при нормальной слезопродукции.

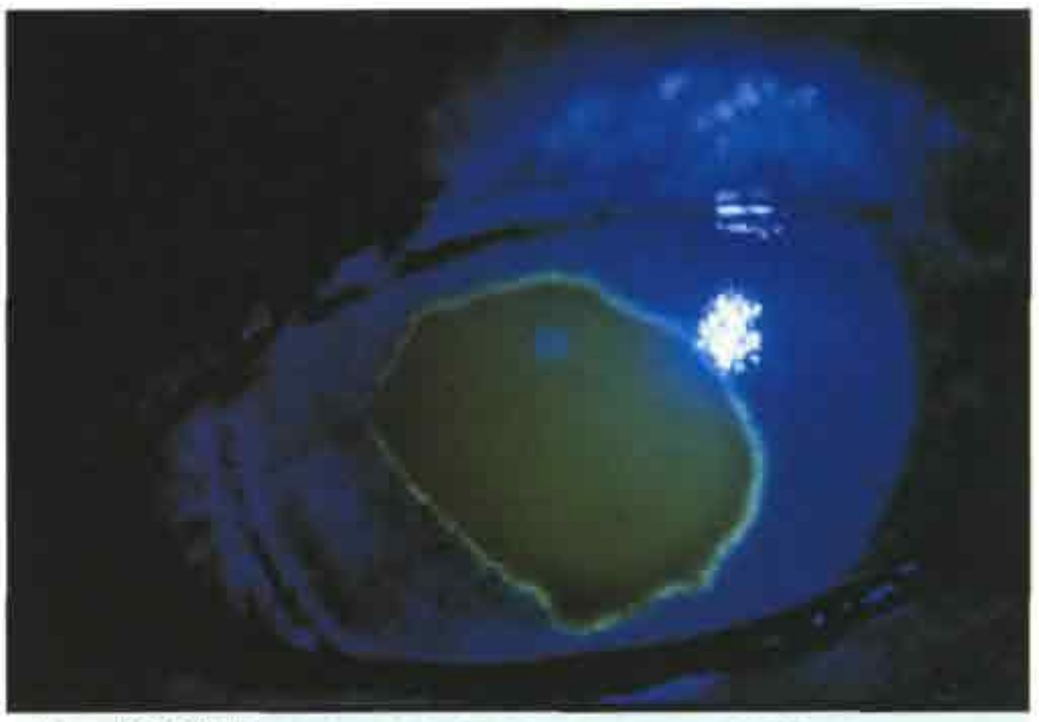


Рис. 5.134 Травматическая макроэрозия роговицы, окрашенная флуоресцеином

1. **Причины**: парез лицевого нерва, выраженный птоз и рубцевание век. Людей с феноменом Bell относят к группе риска. Иногда поражение роговицы может происходить во время сна.
2. **Симптомы** очень разнообразны: от незначительной точечной эпителиопатии по нижнему краю роговицы (рис. 5.130) до образования язв (рис. 5.131).
3. **Лечение**. На ранних стадиях — частые в течение дня инстилляции заменителей слезной жидкости и мази, а также заклеивание век на ночь. При постоянном характере — оперативное вмешательство (*см.* главу 1).

Нейротрофическая кератопатия

Возникает в случае анестезии роговицы. Патогенез до конца не изучен. Для поддержания нормального состояния эпителия роговицы необходима чувствительная иннервация. Утрата ее приводит к внутриклеточному отеку, слущиванию эпителиальных клеток, снижению способности к регенерации и к возникновению персистирующего и прогрессирующего изъязвления.

1. **Причины**
   *а) **приобретенные:*** пересечение тройничного нерва, кератит, вызванный ВПГ и *herpes zoster*, диабет, проказа, невринома слухового нерва и неадекватное использование местных анестетиков;
   *б) **врожденные:*** семейная дизавтономия (синдром Riley–Day), ангидротическая эктодермальная дисплазия и высокий порог болевой чувствительности.
2. **Симптомы** носят волнообразный характер, иногда тяжелые поражения роговицы развиваются на ранних стадиях, иногда — через много лет. В порядке нарастания тяжести выделяют:
   - Слегка мутный и отечный эпителий сероватого цвета (рис. 5.132).
   - Точечные эпителиальные эрозии, хорошо видимые в интерпальпебральном пространстве.
   - Медленно заживающие дефекты эпителия, которые могут подвергаться инфицированию.
   - Расплавление стромы роговицы и перфорация, как правило, не характерны (рис. 5.133).
3. **Профилактика**: искусственное формирование птоза с помощью инъекции токсина Cl. botulinum в мышцу, поднимающую верхнее веко, за 3 дня до нейрохирургической процедуры на тройничном нерве. При недоступности данной процедуры требуется выполнение тарзорафии.
4. **Лечение** нацелено на усиление процессов регенерации с использованием заменителей слезной жидкости и склеивания век. Другие методы: местное назначение препаратов, содержащих фактор роста нервов, и трансплантация амниотической мембраны.

Синдром рецидивирующей эрозии

Характеризуется повреждением базальной мембраны эпителия и сопровождается нарушением адгезии эпителиоцитов и рецидивирующим поражением эпителия. Часто возникает из-за поверхностной травмы роговицы или сопутствует некоторым дистрофиям роговицы, особенно дистрофии базальной мембраны эпителия. Заболевание тяжело протекает у больных диабетом.

Клинические особенности

1. **Проявляется** внезапной болью при пробуждении, слезотечением, светобоязнью и снижением зрения. Все симптомы обычно разрешаются спонтанно в течение нескольких часов. Некоторые пациенты испытывают несколько атак, пока не восстановится нормальная адгезия базальной мембраны и эпителия.
2. **Симптомы**
   *а) **микроэрозии*** — внезапно возникающие мелкие эпителиальные дефекты, связанные с дистрофией базальной мембраны эпителия и вызывающие умеренно выраженную симптоматику;
   *б) **макроэрозии*** — чрезвычайно болезненные крупные эпителиальные дефекты, окруженные обрывками эпителия. Их возникновение, как правило, связано с предшествующей травмой (рис. 5.134). Ссадины, полученные ногтем, в большинстве случаев осложняются синдромом рецидивирующих эрозий.

NB: Всегда необходимо тщательно обследовать парный глаз на предмет дистрофии роговицы.

Лечение острых эрозий

1. **Местные заменители слезы** до регенерации эпителия. Легкие мидриатики (например, циклопентолат) и нестероидные противовоспалительные препараты (например, кеторолак трометамол 0,5%) могут снижать ощущение дискомфорта.

NB: Ранее в схему лечения входили препараты, регулирующие ВГД; в настоящее время очевидно, что роговица заживает быстрее и пациент предъявляет меньше жалоб на боль без применения этих препаратов.

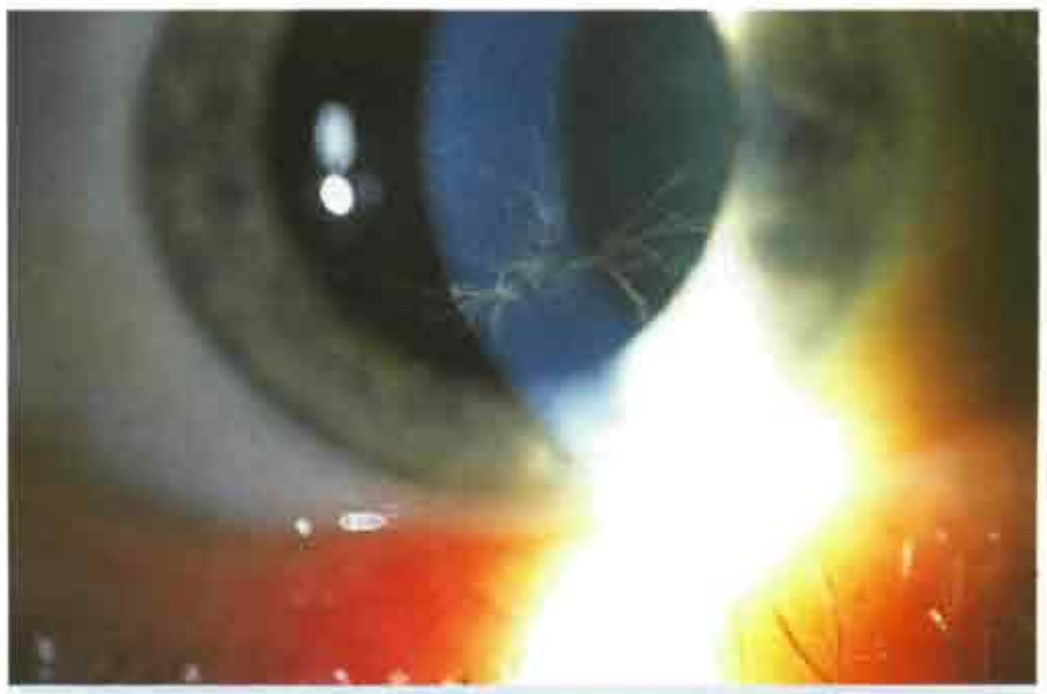


Рис. 5.135
Кератопатия vortex

2. **Метод обработки раневых поверхностей** необходим в тяжелых случаях с обширными очагами нежизнеспособного и отслоенного эпителия.
   а) после анестезии роговицы определяют зоны дефектной адгезии, прикасаясь стерильным влажным ватным тампоном к пораженной области;
   б) поврежденный эпителий легко отделяется и приобретает сероватый цвет;
   в) очень осторожно производят процедуру отслойки эпителия с помощью целлюлозной губки, а затем его удаляют микропинцетом;
   г) инстиллируют циклопентолат 1% и закладывают антибактериальную мазь.

Профилактическое лечение

Проводят у пациентов с частыми или тяжело протекающими рецидивами.

1. **Местные заменители слезы** назначают по 4 раза в день и ночью в течение 8 нед. Оказывают хороший эффект в случае умеренно выраженных симптомов.
2. **Бандажные контактные линзы длительного ношения** с низким содержанием воды — при неэффективности предыдущего метода. Линзу нужно носить в течение 2 мес до полного восстановления эпителия.
3. **Эпителиальная кератэктомия** — в тяжелых случаях заболевания, особенно связанных с нарушением строения базальной мембраны при дистрофиях и дегенерациях роговицы. Процедуру выполняют эксимерлазером (фототерапевтическая кератэктомия) или ножом Bard–Parker. Включает полное удаление эпителия, восстановление которого происходит в течение 5–7 дней.
4. **Передняя стромальная микропункция** — альтернативный метод лечения при упорно текущих посттравматических эрозиях, фокальных и периферических поражениях. Под контролем биомикроскопии с помощью иглы производят множественные мелкие проколы переднего отдела стромы. Процедура инициирует фокальное микрозаживление с более прочной адгезией эпителия. Следует избегать применения данного способа лечения в оптической зоне роговицы.
5. **Тетрациклин внутрь** 250 мг 2 раза в день в течение 12 нед также может оказаться эффективным.

Лекарственные кератопатии

Хрисиаз

Хрисиаз — отложение золота в живых тканях из-за длительного приема золотосодержащих препаратов, например при лечении ревматоидного артрита. Практически у всех пациентов при длительной терапии общей дозой >1000 мг обнаруживают включения в роговице. Хрисиаз характеризуется образованием пылевидных или блестящих фиолетовых гранул, захватывающих всю строму роговицы и сконцентрированных в глубоких ее слоях и на периферии. Эти отложения не влекут серьезных последствий и не являются показанием для отмены терапии. Аналогичные включения можно увидеть примерно у 50% пациентов, получавших лечение в течение более 3 лет.

Рис. 5.136
Кристаллы роговицы при цистинозе

Рис. 5.137
Кристаллы роговицы при моноклональной гаммапатии

Кератопатия vortex

Кератопатия vortex (мутовчатая роговица) характеризуется появлением эпителиальных депозитов по типу «вихревой воронки».

1. **Симптомы** (в порядке проявления)
   - Четко видимое помутнение эпителия нижней половины роговицы серого или желто-коричневого цвета в обоих глазах.
   - Разветвленные горизонтальные линии в виде «кошачьих усов», схожие с линиями Hudson–Stahli.
   - Депозиты по типу «вихревой воронки» начинаются ниже зрачка и распространяются на периферию, не затрагивая лимба (рис. 5.135).
2. **Причины**
   а) противомалярийные препараты (хлорохин и гидроксихлорохин). Выраженность поражения не зависит от общей дозы препаратов или продолжительности лечения. Включения, как правило, ниве-

Рис. 5. 138
Аномалии лицевого скелета при синдроме Hurler

Рис. 5.139
Помутнение роговицы при синдроме Hurler

лируются после прекращения лечения, иногда исчезают даже на фоне продолжающейся терапии;

б) амиодарон. Практически у всех пациентов, принимающих амиодарон, возникает кератопатия, исчезающая после отмены препарата. Имеется прямая зависимость между величиной дозы, продолжительностью приема и выраженностью кератопатии. У 50% пациентов при средних и высоких дозах развиваются передние субкапсулярные включения в хрусталике, подобные роговичным. Оптическая нейропатия — редкое осложнение.

NB: Кератопатию vortex наблюдают и при болезни Fabry, представляющую собой гликолипидоз из-за дефицита фермента α-галактозидазы А. Системные проявления: ангиокератомы, сердечно-сосудистые и почечные заболевания, спицевидное помутнение хрусталика.

Метаболические кератопатии

Цистиноз

Редкое заболевание с аутосомно-рецессивным типом наследования, характеризующееся накоплением небелковых кристаллов цистина во многих тканях организма, что обусловлено дефектом лизосомального транспорта.

1. **Системные проявления**: выраженная задержка роста, почечная недостаточность, гепатоспленомегалия и гипотиреоз. Пациенты с тяжелой формой нефропатии, как правило, погибают до 20 лет.
2. **Поражение глаз**: прогрессирующее отложение кристаллов цистина в конъюнктиве и роговице. По периферии роговицы кристаллы откладываются во всей толще стромы, а в центральной — в передних 2/3 (рис. 5.136). Ведет к светобоязни, блефароспазму, эпителиальным эрозиям и снижению зрения.
3. **Лечение**: местные инстилляции цистамина 0,2% в течение нескольких недель.

Иммунопротеиновые включения

Диффузные или фокальные иммунопротеиновые включения — редкое проявление некоторых системных забо-

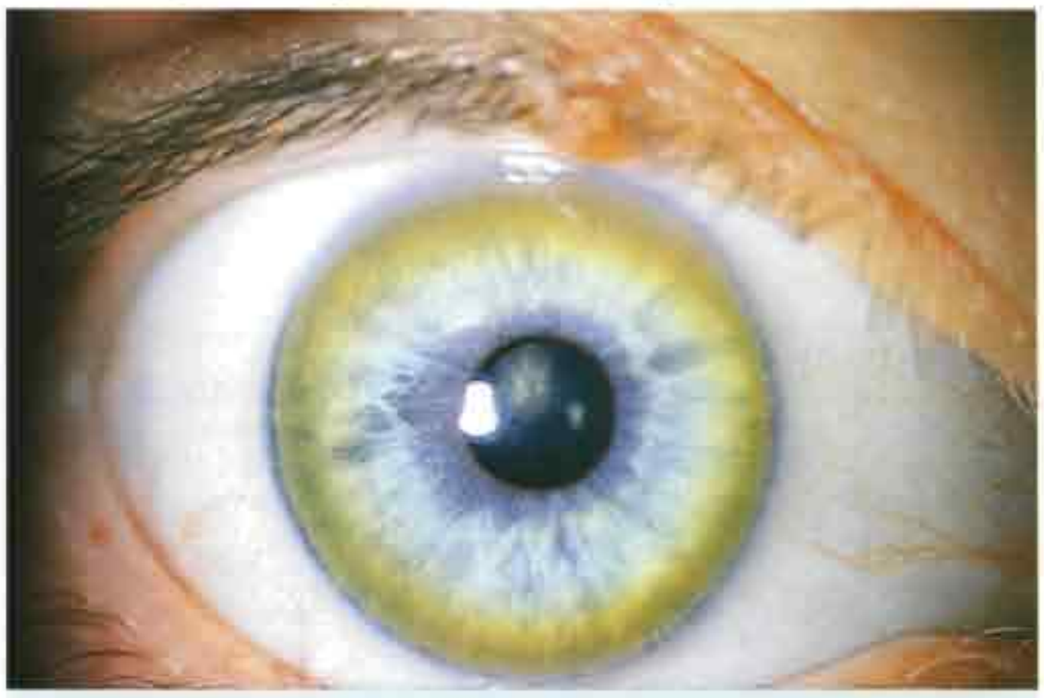


Рис. 5.140 Кольцо Kayser–Fleischer при болезни Wilson (предоставлено R. Chopdar)

леваний, таких как множественная миелома, макроглобулинемия Waldenström, моноклональная гаммапатия неизвестной этиологии, некоторые лимфопролиферативные нарушения и лейкемия. Поражение роговицы может быть самым ранним проявлением.

1. **Симптомы**: постепенное формирование полосы множественных точечных, хлопьевидных помутнений в основном на уровне задних слоев стромы (рис. 5.137). Поражение обычно затрагивает оба глаза.
2. **Лечение** основного заболевания системными цитостатическими препаратами или глюкокортикоидами. При тяжелом поражении роговицы может возникнуть необходимость в сквозной кератопластике.

Рис. 5.141
Микрокорнеа (предоставлено J. Salmon)

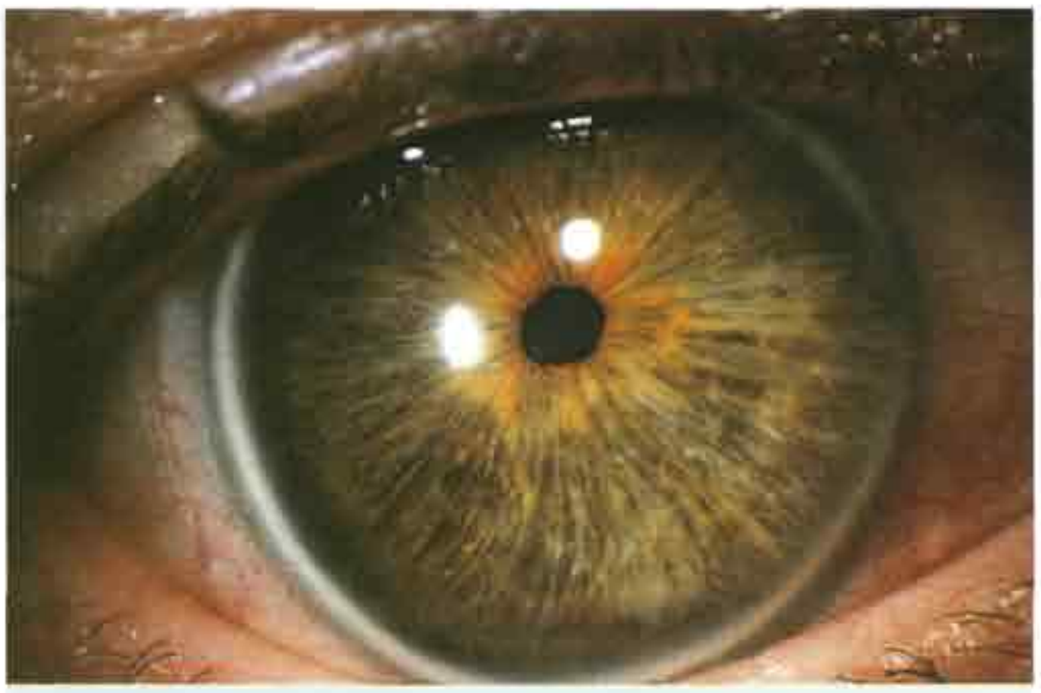


Рис. 5.142
Мегалокорнеа

Мукополисахаридозы

Группа наследственных заболеваний, обусловленных дефицитом ферментов гидролиза мукополисахаридов (глюкозидазы). Продукты незавершенного обмена аккумулируются во внутриклеточных вакуолях в различных тканях и органах, обнаруживаются и в моче.

1. **Наследование** аутосомно-рецессивное, кроме подтипов болезни Hunter с Х-сцепленным рецессивным.
2. **Системные проявления** зависят от типа МПС и включают аномалии лицевой части черепа (рис. 5.138), скелетные аномалии, умственную отсталость и заболевания сердца.
3. **Включения роговицы** часто сочетаются с аномалиями скелета, их наблюдают при всех типах МПС, кроме болезни Hunter и Sanfilippo. При болезни Hurler и Scheie наиболее выражена патология роговицы (рис. 5.139), ее выявляют при рождении. Помутнение роговицы нужно дифференцировать от вторичного помутнения в результате врожденной глаукомы, кератопатии при краснухе, врожденной наследственной эндотелиальной дистрофии и родовой травмы.
4. **Другие проявления со стороны глаз**
   а) пигментная ретинопатия — во всех случаях, кроме болезни Morquio и Maroteaux–Lamy;
   б) атрофия зрительного нерва — при всех шести типах МПС, но наиболее выраженная — при болезни Hurler;
   в) глаукома встречается редко.

Болезнь Wilson

Болезнь Wilson (гепатолентикулярная дегенерация) — редкая патология, обусловленная дефицитом церулоплазмина. Характеризуется отложением меди в тканях организма.

1. **Проявляется** заболеваниями печени, поражением подкорковых узлов или психическими нарушениями.
2. **Включения меди** в роговице — почти у всех пациентов. Кольцо Kayser–Fleischer в периферической части десцеметовой мембраны выявляется при биомикроскопии как скопление гранул, меняющих цвет при различном освещении (рис. 5.140). Медь депонируется, в основном, в вертикальном меридиане и

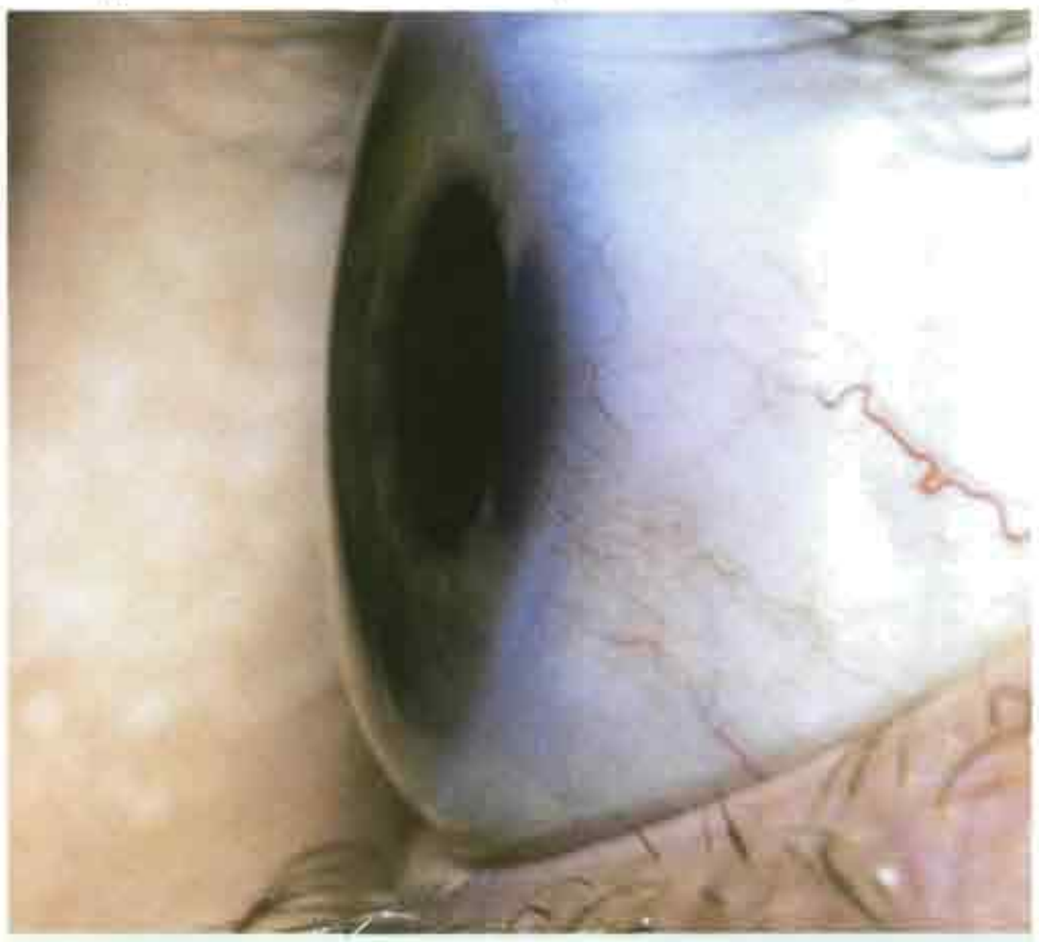


Рис. 5.143
Плоская роговица (предоставлено R. Visser)

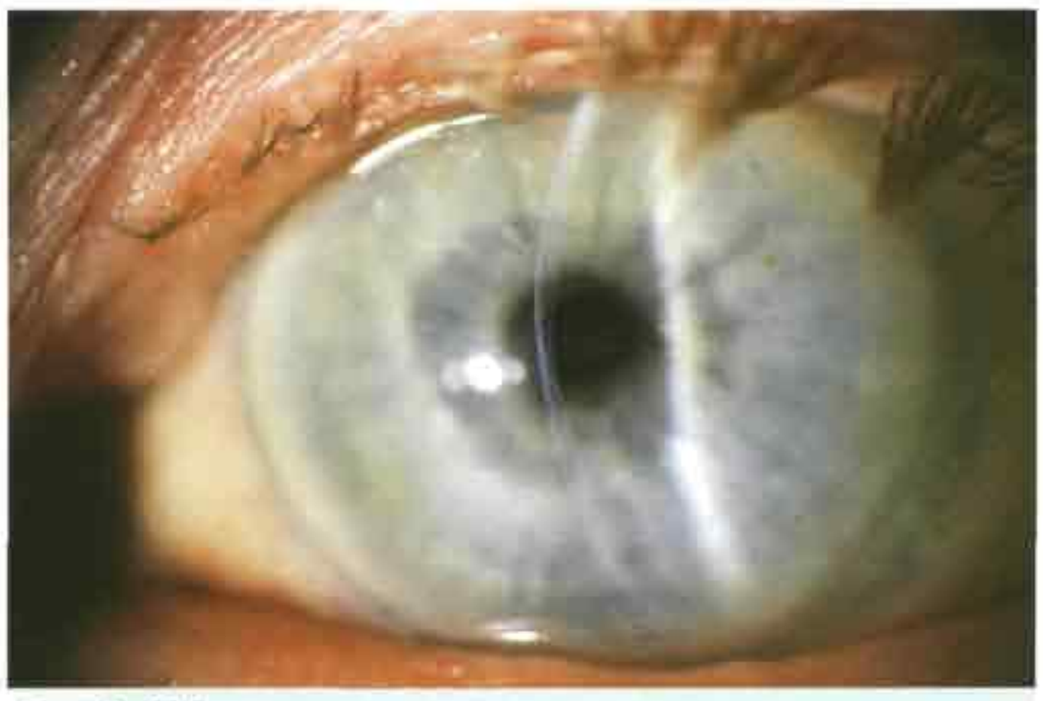


Рис. 5.144
Задний кератоконус (предоставлено S. Johns)

может исчезать на фоне терапии пеницилламином.
3. **Переднекапсулярную зеленую катаракту** типа «подсолнуха» обнаруживают у некоторых пациентов.

NB: Раннее проявление кольца Kayser–Fleischer лучше всего визуализируется при гониоскопии.

Врожденные аномалии

Микрокорнеа

Редкое состояние, поражающее один или оба глаза. Наследуется обычно по аутосомно-доминантному типу.
1. **Симптомы**. У взрослых выявляют горизонтальный диаметр роговицы <10 мм, мелкую переднюю камеру, при этом другие показатели в норме (рис. 5.141).
2. **Сопутствующие заболевания глаз:** глаукома (на первых порах закрытоугольная, позднее — открытоугольная), врожденная катаракта, плоская роговица, лейкома, аномалии радужной оболочки, микрофакия, гипоплазия зрительного нерва и гиперметропия.
3. **Сопутствующие системные заболевания**: фетальный алкогольный синдром, синдромы Turner, Ehlers–Danlos, Weill–Marchesani, Waardenburg, Nance–Horan и Cornelia de Lange.

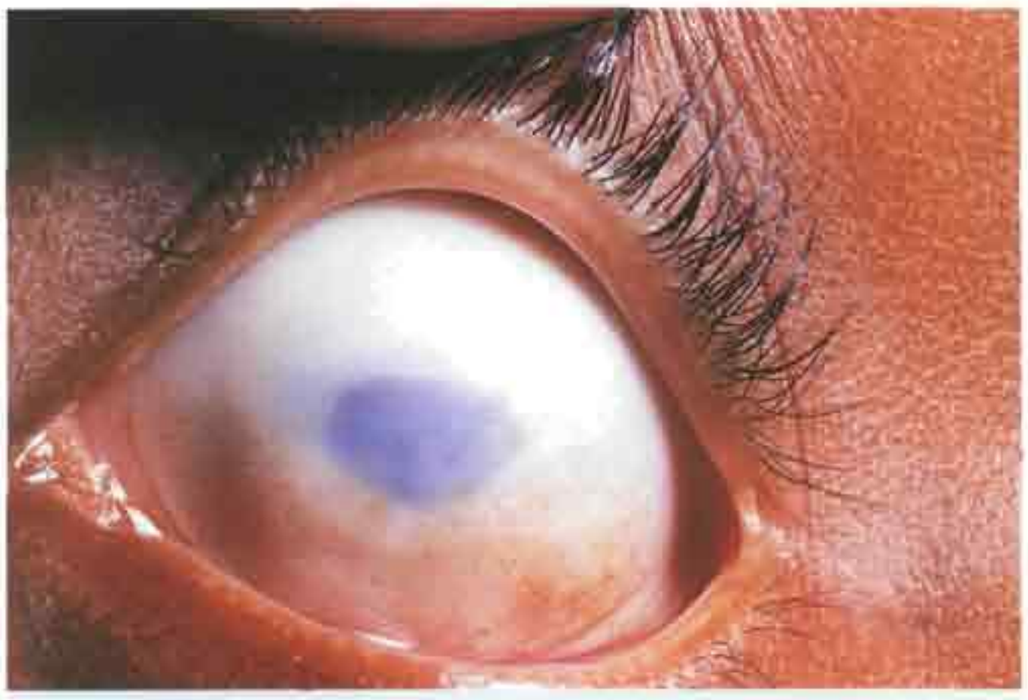


Рис. 5.145
Склерокорнеа (предоставлено J. Salmon)

Рис. 5.146
Кератэктазия

Мегалокорнеа

Редкое состояние, поражающее оба глаза, характеризуется непрогрессирующим увеличением роговицы. Чаще встречается у мужчин и требует дифференциальной диагностики с буфтальмом при врожденной глаукоме. *Наследуется Х-сцепленно рецессивно.*
1. **Симптомы**: диаметр роговицы 13 мм и более, очень глубокая передняя камера, высокая близорукость и астигматизм при нормальной остроте зрения (рис. 5.142). Возможен подвывих хрусталика.
2. **Системные сопутствующие заболевания**: синдромы Marfan, Apert, Ehlers–Danlos, Down и незавершенного остеогенеза, прогрессирующая гемиатрофия лицевого нерва, почечная карцинома и расстройства умственного развития.

Плоская роговица

Редкая патология, затрагивающая оба глаза.
1. **Симптомы**: уменьшение кривизны роговицы (преломляющая сила 20–30 дптр), гиперметропия, мелкая передняя камера и предрасположенность к возникновению закрытоугольной глаукомы (рис. 5.143).
2. **Сопутствующая патология глаз**: микрокорнеа, склерокорнеа, микрофтальм и аномалия Peters.

Задний кератоконус

Редкая, односторонняя патология проявляется непрогрессирующим увеличением кривизны задней поверхности роговицы (передняя имеет нормальные параметры). Из-за одинаковых показателей преломления роговицы и влаги передней камеры зрение снижается незначительно, но может развиться помутнение роговицы. Выделяют 2 типа патологии.
1. **Генерализованный** (увеличенная кривизна всей задней поверхности роговицы).
2. **Частичный** (ограниченное парацентральное или центральное заднее углубление роговицы) (рис. 5.144).

Склерокорнеа

Редкая и, как правило, поражающая оба глаза патология проявляется помутнением и васкуляризацией всей роговицы или ее периферической части. Если процесс ограничивается периферической частью, роговица выглядит уменьшенной (рис. 5.145).

Кератэктазия

Очень редкая, односторонняя патология проявляется выраженным помутнением роговицы и выбуханием в пространстве между веками. Предполагают, что заболевание является результатом внутриутробного кератита и последующей перфорации роговицы (рис. 5.146).

Контактные линзы

Лечебные линзы

Риск возникновения осложнений при ношении линз пациентами с глазной патологией повышается, поэтому нужно тщательно взвесить предполагаемую пользу и возможные риски. Выбор типа линзы диктуется характером глазной патологии.

Оптические линзы

1. **Неправильный астигматизм** можно корригировать с помощью жестких контактных линз при неэффективности очковой коррекции, перед кератопластикой и после нее.
2. **Поверхностные нарушения структуры роговицы** устраняют назначением жестких контактных линз, которые обеспечивают сглаживание рефракционной поверхности роговицы.
3. **Анизометропия**, например после хирургии катаракты, в случае отсутствия бинокулярного зрения при очковой коррекции (вследствие анизейконии и призматического эффекта).

Стимуляция регенерации эпителия

1. **Долго не заживающие дефекты эпителия** быстрее нивелируются в условиях его защищенности от травмирующего воздействия век. Эффект обусловлен восстановлением полудесмосомальных контактов между эпителием и базальной мембраной.
2. **Рецидивирующие эрозии роговицы**, связанные с дистрофией базальной мембраны эпителия, требуют назначения контактных линз длительного ношения. При посттравматических эрозиях бывает достаточно, как правило, ношения линз в течение нескольких недель.

Обезболивающий эффект

1. **Буллезная кератопатия** — показание для назначения бандажных мягких контактных линз, которые защищают оголенные нервные окончания роговицы от травмирующего действия век. Линза сглаживает буллы и переводит их в диффузный легкий отек роговицы, а инстилляция 5% гипертонического раствора способствует уменьшению отека и улучшению зрения.
2. **Влажный нитчатый кератит**, сопровождающийся обильным слезотечением, отмечается у пациентов с травмой ствола мозга и эссенциальным блефароспазмом. Назначают ношение мягких контактных линз и инстилляции ацетилцистеина без консерванта.
3. **Защита роговичного эпителия** при неправильном росте ресниц.
4. **Поверхностный точечный кератит Thygeson**.

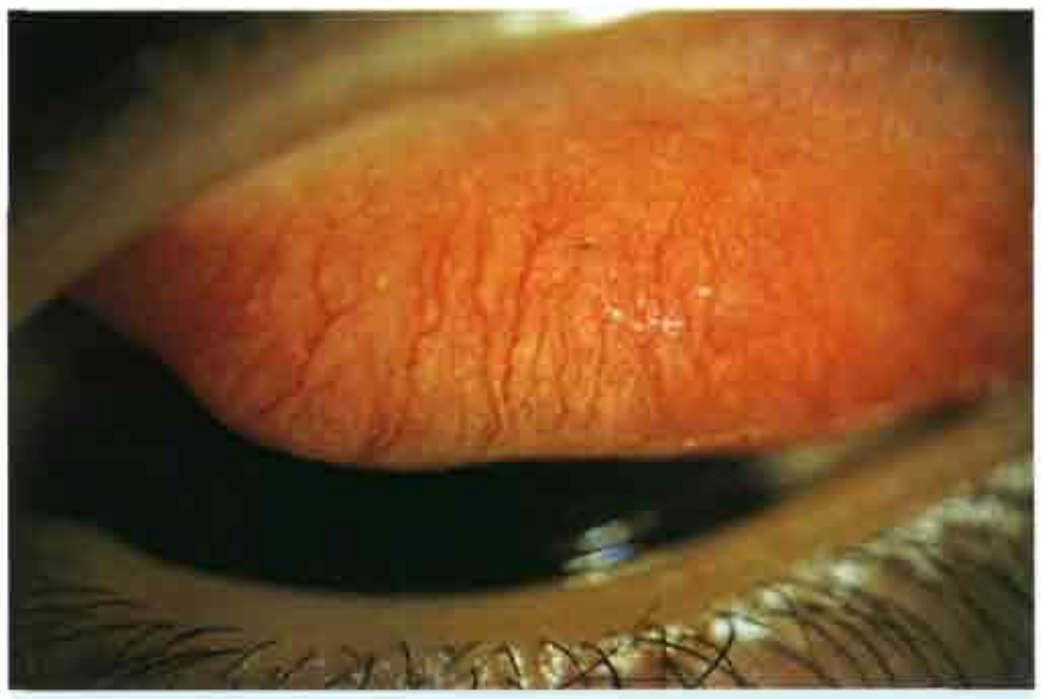


Рис. 5.148
Сосочковая реакция при аллергическом конъюнктивите, вызванном контактными линзами

Защита роговицы при риске перфорации

1. **Десцеметоцеле** может быть временно закрыта плотной, большого диаметра мягкой или склеральной линзой с целью предотвращения перфорации.
2. **Фиксация и совмещение краев** мелких ранений роговицы. Применяют при травме, болезни трансплантата, открытых ранах после хирургии катаракты, фильтрации после трабекулэктомии и случайной перфорации во время радиальной кератотомии. Небольшие перфорации могут быть зафиксированы цианоакрилатным клеем с последующим наложением бандажной контактной линзы (рис. 5.147).

Рис. 5.147
Бандажная контактная линза после нанесения клея при перфорации роговицы

Рис. 5.149
Включения на контактной линзе (предоставлено C. Barry)

Другие показания

1. **Птоз**, при котором линзы могут служить опорой для верхних век у пациентов с глазной миопатией.
2. **Защита конъюнктивы свода** для предотвращения симблефарона у пациентов с рубцующимся конъюнктивитом.
3. **Улучшение доставки местных лекарственных препаратов** за счет импрегнации ими гидрогелевой линзы.

Осложнения

Аллергический конъюнктивит

1. **Причина** — аллергическая реакция на тиомерозал (консервант раствора для контактных линз) у лиц, носящих мягкие контактные линзы (около 10% случаев).
2. **Проявления**: гиперемия конъюнктивы, жжение и зуд сразу после одевания линзы. Эти симптомы могут развиться через несколько дней и даже месяцев после контакта поверхности глаза с тиомерозалом.

Рис. 5.150
Гигантский сосочковый конъюнктивит, вызванный контактными линзами (предоставлено C. Barry)

3. **Симптомы**
   - Перилимбальная инъекция и резкое увеличение сосочков конъюнктивы (рис. 5.148).
   - Зона эпителия сероватого цвета, простирающаяся от верхнего лимба до центра роговицы.
4. **Лечение**: ограничение использования растворов с тиомерозалом. Линзы дезинфицируют при высокой температуре раствором без консерванта или с 3% раствором перекиси водорода.

Гигантский сосочковый конъюнктивит

1. **Причины**
   - Раздражение конъюнктивы верхнего века краем плохо прилегающей контактной линзой.
   - Аллергия на материал линзы. Чаще встречается при ношении мягких линз, хотя любой тип контактных линз может быть причиной ГСК.
   - Иммунная реакция на отложения в контактных линзах, особенно на белки (рис. 5.149).
2. **Проявляется** через месяцы или годы после начала ношения линзы зудом после ее снятия, увеличением количества слизистого отделяемого по утрам, светобоязнью и ухудшением переносимости линзы. Ухудшение зрения может быть обусловлено включениями на линзе либо смещением линзы к верхнему своду.
3. **Симптомы**
   - Изменения верхней тарзальной конъюнктивы варьируют от умеренной папиллярной реакции до выраженной картины ГСК с формированием гигантских сосочков (>0,3 мм) (рис. 5.150).
   - Обильное слизистое отделяемое в глазу и на контактной линзе.
   - Иногда обнаруживают точки Trantas, лимбит и инфильтрацию периферической части роговицы.
   - В выраженных случаях возникает птоз.
4. **Лечение**
   - Гигиена линз и беседа с пациентом о правилах использования раствора для хранения линз.
   - При подборе линз нужно обращать внимание на плотность прилегания края и регулярно менять линзы во избежание образования отложений белка на ее поверхности.
   - Замена мягких линз на газопроницаемые, поскольку они реже служат причиной ГСК.
   - Местное лечение препаратами с цитостатическим действием эффективно, однако следует избегать их длительного применения, особенно стероидов.

Осложнения со стороны роговицы

1. **Эпителиальный отек** при ношении линз в результате гипоксии, как правило, обратим.
2. **Васкуляризация роговицы** может развиться в ответ на гипоксию, вызванную линзой, особенно длительного ношения. Чаще очаги неоваскуляризации обнаруживают у верхнего лимба. Новообразованные сосуды обычно располагаются под эпителием, но возможно развитие глубокой стромальной васкуляризации.
3. **Стерильные инфильтраты роговицы** обнаруживают, как правило, на периферии. Они могут быть эпителиальными, субэпителиальными или находиться в передних слоях стромы. Течение часто бессимптомное. Обычно исчезают при прекращении ношения линз. Возобновление ношения линз возможно только после пересмотра навыков гигиены и корректировки края линз. Короткий курс местных стероидов может ускорить выздоровление. Важно помнить, что инфильтраты роговицы могут быть ранним проявлением микробного кератита. Кроме того, диагностическое значение имеет и целостность эпителия. Так, наличие дефектов эпителиального слоя скорее свидетельствует об инфекционном генезе изменений, а их отсутствие — о стерильности инфильтрата. Боль, дискомфорт и признаки переднего увеита также являются симптомами инфекции.
4. **Бактериальный кератит** является самым тяжелым осложнением.
5. **Деформация роговицы** приводит к выраженному и постоянному астигматизму. Может возникать в ответ на хроническую гипоксию, например при длительном ношении газонепроницаемых линз.

ГЛАВА 6

Роговичная и рефракционная хирургия

КЕРАТОПЛАСТИКА **145**
Сквозная кератопластика 145
Послойная кератопластика 148
Глубокая послойная кератопластика 148

КЕРАТОПРОТЕЗИРОВАНИЕ **149**

РЕФРАКЦИОННАЯ ХИРУРГИЯ **150**
Введение 150
Фоторефракционная кератэктомия 151
Лазерный in-situ-кератомилез 152

Кератопластика

Кератопластика (трансплантация, пересадка роговицы) — это операция, при которой нездоровую роговичную ткань пациента замещают здоровой донорской роговицей. Роговичный лоскут может быть: (а) *полной толщины (сквозной)*, (б) *частичной толщины (послойный или глубокий послойный)*.

Сквозная кератопластика

Показания

1. **Оптическую кератопластику** выполняют с целью улучшения зрения. Показания: псевдофакичная буллезная кератопатия, кератоконус, дистрофии, дегенерации, рубцовые поражения.
2. **Пластическая кератопластика** может быть выполнена для восстановления или сохранения целостности роговицы в глазах с тяжелыми структурными изменениями (например, истончение стромы и десцеметоцеле).
3. **Терапевтическая кератопластика** — замещение инфицированной ткани роговицы при отсутствии эффекта от терапии.
4. **Косметическая кератопластика** может выполняться в редких случаях для улучшения внешнего вида глаза.

Донорская ткань

Забор ткани производят не позже 24 ч с момента смерти. Роговицы младенцев обычно не используют ввиду их податливости и формирования в связи с этим высокого астигматизма. Роговицы доноров старше 70 лет также считают непригодными ввиду низкой плотности эндотелиальных клеток. Предоперационное обследование донорской ткани включает осмотр с помощью щелевой лампы и в идеале — зеркальную микроскопию. Роговицу нельзя использовать в следующих случаях:

- Смерть по неизвестной причине.
- Инфекционные заболевания ЦНС (болезнь Creutzfeldt–Jakob, системный склерозирующий панэнцефалит, прогрессивная мультифокальная лейкоэнцефалопатия).
- Некоторые системные инфекции (СПИД, вирусный гепатит, сифилис, септицемия).
- Лейкемия и диссеминированная лимфома.
- Заболевания глаз (злокачественные новообразования, воспаления в активной стадии, перенесенные операции).

Прогностические факторы

Следующие факторы могут ухудшить прогноз при кератопластике, и на них следует обратить внимание перед операцией:

- Аномалии век (блефарит, трихиаз, эктропия, энтропия). Их следует исправлять до операции.
- Дисфункции слезной пленки.
- Рецидивирующие или прогрессирующие формы воспалений конъюнктивы (атрофический конъюнктивит, глазной рубцовый пемфигоид).
- Выраженная васкуляризация стромы, отсутствие чувствительности роговицы, выраженное истончение предполагаемого ложа и активный воспалительный процесс роговицы.
- Передние синехии.
- Некомпенсированная глаукома.
- Увеит.

NB: В целом наиболее благоприятные случаи — это ограниченные рубцы, кератоконус и дистрофии.

Техника операции

1. **Размер трансплантата** определяют перед операцией в свете щелевой лампы и в ходе операции прикладыванием трепанов различного диаметра. Лоскуты диаметром 8,5 мм или более предрасполагают к формированию синехий, васкуляризации и гипертензии глаза в послеоперационном периоде. Идеальный размер — 7,5 мм; лоскуты меньшего диаметра могут привести к развитию высокого астигматизма.
2. **Трепанацию донорской роговицы** производят из предварительно подготовленного корнеосклерального лоскута, помещенного эндотелием кверху в вогнутый тефлоновый блок. Возможен также забор трансплантата непосредственно из целого донорского глаза после введения воздуха или вискоэластика в переднюю камеру. Размер трансплантата обычно на 0,25 мм больше зоны трепанации на глазу пациента, чтобы обеспечить герметичность, минимизировать послеоперационное уплощение роговицы и вероятность развития глаукомы.
3. **Удаление пораженной ткани** выполняют осторожно, чтобы не повредить трепаном радужку и хрусталик:

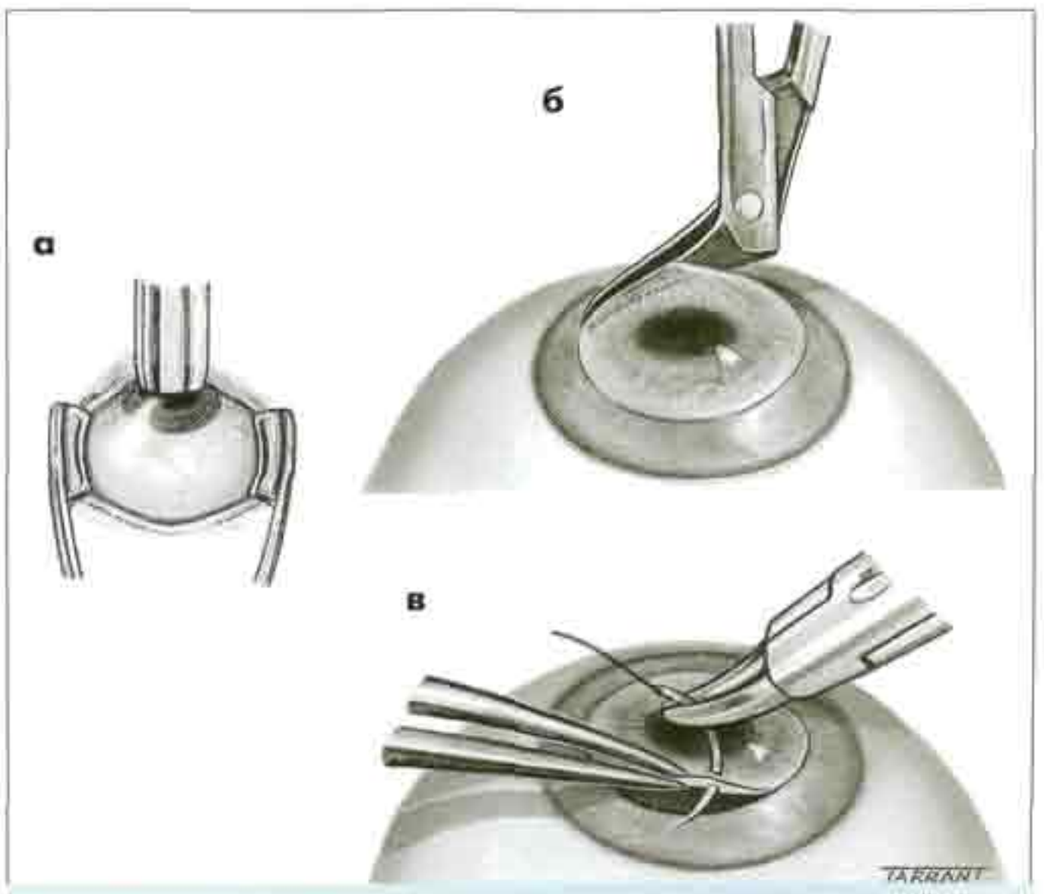


Рис. 6.1
Техника сквозной кератопластики: (а) трепанация роговицы пациента; (б) завершение разреза ножницами; (в) подшивание трансплантата

а) хрусталик защищают путем создания перед операцией пилокарпинового миоза, а также введения вискоэластика в ходе операции;
б) разрез роговицы реципиента можно выполнять ручным (рис. 6.1а), автоматическим или вакуумным трепаном. Последний плотно прилегает к поверхности роговицы и уменьшает скольжение. Избежать быстрой декомпрессии глаза и связанного с ней риска выпадения оболочек глаза и экспульсивной геморрагии можно путем неполной трепанации с последующим вскрытием передней камеры алмазным ножом;
в) разрез завершают ножом или ножницами (рис. 6.1б).

4. **Фиксация донорской ткани** монофиламентным нейлоном 10/0. Роговицу прошивают почти на всю толщину (рис. 6.1в) так, чтобы сопоставить десцеметову мембрану и предотвратить зияние глубоких краев раны:
а) сначала накладывают 4 узловых шва;
б) затем дополняют узловыми швами (рис. 6.2), круговым непрерывным швом (рис. 6.3) или комбинацией обоих.
5. **Замещение вискоэластика** сбалансированным солевым раствором (физиологическим раствором).

Послеоперационное ведение

1. **Местно**
а) стероиды применяют для уменьшения риска иммунной реакции отторжения трансплантата. Сначала назначают 4 раза в день на несколько недель, затем дозу снижают, учитывая состояние глаза. Обычно стероиды назначают в малых дозах, например 1 раз в день, и продолжают закапывать в течение года и более;
б) мидриатики назначают 2 раза в день в течение 2 нед или дольше, если есть признаки увеита.
2. **Внутрь** ацикловир при наличии в анамнезе герпесвирусного кератита для профилактики его рецидива.

NB: До завершения эпителизации лоскута следует применять капли без консервантов.

3. **Швы удаляют** после приживления трансплантата обычно через 9–12 мес, но у пациентов старческого возраста этот срок может быть значительно дольше.

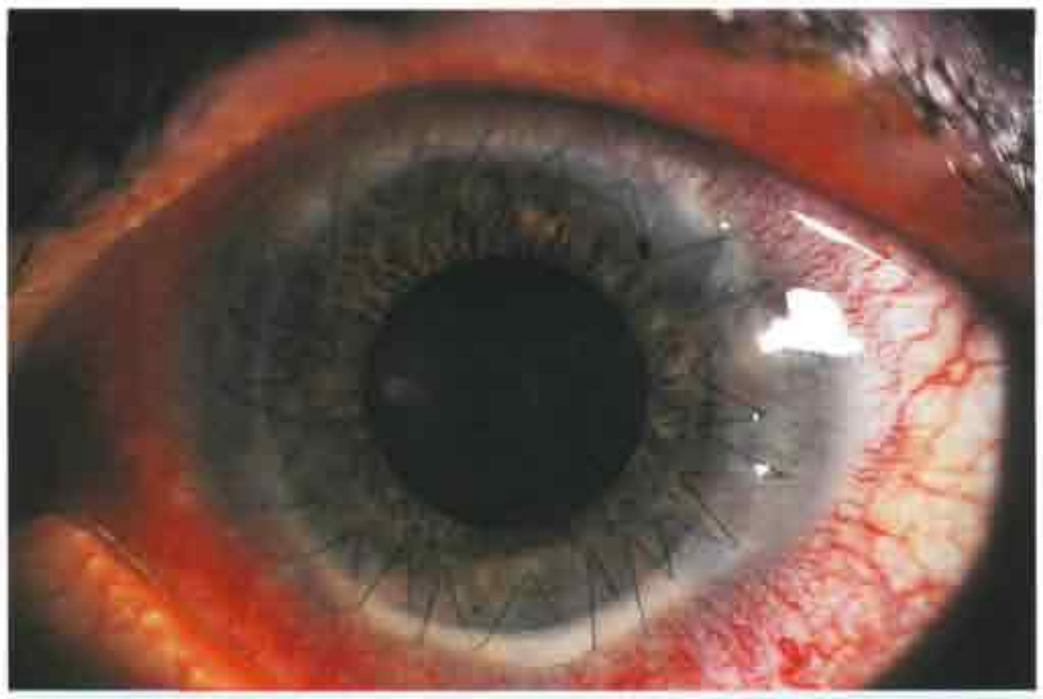


Рис. 6.3
Непрерывный шов

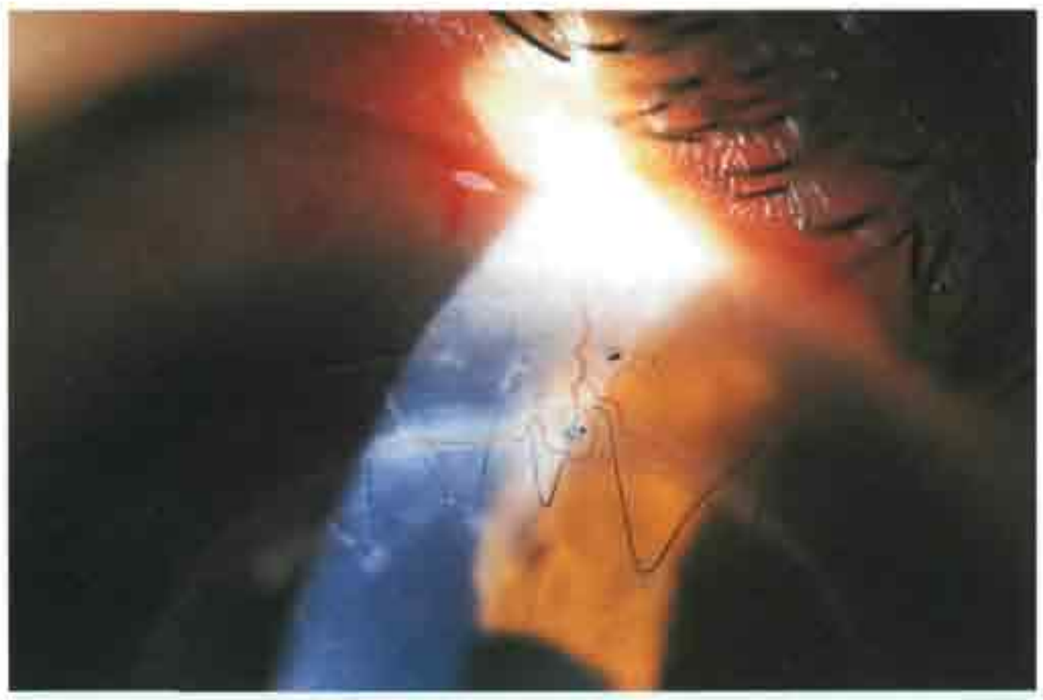


Рис. 6.4
Выступающий шов

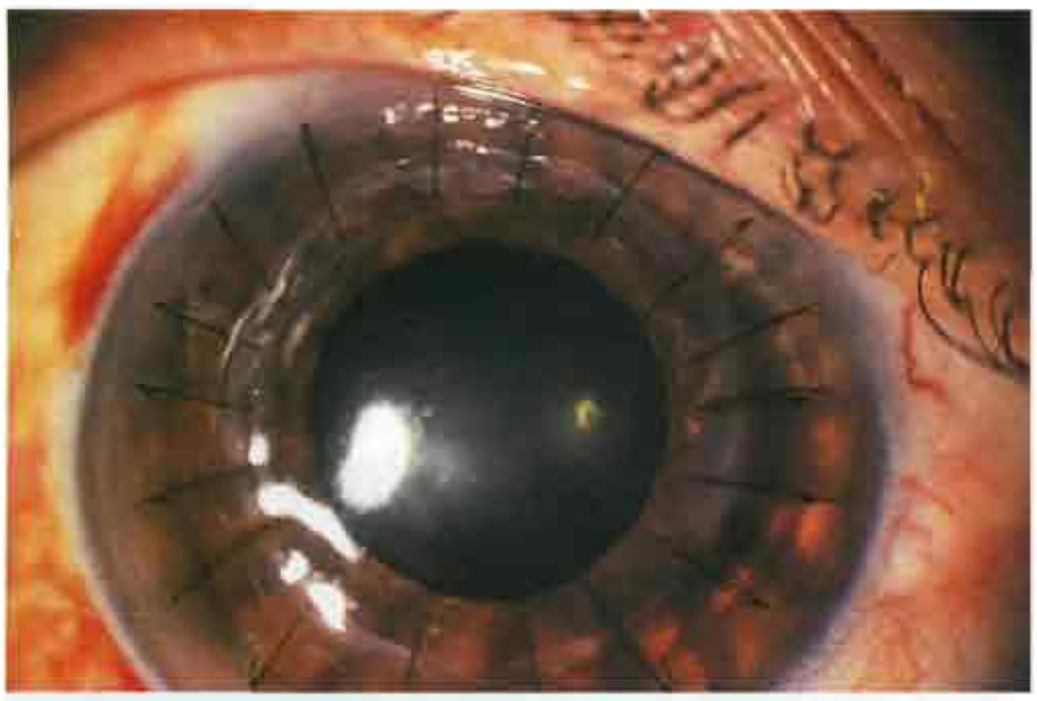


Рис. 6.2
Прерывистые швы

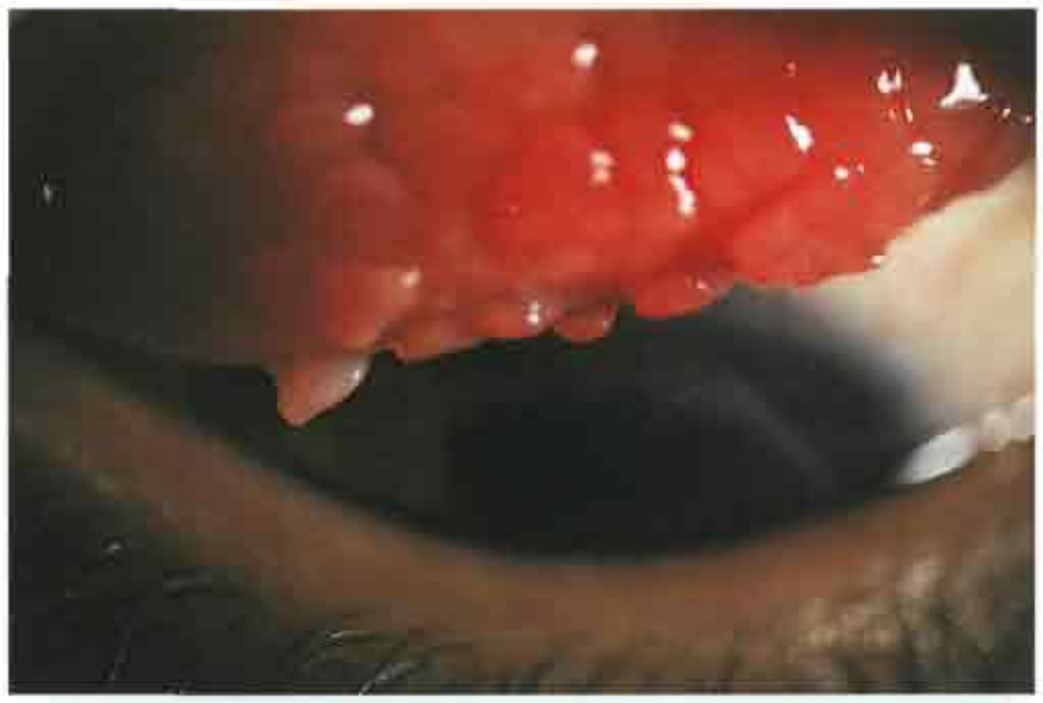


Рис. 6.5 Сосочковая гипертрофия из-за раздражения выступающим швом

4. **Жесткие контактные линзы** могут потребоваться для повышения остроты зрения у больных с астигматизмом, но только после удаления всех швов.

Послеоперационные осложнения

1. **Ранние** — задержка эпителизации, раздражение выступающими швами (рис. 6.4), что может привести к капиллярной гипертрофии (рис. 6.5), наружная фильтрация, мелкая передняя камера, выпадение радужки, увеит, повышение ВГД и инфекция.
2. **Поздние** — астигматизм, вовлечение трансплантата в первичный патологический процесс, расхождение краев раны, формирование ретрокорнеальной мембраны, глаукома, кистовидный отек макулы.

Несостоятельность трансплантата

1. **Ранняя несостоятельность** характеризуется помутнением лоскута с первого дня после операции (рис. 6.6). Она обусловлена эндотелиальной дисфункцией вследствие дефектного эндотелия донора или операционной травмы.
2. **Поздняя несостоятельность** обусловлена иммунной реакцией отторжения, которая возникает в 50% случаев в течение первых 6 мес после операции, и абсолютное большинство — в течение 1 года. Отторжение может затрагивать и эпителий, и эндотелий:
   *а) **эпителиальное*** отторжение характеризуется линейными помутнениями эпителия (рис. 6.7), относительно бессимптомными и имеющими незначительные отдаленные последствия. Далее появляются множественные мелкие субэпителиальные инфильтраты, напоминающие картину аденовирусного кератита (пятна Krachmer) (рис. 6.8), которые могут сопровождаться умеренным иритом. Интенсивное местное применение стероидов обычно купирует этот процесс;
   *б) **эндотелиальное*** отторжение более серьезно, поскольку поврежденные иммунным процессом клетки эндотелия не могут регенерировать. В результате может возникнуть постоянный отек роговицы. Вначале эндотелиальное отторжение характеризуется иритом и воспалением в зоне контакта трансплантата и роговицы (рис. 6.9). Далее

Рис. 6.6 Помутневший трансплантат при ранней эндотелиальной несостоятельности

Рис. 6.8 Множественные мелкие субэпителиальные инфильтраты при позднем эпителиальном отторжении (предоставлено D. Easty)

Рис. 6.7
Линейные эпителиальные помутнения при позднем эпителиальном отторжении (предоставлено D. Easty)

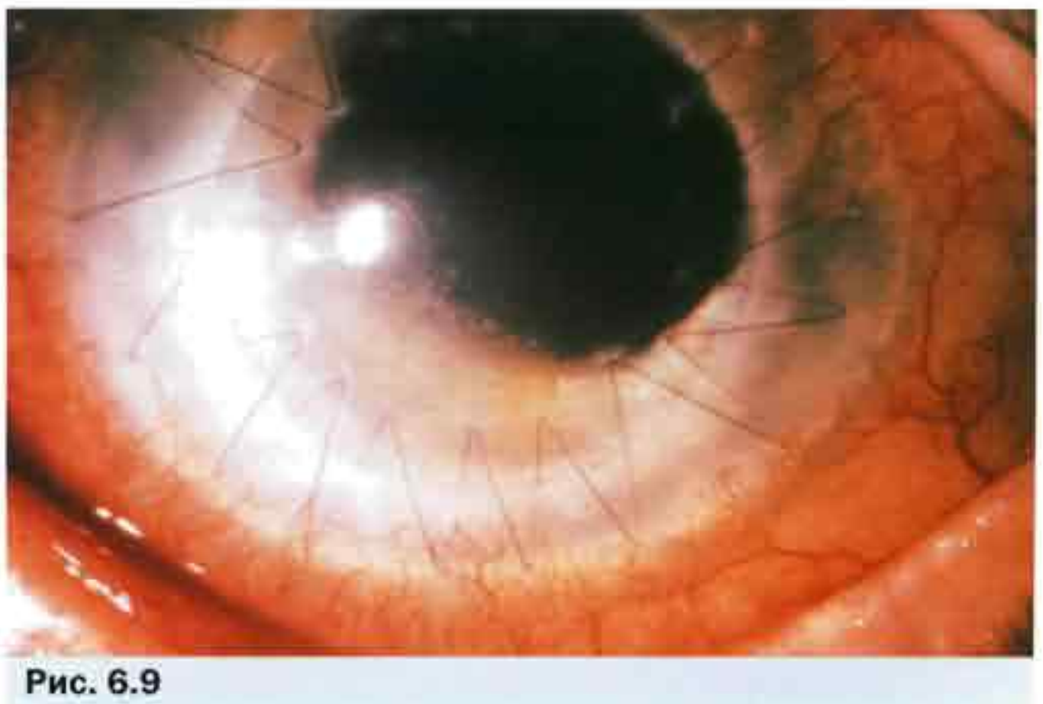


Рис. 6.9
Роговичные преципитаты и воспаление в зоне контакта трансплантат–роговица при раннем эндотелиальном отторжении (предоставлено D. Easty)

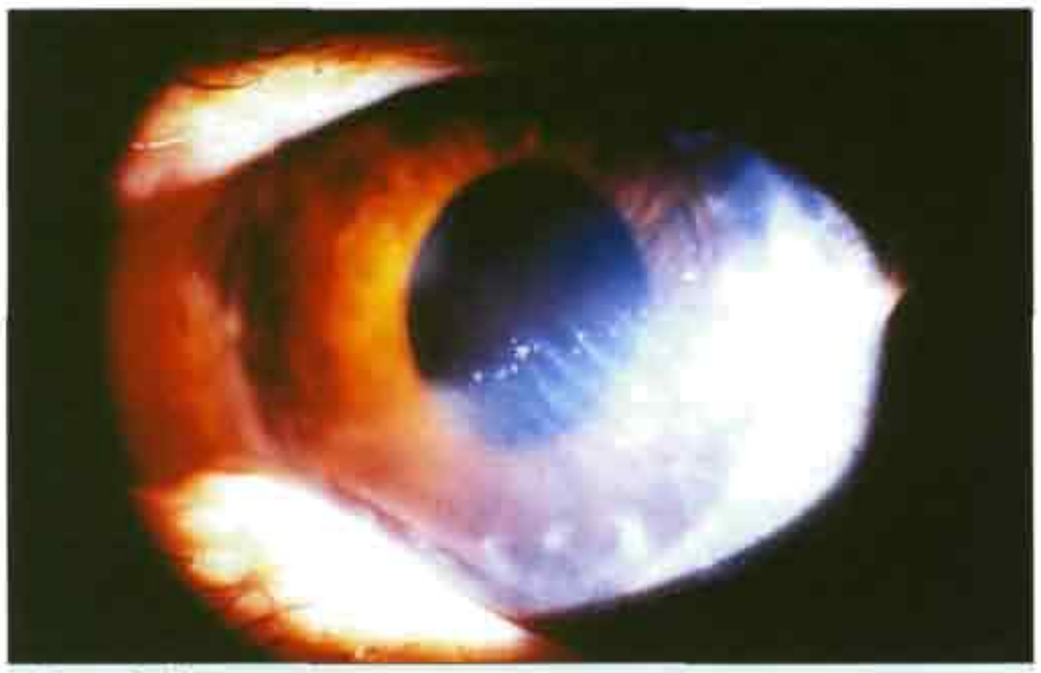


Рис. 6.10
Линейные эндотелиальные преципитаты (линии Khodadoust) и отек роговицы при выраженном эндотелиальном отторжении (предоставлено D. Easty)

появляются линейные отложения преципитатов на эндотелии (линии Khodadoust) и отек роговицы (рис. 6.10). Лечение включает интенсивные инстилляции и парабульбарные инъекции стероидов. Может потребоваться системное применение иммуносупрессоров.

Послойная кератопластика

Послойная кератопластика — выкраивание эпителиально-стромального лоскута неполной толщины таким образом, чтобы оставались нетронутыми глубокие слои стромы и эндотелий.

1. Показания

- Помутнение поверхностной трети стромы роговицы, не обусловленное потенциально рецидивирующими заболеваниями.
- Краевое истончение или инфильтрация роговицы, как при рицидивирующем птеригиуме. Краевая дегенерация Terrien, лимбальный дермоид, другие опухоли.
- Ограниченные истончения или формирование десцеметоцеле.

2. Техника сходна с выполнением сквозной кератопластики. Различается только тем, что пересаживают лоскут неполной толщины.

Глубокая послойная кератопластика

Глубокая послойная кератопластика — сравнительно новый метод, при котором удаляют всю помутневшую ткань роговицы почти до уровня десцеметовой мембраны. Теоретически преимуществом является снижение риска отторжения, поскольку эндотелий (основной объект реакции) не пересаживают.

1. Показания

- Заболевания с вовлечением 95% толщины роговицы спереди с нормальным эндотелием и отсутствием разрывов или рубцов десцеметовой мембраны.
- Хронические воспалительные заболевания, например атопический кератоконъюнктивит, при которых повышен риск отторжения трансплантата.

2. Преимущества

- Нет риска эндотелиального отторжения, хотя эпителиальное отторжение возможно.
- Меньше астигматизм и более сохранна структура глаза по сравнению со сквозной кератопластикой.
- Больший выбор донорского материала, поскольку состояние эндотелия не имеет значения.

3. Недостатки

- Более сложная и длительная техника с высоким риском перфорации.
- Помутнение подлоскутного пространства (интерфейса) может снижать остроту зрения.

4. Хирургическая техника (разработана R. Melles)

а) формируют поверхностный склеральный карман, как при факоэмульсификации, и заполняют переднюю камеру воздухом;
б) производят ламеллярное расслоение почти по всей роговице (рис. 6.11). О глубине расслоения судят по зоне полного внутреннего отражения над диссектором, которая должна быть вдвое толще подлежащей стромы;
в) расширяют расслоенное пространство введением вискоэластика (рис. 6.12);
г) удаляют трепаном поверхностные слои роговицы (рис. 6.13);
д) вымывают вискоэластик и удаляют воздух из передней камеры;

NB: Наибольшую трудность представляет локализация зоны диссекции максимально близко к десцеметовой мембране без перфорации.

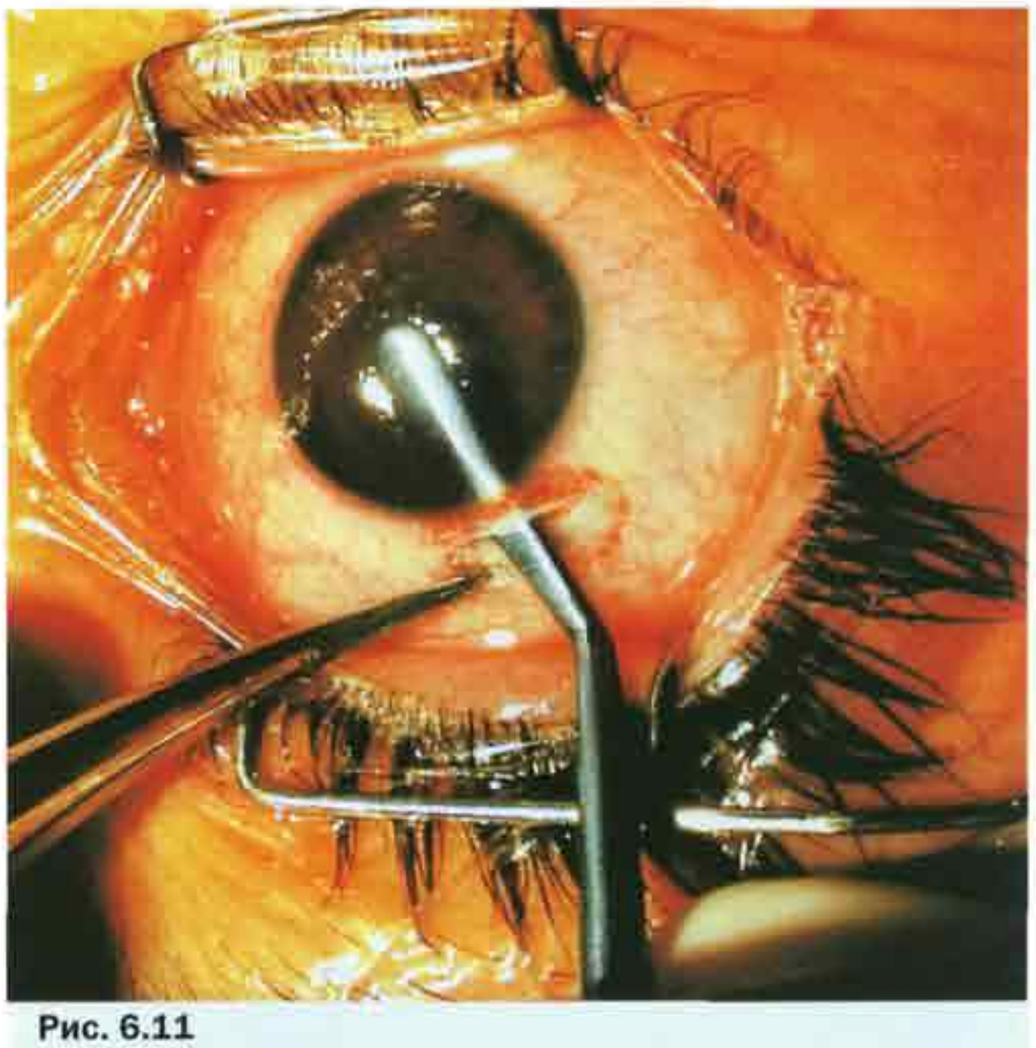


Рис. 6.11
Ламеллярная диссекция при глубокой послойной кератопластике (предоставлено C. Murphy и T. Wells)

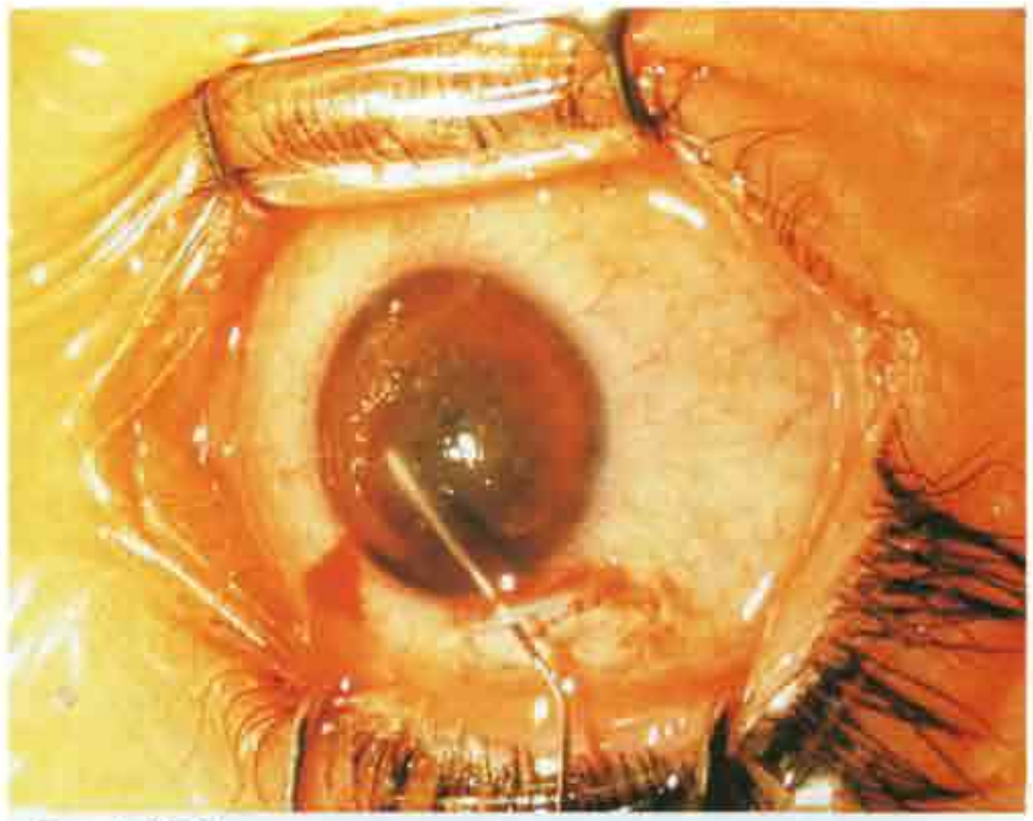


Рис. 6.12 Расширение расслоенного пространства с помощью вискоэластика при глубокой ламеллярной кератопластике (предоставлено C. Murphy и T. Wells)

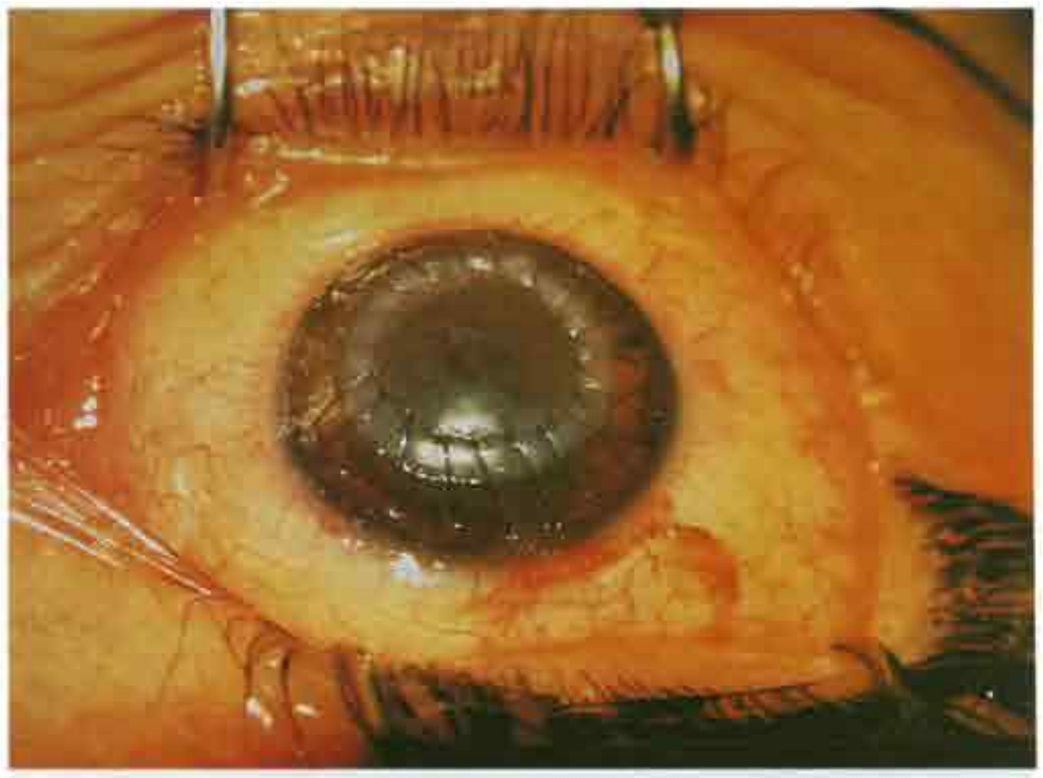


Рис. 6.14
Завершенная глубокая послойная кератопластика (предоставлено C. Murphy и T. Wells)

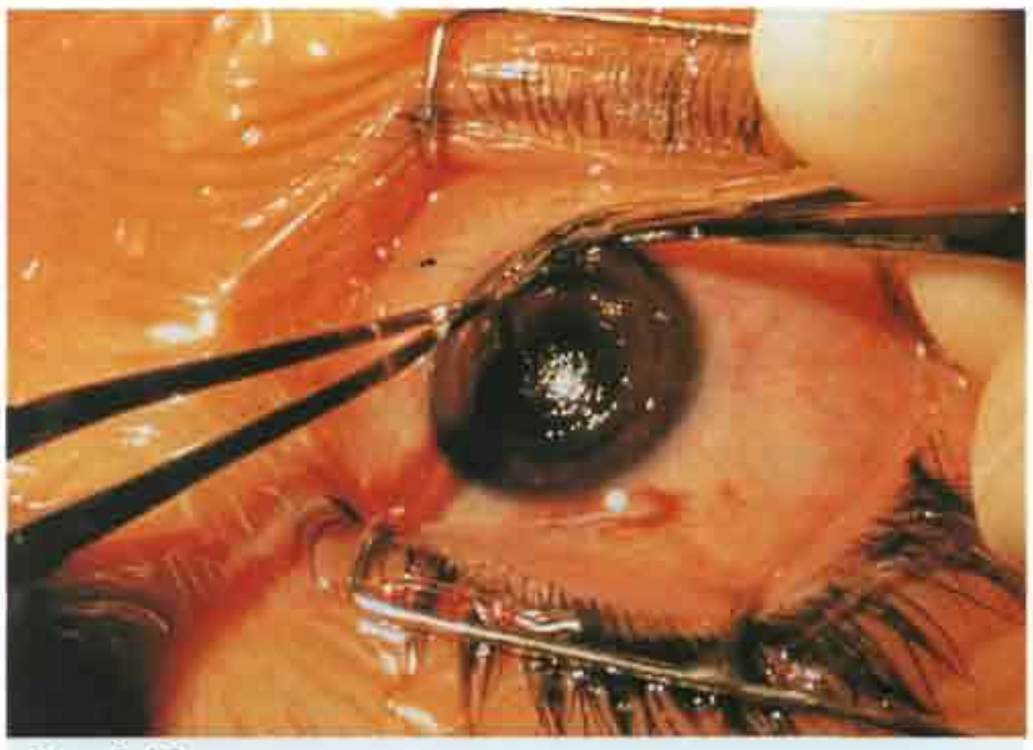


Рис. 6.13
Удаление поверхностной пластины при глубокой послойной кератопластике (предоставлено C. Murphy и T. Wells)

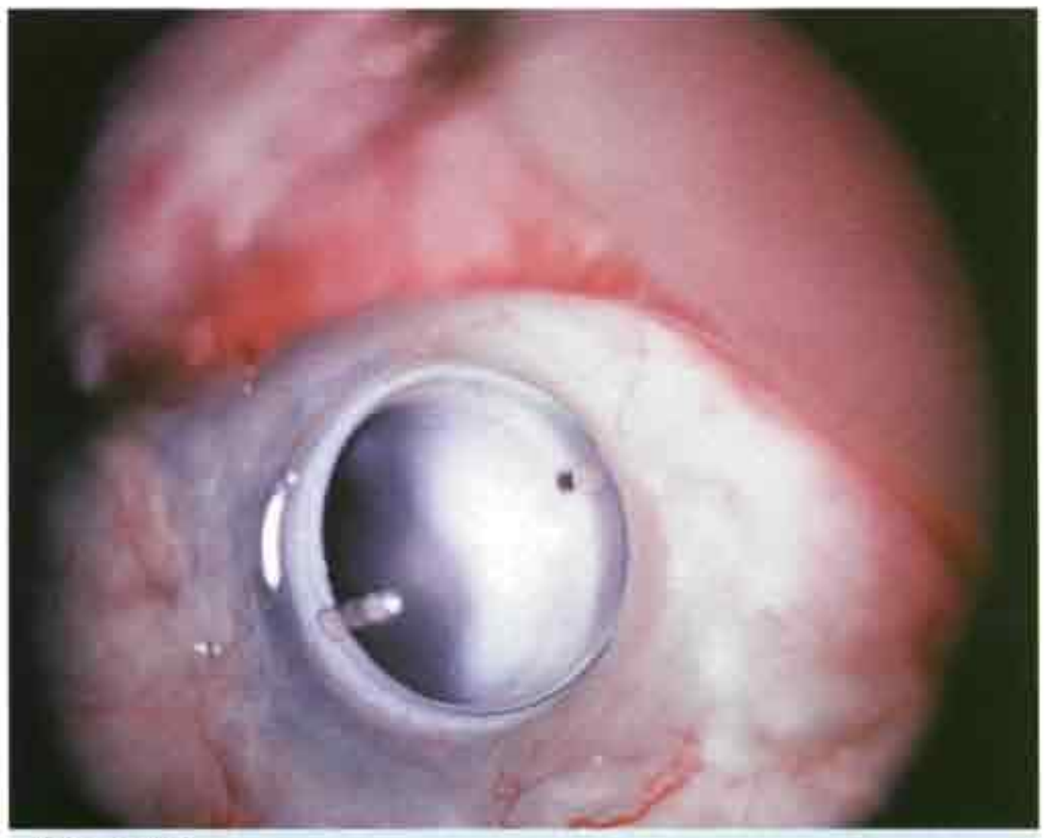


Рис. 6.15
Кератопротез

е) после удаления эндотелия подшивают на место донорский лоскут полной толщины (рис. 6.14).

5. **Послеоперационное** ведение — такое же, как и при сквозной кератопластике, за исключением меньшей потребности в местном применении стероидов и возможности снятия швов через 6 мес.

Кератопротезирование

Кератопротезы — искусственные роговичные имплантаты (рис. 6.15), применяемые больным, которым нельзя выполнить кератопластику. Современный остеокератопротез состоит из собственных тканей пациента (корня зуба и альвеолярной кости), в котором фиксируют центральный оптический цилиндр. Операция сложная, ее выполняют в 2 этапа с интервалом 2–4 мес.

1. **Показания**
   - Пациенты с двухсторонней слепотой и остротой зрения, равной движению руки или ниже, но нормальными функциями сетчатки и зрительного нерва (т.е. правильной светопроекцией, нормальными электрофизиологическими показателями и отсутствием отслойки сетчатки по данным УЗИ).
   - Тяжелые, изнурительные, но не активные заболевания переднего сегмента без реальных шансов на успех при обычной кератопластике (например, синдром Stevens–Johnson, глазной рубцовый пемфигоид, химические ожоги, трахома).
   - Многократная предшествующая безуспешная кератопластика.
   - Нормальный офтальмотонус при медикаментозном лечении или без него.
   - Отсутствие активного воспаления оболочек.

- Настрой пациента.

2. **Осложнения**: глаукома, формирование мембраны позади протеза, наклон или выталкивание цилиндра и эндофтальмит.
3. **Результаты**. Около 80% пациентов достигают остроты зрения от счета пальцев до 6/12 или выше. Плохой визуальный исход часто связан с предшествовавшей патологией зрительного нерва или сетчатки.

Рефракционная хирургия

Введение

Рефракционная хирургия объединяет ряд процедур, имеющих целью изменение рефракции глаза путем воздействия на роговицу и/или хрусталик, являющиеся главными компонентами рефракции.

NB: Чтобы устранить искажения роговицы, вызванные ношением контактных линз, следует прекратить ношение мягких линз за 2 нед до кератометрии и жестких — из расчета 1 нед на каждый год ношения.

Коррекция миопии

1. **Хирургия роговицы** направлена на уплощение роговицы:
   а) радиальная кератотомия заключается в нанесении радиальных надрезов по периферии роговицы (рис. 6.16). Процедура дает хорошие результаты при слабой миопии. Однако с появлением лазерных вмешательств она применяется реже;
   б) фоторефракционная кератэктомия (*см.* далее);
   в) лазерный in-situ-кератомилез (*см.* далее);
   г) имплантация интрастромальных пластиковых колец вызывает уплощение роговицы в центре и может применяться для коррекции слабой миопии. Процедура не затрагивает зрительную ось и потенциально обратима.
2. **Хирургия хрусталика**
   а) экстракция прозрачного хрусталика дает хороший визуальный эффект, но возможен некоторый риск развития отслойки сетчатки;
   б) факичную заднекамерную интраокулярную линзу (имплантируемую контактную линзу) применяют при высокой миопии. Линзу помещают за радужкой перед хрусталиком и удерживают в цилиарной бороздке. Линза выполнена из производных коллагена, ее оптическая сила от −3 до −20,5 дптр. Непосредственные визуальные результаты вполне удовлетворительны, однако могут быть осложнения (увеит, потеря эндотелиальных клеток, катаракта), поэтому выполнять эту операцию следует строго по показаниям;
   в) факичная переднекамерная линза с креплением в углу также применима при высокой миопии. Ее влияние на эндотелий роговицы минимально. Другие осложнения не характерны, за исключением зрачковых расстройств.

Коррекция гиперметропии

1. **Хирургия роговицы** направлена на увеличение кривизны роговицы в центре, разработана недостаточно:
   а) ФРК может исправить гиперметропию слабой степени;
   б) ЛАЗИК может исправить гиперметропию до 4 дптр;
   в) лазерная термокератопластика с помощью гольмиумного лазера позволяет исправить слабую гиперметропию. Лазерные ожоги наносят в 1–2 ряда по окружности на периферии роговицы (рис. 6.17). Вызванное термическим воздействием стягивание периферии стромы сопровождается увеличением кривизны роговицы в центре. Эти изменения со временем ослабевают, но процедуру можно повторять.
2. **Хирургия хрусталика**. Операция, разрабатываемая в настоящее время, заключается в имплантации факичных интраокулярных линз.

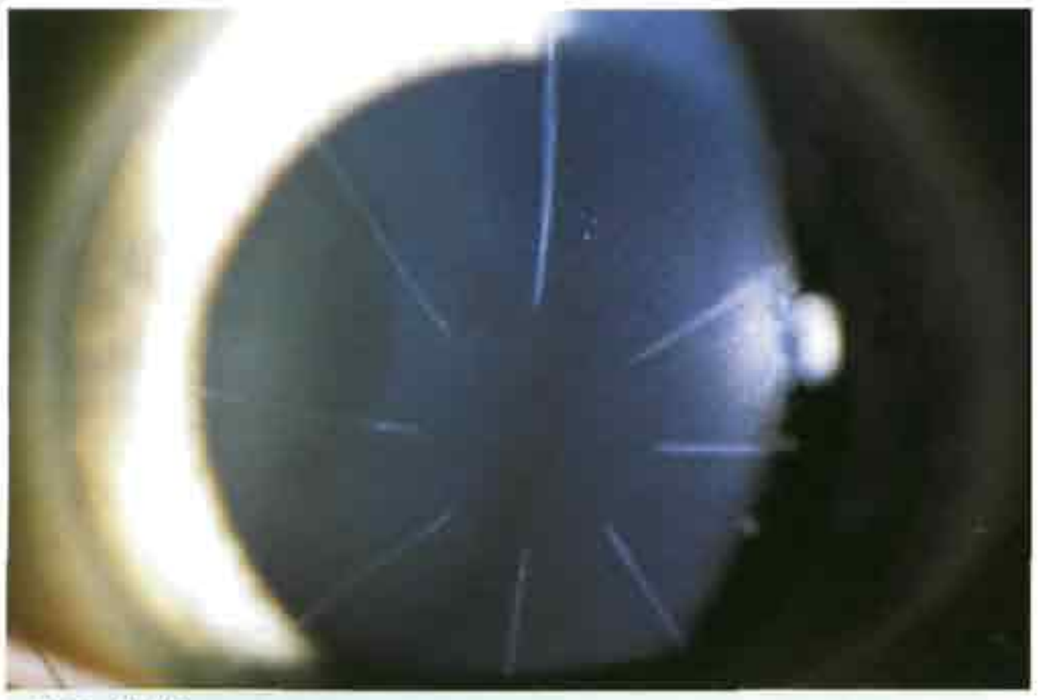


Рис. 6.16
Вид после радиальной кератотомии

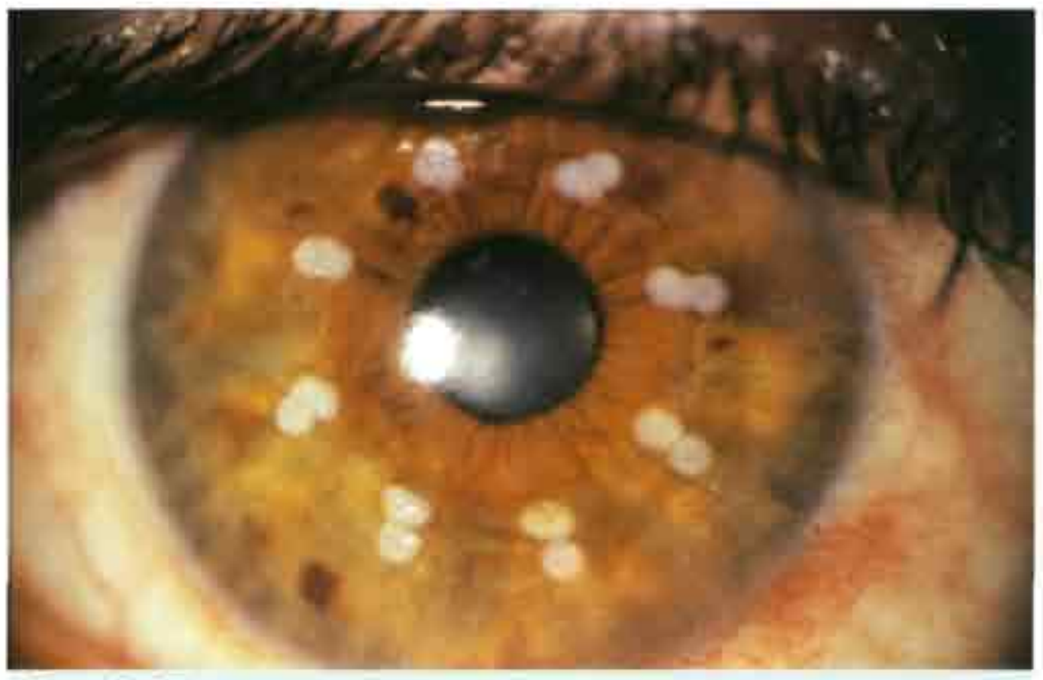


Рис. 6.17
Картина после лазерной термокератопластики
(предоставлено H. Nano Jr.)

Коррекция астигматизма

1. **Хирургия роговицы**
   а) дугообразная кератотомия — нанесение дугообразных парных надрезов на противоположных сторонах более крутого меридиана роговицы, корригируемого «плюсовым» цилиндром. Наступающее в результате его уплощение с одновременным небольшим выпячиванием плоского меридиана, перпендикулярного надрезам, приводит к снижению астигматизма. Эффект дозируется вариацией длины, глубины разрезов и их близости к оптическому центру роговицы. Дугообразную кератотомию можно комбинировать с наложением стягивающих швов в перпендикулярном меридиане при коррекции высокого астигматизма, возникающего, например, после сквозной кератопластики;
   б) ФРК может устранить астигматизм до 3 дптр;
   в) ЛАЗИК может исправить астигматизм до 5 дптр.
2. **Хирургия хрусталика** заключается в имплантации торических ИОЛ во время экстракции катаракты. Однако в послеоперационном периоде возможна ротация линзы с отклонением от требуемой оси.

Фоторефракционная кератэктомия

ФРК выполняют с помощью эксимерного лазера, который производит дозированное удаление роговичной ткани на заданную глубину с минимальным повреждением окружающих тканей. При коррекции миопии удаляют ткань передней поверхности роговицы в центре, что приводит к ее уплощению (рис. 6.18); приблизительно каждые 10 мкм абляции исправляют 1 дптр. Для коррекции гиперметропии производят абляцию на периферии роговицы, что приводит к выпячиванию ее центра. С помощью ФРК можно корригировать миопию до 6 дптр, астигматизм до 3 дптр и слабую гиперметропию.

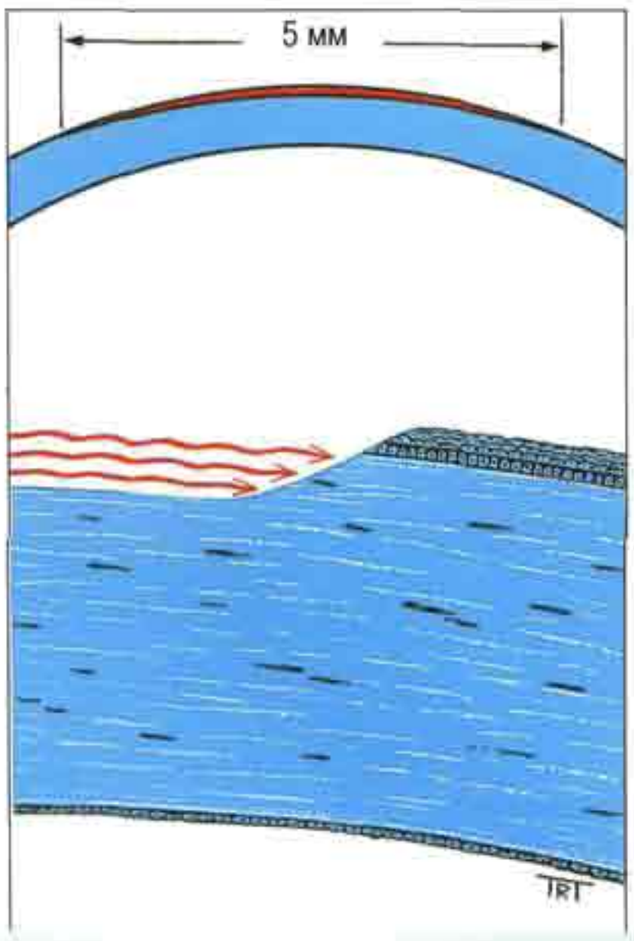


Рис. 6.18
Принцип фоторефракционной кератэктомии при миопии

По мере развития ЛАЗИК процедуру ФРК выполняют реже и в основном пациентам, которым ЛАЗИК не показан, например при очень тонкой роговице.

1. **Техника**
   а) отмечают зрительную ось и удаляют эпителий;
   б) пациент фиксирует взор на вспышке лазера;
   в) лазером удаляют боуменову мембрану и передние слои стромы (рис. 6.19). Как правило, это занимает 30–60 сек. Роговица заживает в течение 48–72 ч. Различные субэпителиальные помутнения (хейзы) (рис. 6.20) развиваются в течение 2 нед и сохраняются 1–6 мес. Они редко снижают остроту зрения, но могут вызывать ночной глэр (ослепление).
2. **Осложнения**: замедленная эпителизация, роговичные хейзы и гало (ореол), снижение ночного зрения и регресс эффекта. Редко встречаются децентрация зоны абляции, рубцевание, аномальное заживление эпителия, нерегулярный астигматизм, снижение чувствительности, асептические инфильтраты, инфекции и острый некроз роговицы.

Рис. 6.19
Вид во время фоторефракционной кератэктомии
(предоставлено C. Barry)

Рис. 6.20
Субэпителиальный роговичный хейз после ФРК
(предоставлено H. Nano Jr.)

Лазерный in-situ-кератомилез

ЛАЗИК — самая частая в последнее время рефракционная процедура. Она обладает бóльшими, чем ФРК, возможностями и может корригировать гиперметропию до 4 дптр, астигматизм до 5 дптр и миопию до 12 дптр в зависимости от толщины роговицы. Во избежание эктазий роговицы толщина остаточной стромы после формирования лоскута и абляции ткани должна составлять не менее 250 мкм. Таким образом, объем удаляемой ткани и эффект вмешательства лимитированы исходной толщиной роговицы (по пахиметрии). Толщину лоскута можно изменять, но слишком тонкие лоскуты трудно формировать, и они более склонны к сморщиванию.

1. Техника

а) на глазное яблоко помещают кольцо-присоску, чтобы повысить ВГД до 65 мм рт. ст. Это может вызвать временную окклюзию центральной артерии сетчатки и расстройство (нарушение) зрения;
б) кольцо центрируют на роговице, в него помещают проводник, в котором закреплен микрокератом;
в) микрокератом автоматически продвигается вдоль поверхности роговицы и формирует очень тонкий лоскут (рис. 6.21);
г) кольцо-присоску снимают и ложе обрабатывают эксимерным лазером (как при ФРК);
д) лоскут укладывают на место и выдерживают в покое 30 сек.

2. Осложнения

*а) **интраоперационные*** осложнения, касающиеся лоскута и связанные с использованием микрокератома, включают «дырчатые» отверстия, тонкий лоскут, полный срез лоскута, неполный или неравномерный лоскут и редко — перфорацию роговицы;

*б) **послеоперационные***

- Сморщивание (рис. 6.22), искривление или смещение лоскута.
- Эпителиальные дефекты, которые предрасполагают к врастанию эпителия под лоскут.
- Диффузный ламеллярный кератит, характеризующийся линейными белыми гранулярными инфильтратами в подлоскутном пространстве (напоминающими «зыбучие пески Сахары»), который может спонтанно разрешиться в течение нескольких дней или в затяжных случаях — под действием местного применения стероидов.
- Другие осложнения (периферические инфильтраты роговицы, поздние инфекционные кератиты, ишемия переднего сегмента и оптическая нейропатия, предположительно вследствие повышения офтальмотонуса).

Рис. 6.21
Формирование роговичного лоскута кератомом в ходе ЛАЗИК (предоставлено Eye Academy)

Рис. 6.22 Сморщивание лоскута после ЛАЗИК
(предоставлено H. Nano Jr.)

ГЛАВА 7

Эписклера и склера

- **КЛИНИЧЕСКАЯ АНАТОМИЯ** 154
- **ЭПИСКЛЕРИТ** 154
- **СКЛЕРИТ** 155
  - Передний не некротизирующий склерит 156
  - Передний некротизирующий склерит с воспалением 157
  - Передний некротизирующий склерит без воспаления 159
  - Задний склерит 159
- **ИЗМЕНЕНИЕ ЦВЕТА СКЛЕРЫ** 160

Клиническая анатомия

Строма склеры состоит из коллагеновых пучков различного размера и формы, которые ориентированы не так упорядочено, как в роговице.

Внутренний слой склеры (lamina fusca) переходит в супрахориоидальные и супрацилиарные слои увеального тракта.

Спереди эписклера состоит из плотной васкуляризированной соединительной ткани, которая лежит между поверхностной склеральной стромой и теноновой капсулой. Переднюю поверхность склеры покрывают три сосудистых слоя.

1. **Сосуды конъюнктивы** — самый поверхностный слой; артерии извиты, вены прямые.
2. **Сосуды в теноновой капсуле** имеют прямой ход с радиальной конфигурацией (рис. 7.1а). При эписклеритах наибольший застой крови происходит в этом сосудистом сплетении (рис. 7.1б), при пальпации оно сдвигается над поверхностью склеры. Теноновая капсула и эписклера инфильтрируются воспалительными клетками, а непосредственно склера не набухает. Инстилляция фенилэфрина вызывает побледнение конъюнктивы и отчасти — теноновой капсулы, позволяя рассмотреть подлежащую склеру.
3. **Глубокое сосудистое сплетение** расположено в поверхностных слоях склеры, и с ним связан максимальный застой при склеритах (рис. 7.1в). При этом неизбежна некоторая инъекция поверхностных сосудов, но она незначительна. Инстилляция фенилэфрина не оказывает воздействия на расширенные сосуды этого сплетения. Для локализации уровня максимальной инъекции необходим осмотр при дневном освещении. Строма склеры по большей части аваскулярна.

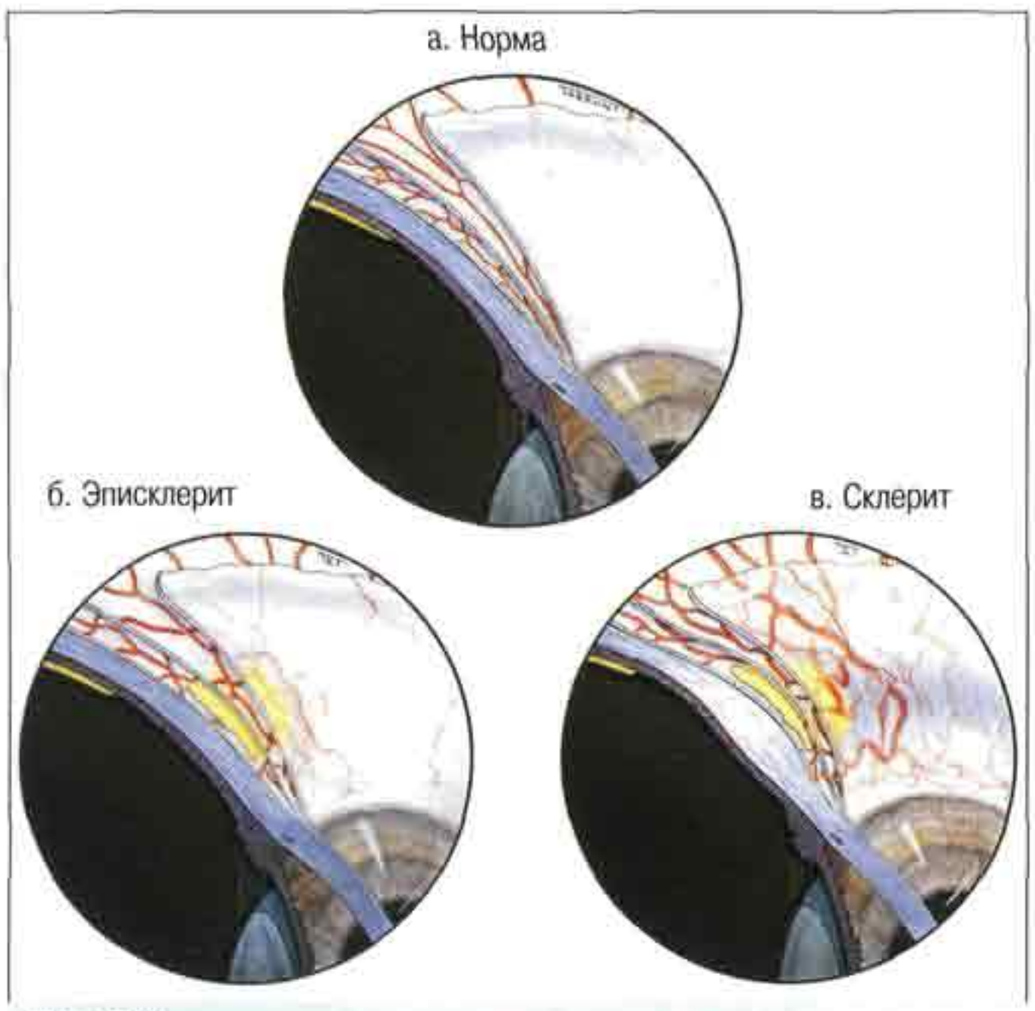


Рис. 7.1
Анатомия передних сосудистых сплетений в приложении к эписклериту и склериту

Эписклерит

Эписклерит — это распространенное, доброкачественное, самоограничивающееся и часто рецидивирующее заболевание, поражающее, как правило, лиц молодого возраста. Он может сочетаться с системным заболеванием, но никогда не переходит в истинный склерит. Эписклерит может быть: (а) *простым*, (б) *узелковым*.

Клинические особенности

1. **Проявляется** односторонним покраснением, умеренным дискомфортом, болезненностью, слезоотделением.

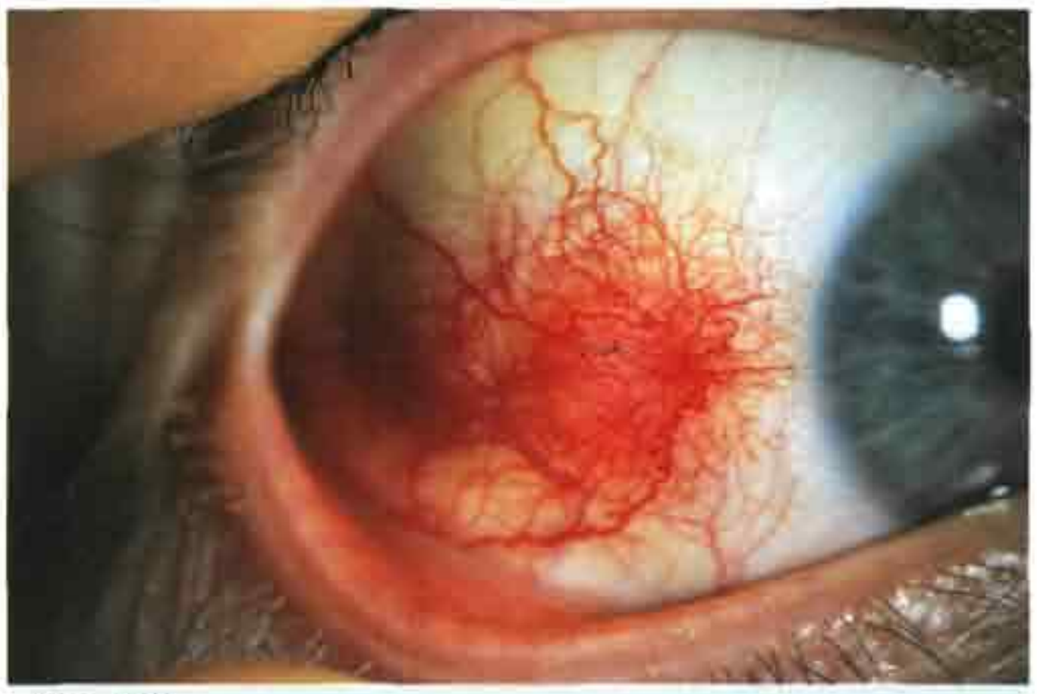


Рис. 7.2
Простой секторальный эписклерит

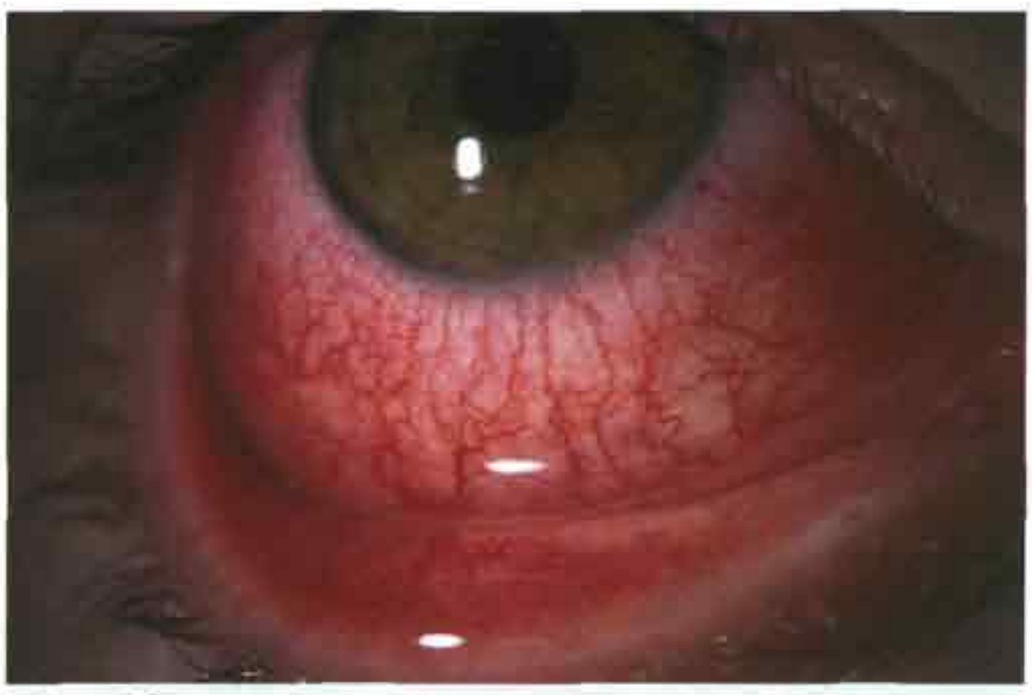


Рис. 7.3
Простой диффузный эписклерит

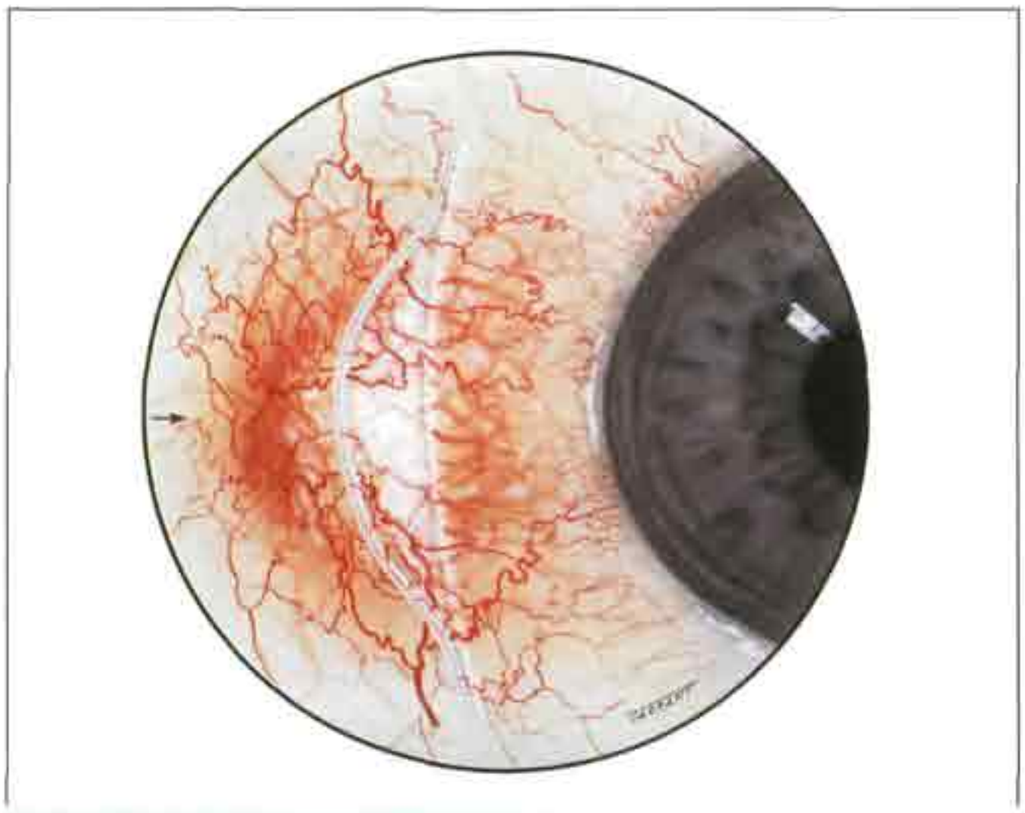


Рис. 7.4
Узелковый эписклерит (предоставлено P. Watson)

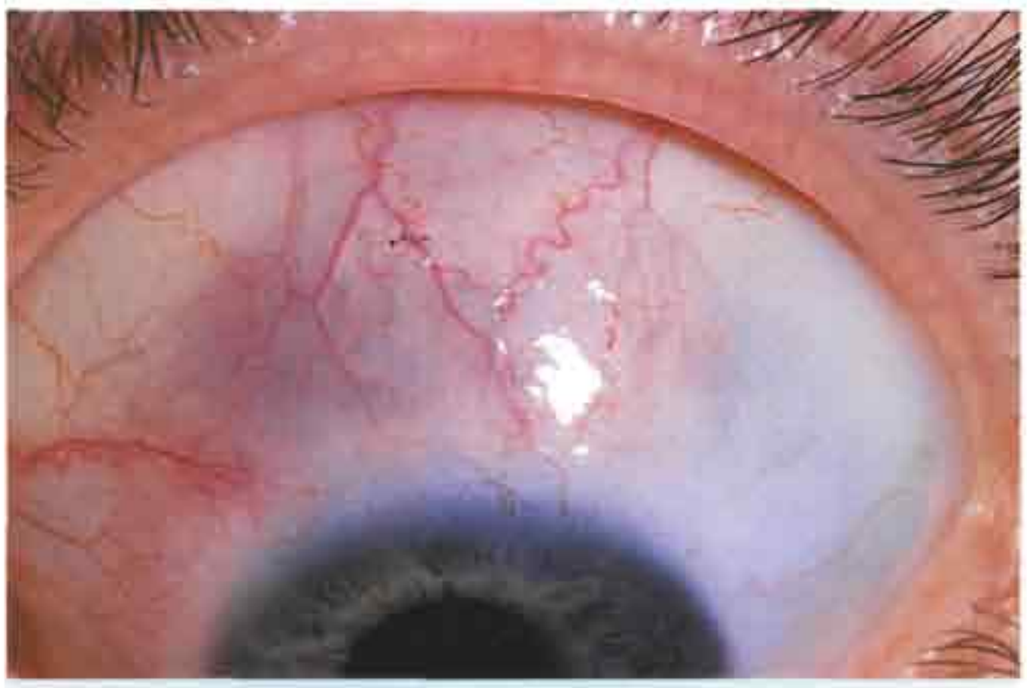


Рис. 7.5 Просвечивание склеры после повторного эписклерита

2. **Симптомы**
   а) простой эписклерит — наиболее распространенный тип, характеризуется секторальным (рис. 7.2), реже — диффузным покраснением (рис. 7.3). Обычно разрешается самостоятельно в течение 1–2 нед;
   б) узелковый эписклерит характеризуется ограниченным, выступающим гиперемированным узелком, который разрешается дольше.
   - Биомикроскопия в тонком срезе показывает, что передняя поверхность склеры не приподнята, т.е. набухания склеры нет (рис. 7.4).
   - Вследствие последующих рецидивов процесса поверхностные склеральные слои могут перестраиваться в параллельные ряды, в результате чего склера становится более прозрачной (рис. 7.5). Это не следует принимать за истончение склеры.

Лечение

Требуется не всегда, если нет особых показаний.
1. **Простые любриканты** или сосудосужающие средства назначают в самых легких случаях.
2. **Местное применение стероидов** полезно, но может привести к рецидивам. Рекомендуются интенсивные частые инстилляции краткосрочными прерывистыми курсами.
3. **Пероральные нестероидные противовоспалительные средства**, например флюрбипрофен по 100 мг 3 раза в день в течение нескольких дней, рекомендуют при тяжелом рецидивирующем или длительном течении.

Склерит

Склерит характеризуется отеком и клеточной инфильтрацией всей толщины склеры. Он встречается гораздо реже, чем эписклерит, и может варьировать от незначительных самостоятельно прекращающихся эпизодов до некротизирующего процесса с вовлечением подлежащих тканей и угрозой для зрения.

Причины

1. **Системные причины** присутствуют почти в 50% случаев. Наиболее частым является ревматоидный артрит, затем — гранулематоз Wegener, рецидивирующий полихондрит и узелковый полиартрит (*см.* главу 20).
2. **Постхирургический склерит**. Точная этиология неизвестна, однако прослеживается четкая связь с имеющимися системными заболеваниями; чаще встречается у женщин. Типично его появление в течение 6 мес после хирургического вмешательства в виде очага интенсивного воспаления и некроза, прилежащего к области операции (рис. 7.6, 7.7).
3. **Инфекционный склерит** наиболее часто обусловлен распространением инфекции из роговичной язвы. Он также может быть связан с травмой, удалением птеригиума, применением β-излучения или митомицина С. Наиболее частыми инфекционными агентами являются *Pseudomonas acruginosa*, *Strep. pneumoniae*, *Staph. aureus* и вирус *varicella zoster*. Псевдомонадные инфекции трудно поддаются лечению, и прогноз их неблагоприятен. Грибковые склериты очень редки (рис. 7.8).

Анатомическая классификация

Основывается на локализации первичного очага воспаления и сопутствующих сосудистых изменениях.
1. **Передний склерит** (98%)
   а) не некротизирующий (85%): диффузный или узелковый;
   б) некротизирующий (13%): с воспалением или без него.
2. **Задний склерит** (2%).

Рис. 7.6 Склерит после склерального вдавления по поводу отслойки сетчатки

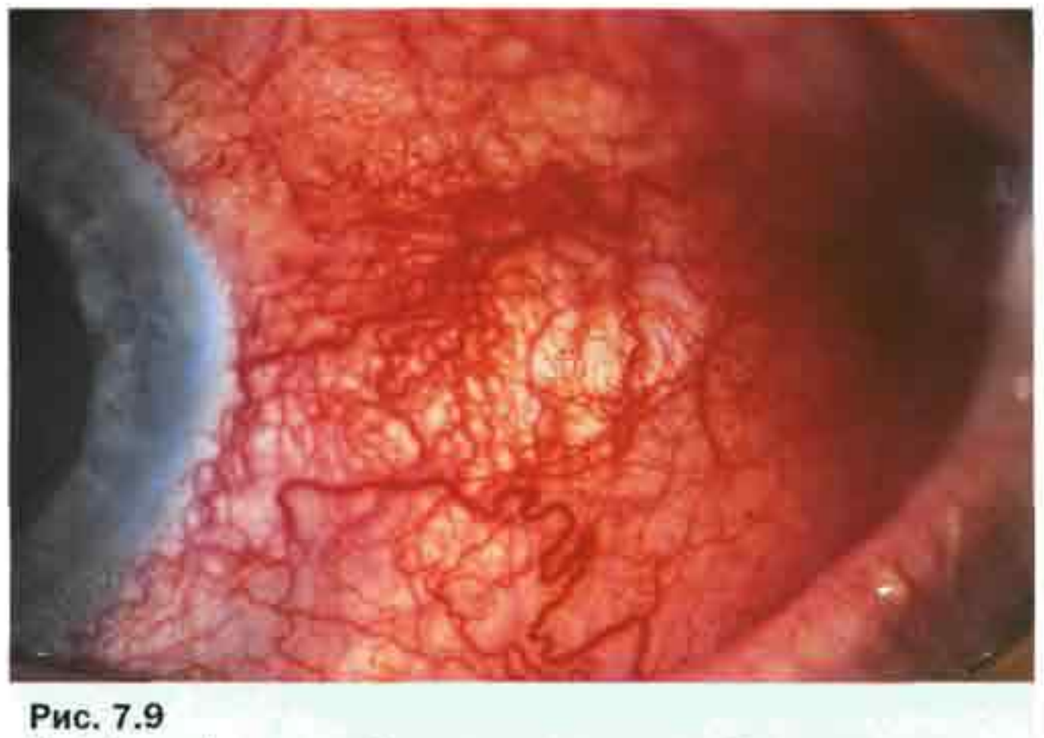


Рис. 7.9
Диффузный передний не некротизирующий склерит

Рис. 7.7 Склерит после антиглаукоматозной фистулизирующей операции

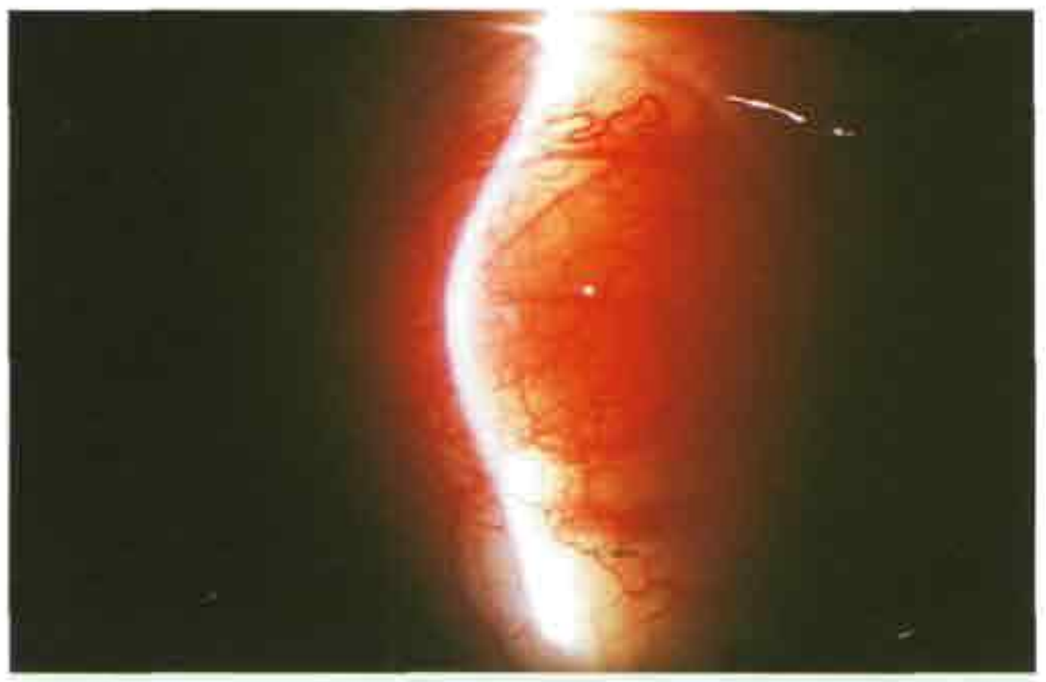


Рис. 7.10
Узелковый не некротизирующий склерит

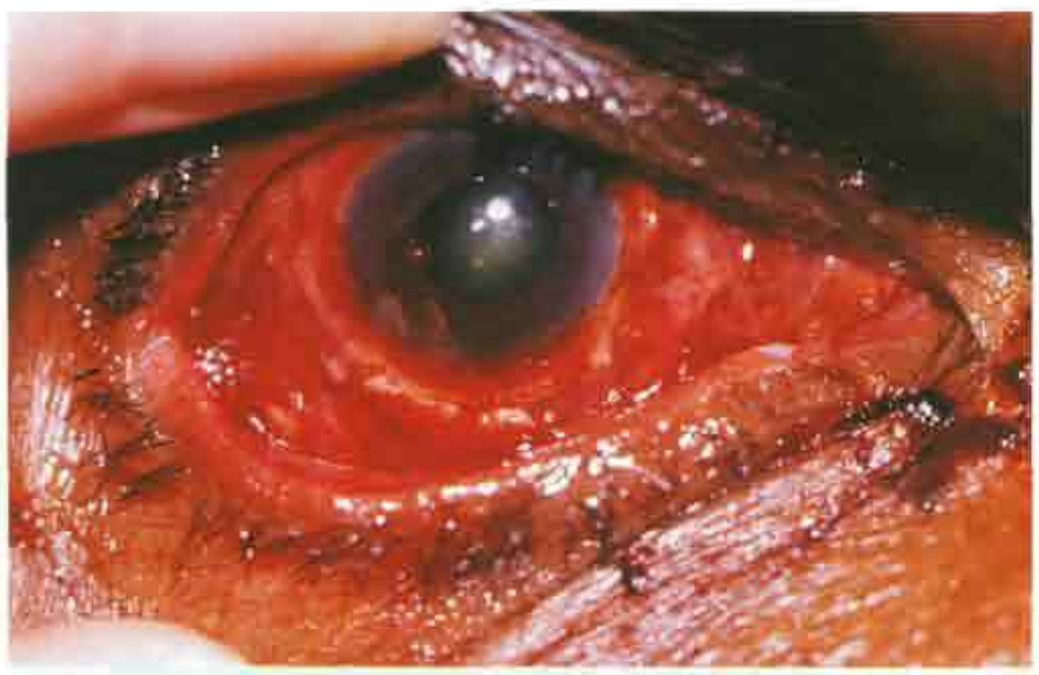


Рис. 7.8
Грибковый склерит (предоставлено C. Barry)

Передний не некротизирующий склерит

Клинические особенности

1. **Проявления** сходны с эписклеритом, хотя возможен бóльший дискомфорт.
2. **Симптомы**
   а) диффузный склерит характеризуется распространенным воспалением, вовлекающим сектор или всю переднюю склеру. Характерно искажение нормального радиального сосудистого рисунка (рис. 7.9). Состояние относительно доброкачественное, не переходящее ни в узелковую, ни в некротизирующую форму;
   б) узелковый склерит (рис. 7.10) при поверхностном осмотре имеет сходство с эписклеритом. Однако склеральный узелок неподвижен. Течение средней тяжести с вероятностью снижения зрения около 25%.

Лечение

1. **Внутрь НПВС**, например флюрбипрофен 100 мг или мелоксикам 7,5 мг 3 раза в день.
2. **Внутрь преднизолон** по 40–80 мг в день назначают кратковременными курсами пациентам с устойчивостью или непереносимостью НПВС.
3. **Комбинированная терапия**: НПВС и стероиды в малых дозах могут быть эффективны для пациентов с недостаточной реакцией на эти препараты в отдельности.
4. **Субконъюнктивальные инъекции стероидов** с триамциналона ацетонидом 40 мг/мл — безопасная и эффективная альтернатива системной терапии, но только в случаях без некроза.

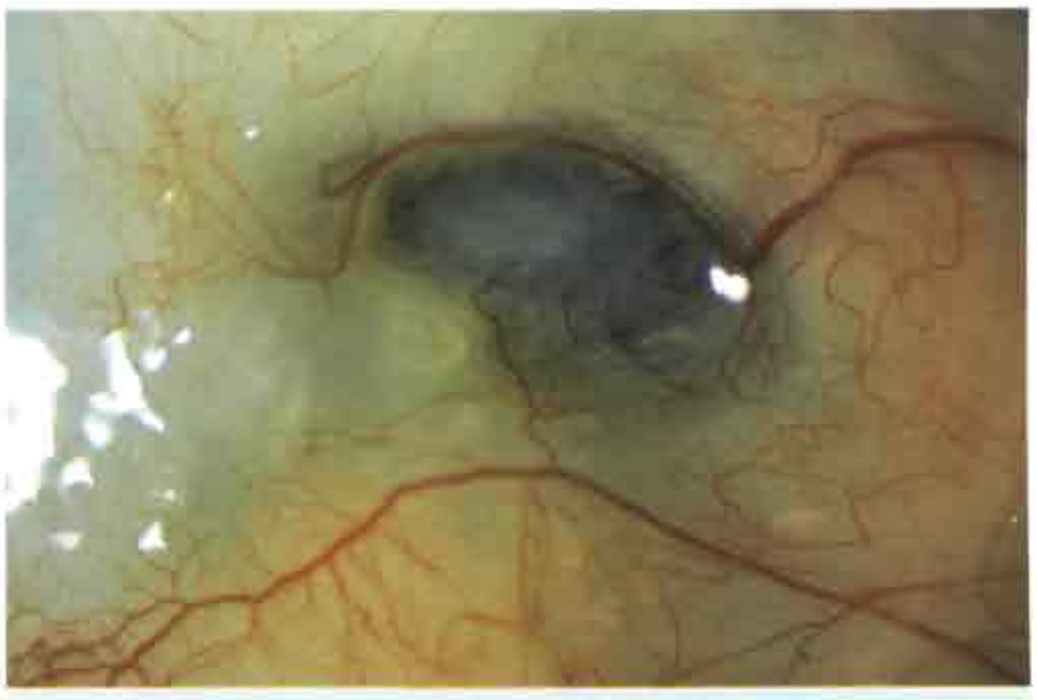


Рис. 7.13
Участок некроза склеры при переднем некротизирующем склерите с воспалением

Передний некротизирующий склерит с воспалением

Это наиболее тяжелая и мучительная форма склерита.

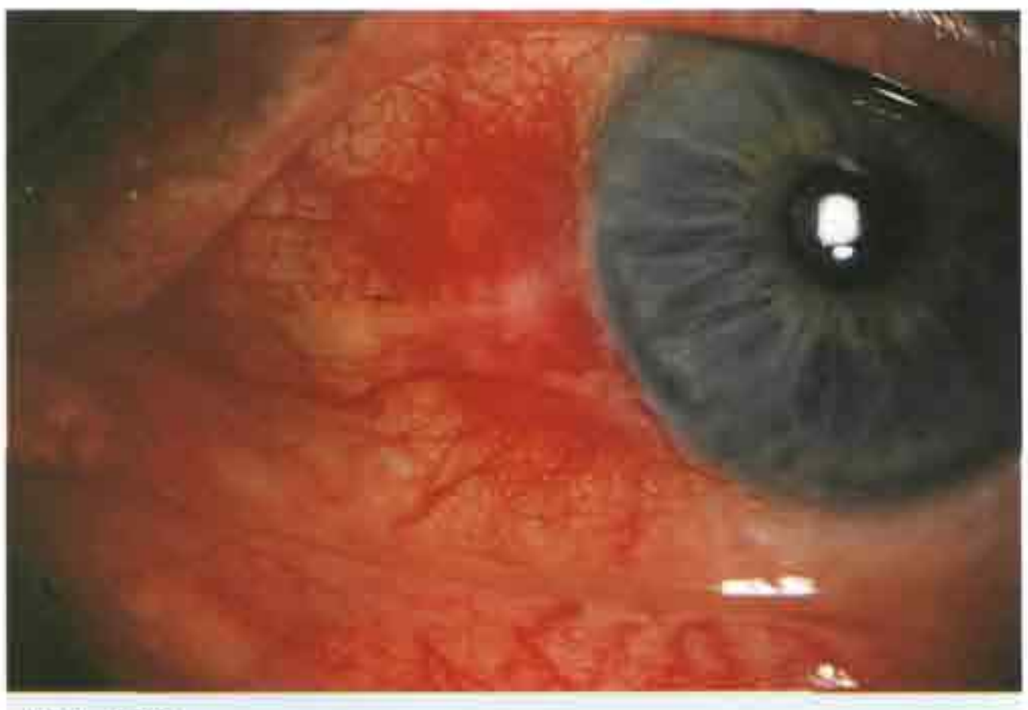


Рис. 7.11
Гиперемия за счет глубоких сосудов на ранней стадии переднего некротизирующего склерита с воспалением

Рис. 7.14
Развитой передний некротизирующий склерит с воспалением (предоставлено P. Watson)

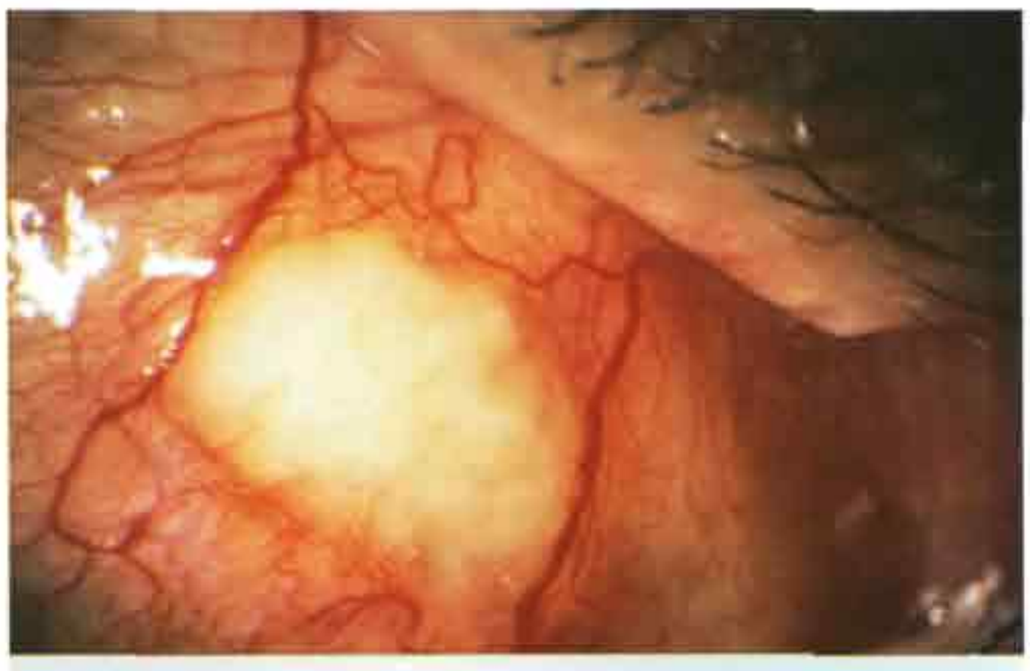


Рис. 7.12
Аваскулярное пятно при переднем некротизирующем склерите с воспалением (предоставлено P. Watson)

В 60% случаев поражает оба глаза, но не одновременно. Большинство пациентов имеют системные сосудистые заболевания.
Прогноз для зрения плохой. Смертность составляет 25% в течение 5 лет от начала заболевания.

Клинические особенности

1. **Проявляется** постепенно возникающей болью и ограниченной краснотой. Боль становится сильной и постоянной, иррадиирует в висок, бровь или челюсть. Она мешает спать и плохо купируется приемом анальгетиков.
2. **Симптомы** (в порядке проявления)
   - Инъекция сосудов глубокого сплетения (рис. 7.11).
   - Извитость и окклюзия сосудов с появлением аваскулярных зон (*рис. 7.12*).

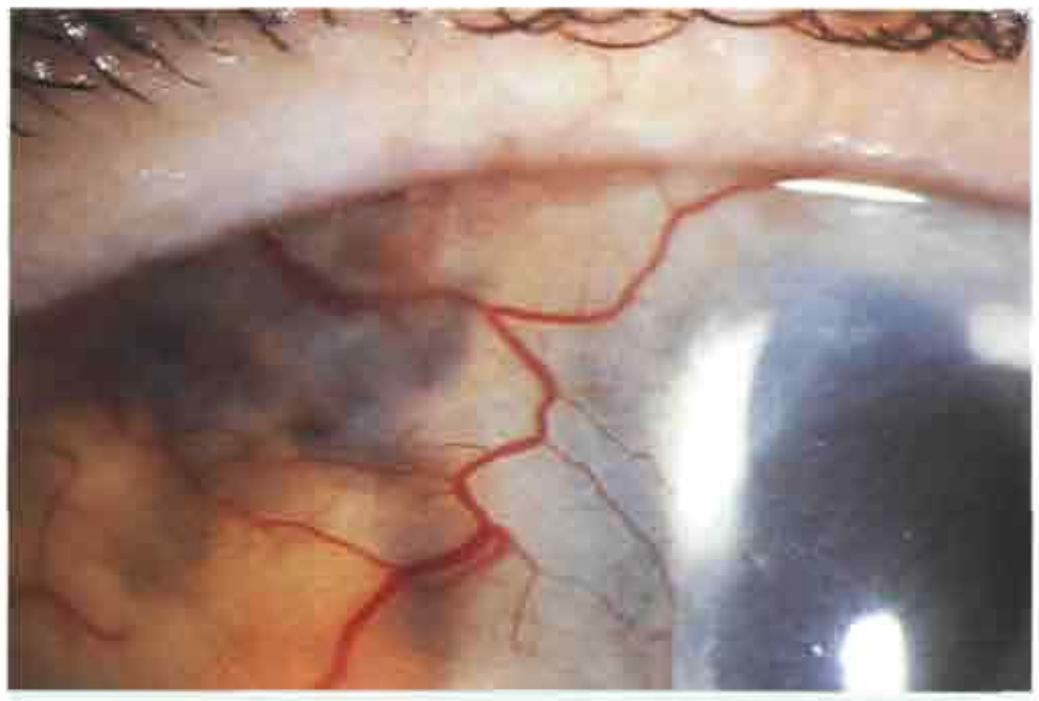


Рис. 7.15
Просматривающаяся хориоидея вследствие истончения некротизирующего склерита с воспалением

- Некроз склеры, который может сочетаться с изъязвлением прилежащей конъюнктивы (рис. 7.13).
- Постепенное расширение зоны некроза, возможно слияние с другими некротическими зонами (рис. 7.14).
- После разрешения процесса появляется голубоватая окраска вследствие просвечивания хориоидеи через истонченную склеру (рис. 7.15).

Осложнения

1. **Формирование стафиломы** (рис. 7.16) и внезапная перфорация склеры вследствие значительного ее истончения, особенно при повышенном ВГД.
2. **Передний увеит** в тяжелых случаях отражает переход воспаления на увеальный тракт. Длительно текущий увеит может привести к вторичной катаракте, глаукоме, отеку макулы, поэтому важно своевремен-

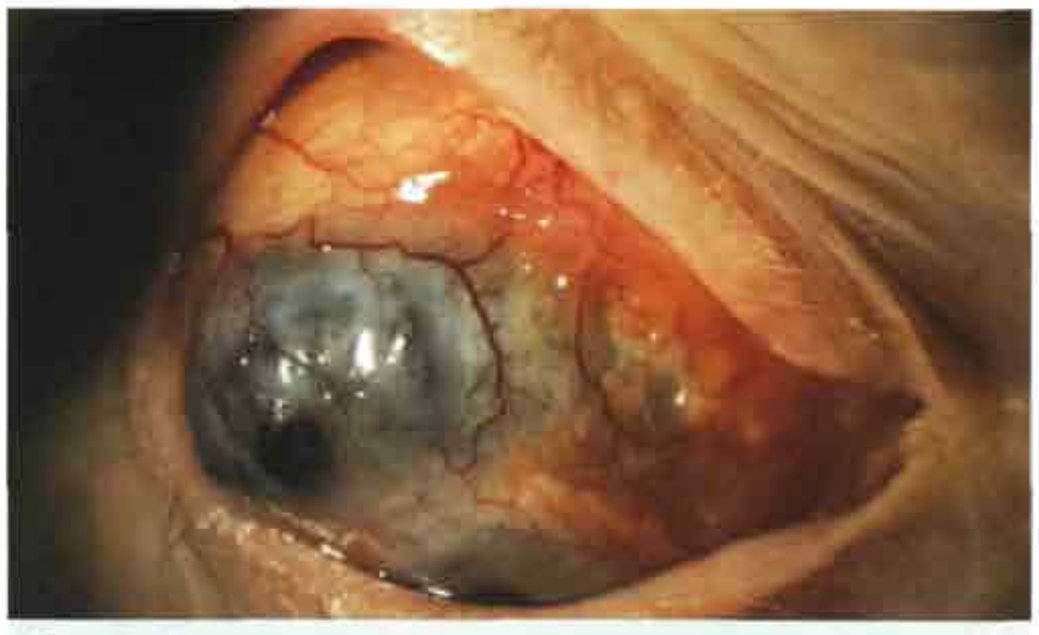


Рис. 7.16
Стафилома склеры в результате переднего некротизирующего склерита с воспалением

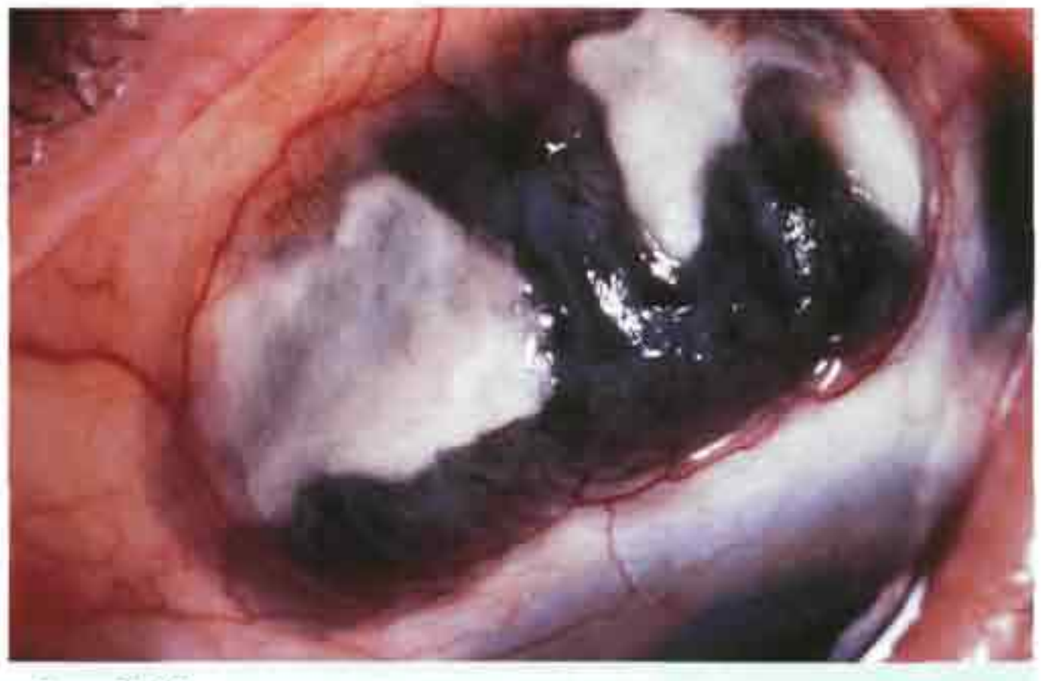


Рис. 7.18
Развитая перфорирующая склеромаляция

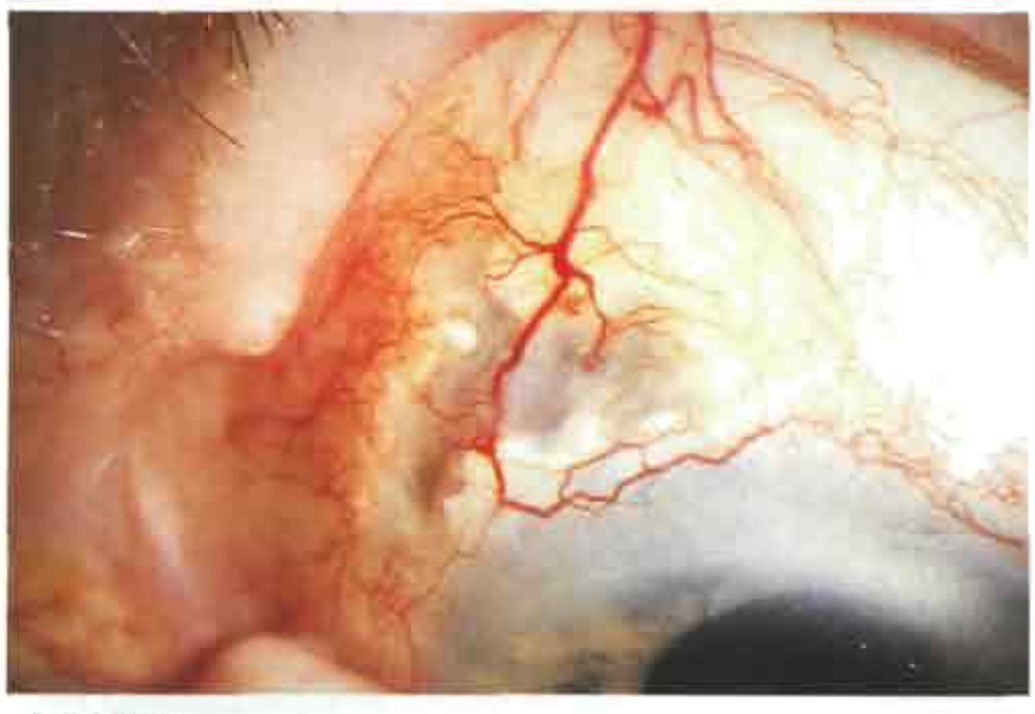


Рис. 7.17
Начальная перфорирующая склеромаляция

Рис. 7.19 Стафилома склеры при тяжелой перфорирующей склеромаляции

ное выявление и лечение увеита. В целом прогноз плохой, с высокой частотой снижения зрения.

Лечение

1. **Преднизолон внутрь** 60–120 мг в день в течение 2–3 дней значительно снижает болевой синдром, что является важным индикатором активности болезни. Затем по показаниям дозу можно снизить.
2. **Иммуносупрессанты** (циклофосфамид, азатиоприн, циклоспорин) могут потребоваться в случаях резистентности к стероидам.
3. **Комбинированная терапия** (внутривенно метилпреднизолон 500–1000 мг и циклофосфамид 500 мг) в резерве для пациентов, устойчивых к пероральному приему препаратов, и в случаях установленного некроза склеры.

Передний некротизирующий склерит без воспаления

Передний некротизирующий склерит без воспаления (известен также, как склеромаляция) обычно возникает у женщин с длительно текущим ревматоидным артритом и, как правило, на обоих глазах.

1. **Симптомы** (в порядке проявления)
   - Бессимптомные желтые некротические пятна на невоспаленной склере.
   - Увеличение, распространение и слияние этих пятен.
   - Прогрессирующее выпячивание подлежащей хориоидеи в результате истончения склеры (рис. 7.17, 7.18).
   - Формирование стафиломы (рис. 7.19) возможно, но спонтанные перфорации редки, пока не повысится давление.
2. **Лечение** неэффективно.

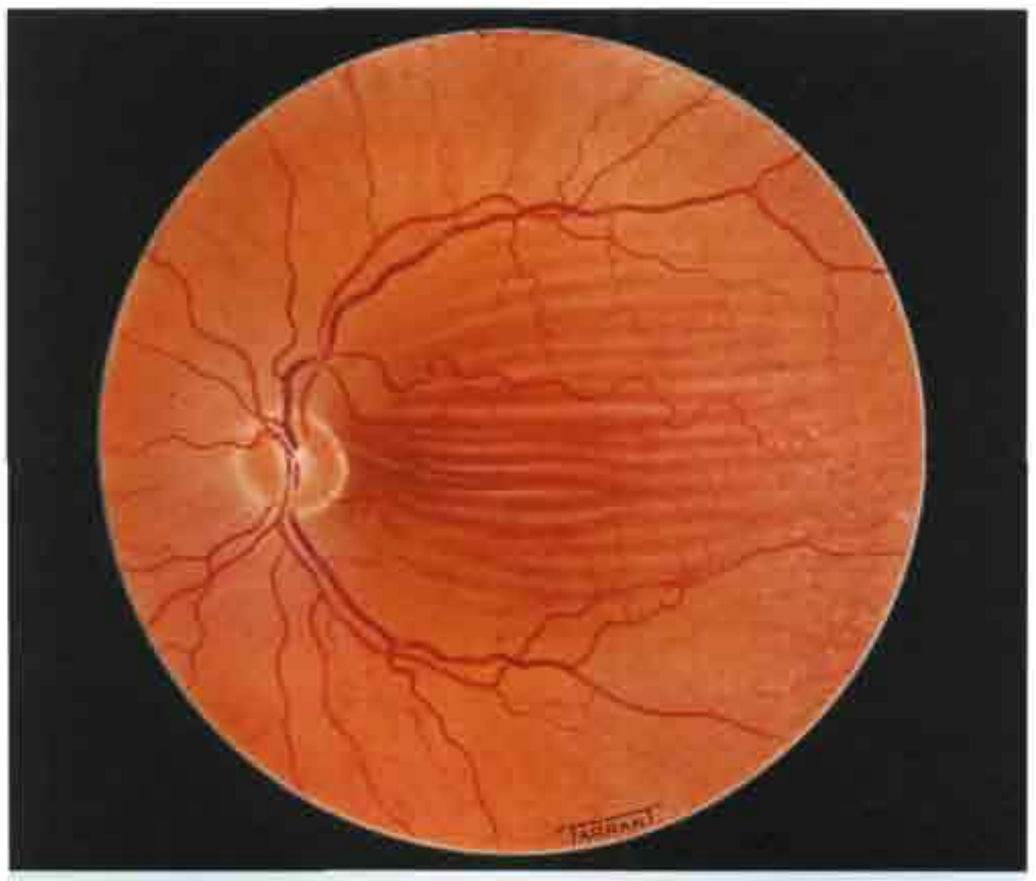


Рис. 7.20
Складки хориоидеи при заднем склерите

Рис. 7.21
Экссудативная отслойка сетчатки и круговая отслойка хориоидеи при заднем склерите

Рис. 7.22
Субретинальная липидная экссудация при заднем склерите (предоставлено P. Watson)

Задний склерит

Встречается редко и трудно диагностируется, поскольку может быть представлен целым рядом клинических признаков и из-за этого принят за другие воспалительные или неопластические состояния.

Процесс поражает женщин в 2 раза чаще, чем мужчин; 1/3 пациентов к началу болезни — младше 40 лет. У пациентов в возрасте старше 50 лет повышен риск скрытых системных заболеваний и потери зрения.

В 2/3 случаев поражение одностороннее. Корреляций между одно- или двухсторонним поражением и системными заболеваниями или потерей зрения нет.

В целом прогноз осторожный. У 1/3 пациентов снижается зрение.

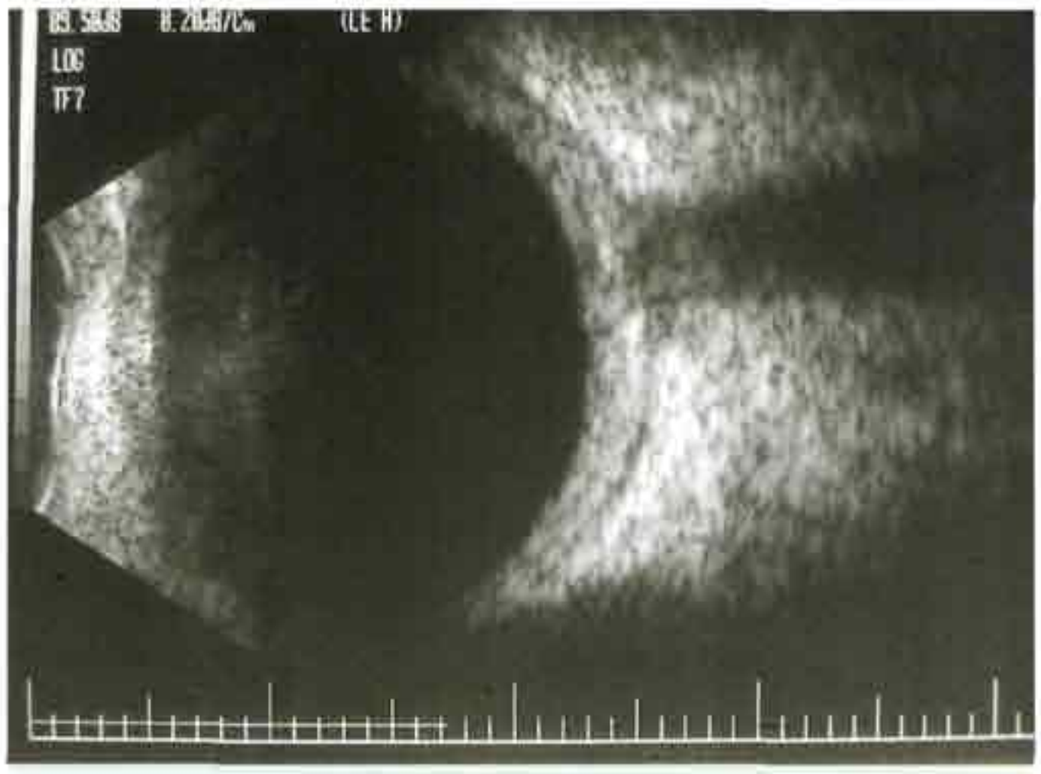


Рис. 7.23 Ультразвуковое исследование при заднем склерите показывает утолщение склеры и жидкость в субтеноновом пространстве

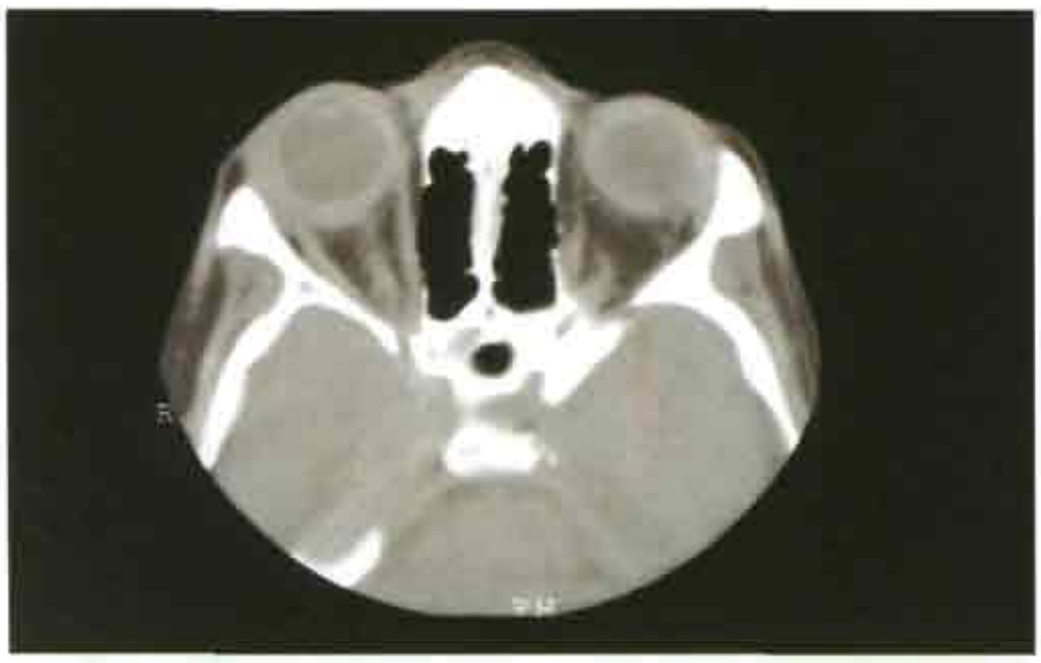


Рис. 7.24
КТ при правостороннем заднем склерите показывает утолщение склеры и умеренный проптоз

1. **Проявляется** различно в зависимости от места возникновения процесса. Наиболее частые симптомы — боль и снижение зрения.
2. **Симптомы**
   а) наружные: отек век и чувство тяжести, офтальмоплегия. Примерно в 1/3 случаев имеется сопутствующий передний склерит;
   *б) **на глазном дне*** находят проминирующий диск, отек макулы, складки хориоидеи (рис. 7.20), экссудативную отслойку сетчатки, круговую отслойку хориоидеи (рис. 7.21) и субретинальную липидную экссудацию (рис. 7.22).
3. **Обследование**
   *а) **ультразвуковое исследование*** показывает утолщение задних отделов склеры и жидкость в теноновом пространстве, что создает характерный «Т»-симптом. Ножка «Т» сформирована зрительным нервом с его краями, а перекладина — щелью, заполненной жидкостью в субтеноновом пространстве (рис. 7.23).
   б) КТ демонстрирует утолщение склеры в задних отделах (рис. 7.24).
4. **Дифференциальную диагностику** проводят с оптическим невритом, регматогенной отслойкой сетчатки, опухолью хориоидеи, воспалительным процессом в орбите, синдромом увеальной эффузии, болезнью Harada и внутриглазной лимфомой.
5. **Лечение** у пациентов старческого возраста с сопутствующими системными заболеваниями такое же, как при некротизирующем переднем склерите. Молодые пациенты без системных заболеваний хорошо поддаются лечению НПВС.

Изменение цвета склеры

Очаговая дисколорация

Обычно видна кпереди от места прикрепления горизонтальных прямых мышц и может быть вызвана следующими причинами.

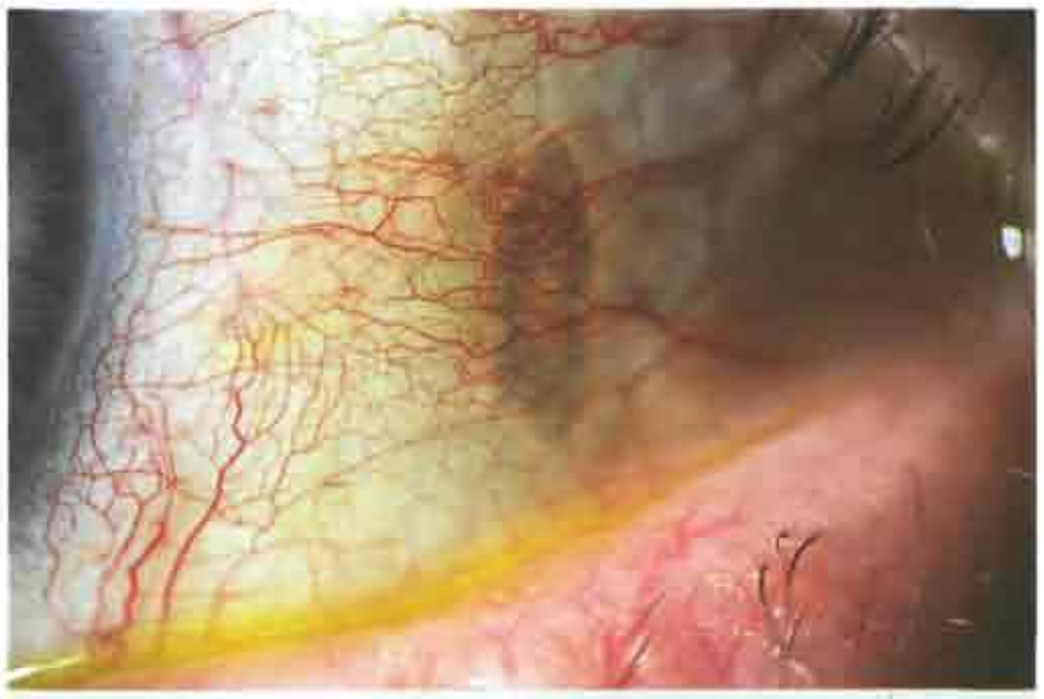


Рис. 7.25
Старческая прозначность склеры

Рис. 7.26
Голубые склеры

1. **Старческая прозрачность склеры** — овальные темно-серые участки (рис. 7.25).
2. **Алкаптонурия** может обусловливать коричнево-черную окраску (охронозис) у прикрепления горизонтальных прямых мышц и пигментацию ушных раковин.
3. **Гемохроматоз** вызывает ржаво-коричневую окраску.
4. **Системное применение миноциклина** вызывает серо-голубое окрашивание паралимбальной зоны, обычно более интенсивное между веками, возможно, из-за фотосенсибилизирующих свойств препарата. Это может сочетаться с пигментацией кожи, зубов, ногтей, слизистых, щитовидной железы и костей.
5. **Металлическое инородное тело**, длительно существующее, может вызывать ржавое окрашивание.

Диффузная дисколорация

1. **Желтое** окрашивание склер вызвано желтухой.
2. **Голубая** окраска склер вызвана истончением и прозрачностью коллагена склеры и просвечиванием подлежащей хориоидеи (рис. 7.26). Существенными случаями являются незавершенный остеогенез 1–2 типов, синдром Ehlers–Danlos (обычно тип 6), эластическую псевдоксантому (доминантный тип 2) и синдром Turner.

ГЛАВА 8

Хрусталик

- **ВВЕДЕНИЕ** 163
- **ПРИОБРЕТЕННАЯ КАТАРАКТА** 163
  - Катаракта, связанная с возрастом 163
  - Пресенильная катаракта 165
  - Травматическая катаракта 166
  - Медикаментозная катаракта 167
  - Вторичная катаракта 167
- **ЛЕЧЕНИЕ КАТАРАКТЫ, СВЯЗАННОЙ С ВОЗРАСТОМ** 168
  - Введение 168
  - Интраокулярные линзы 170
  - Хирургия катаракты 170
  - Интраоперационные осложнения 172
  - Острый послеоперационный эндофтальмит 174
  - Поздний хронический послеоперационный эндофтальмит 178
  - Послеоперационное помутнение капсулы 180
  - Смешанные послеоперационные осложнения 182
- **ВРОЖДЕННАЯ КАТАРАКТА** 183
  - Катаракта при отсутствии системных заболеваний 183
  - Катаракта, сопровождающаяся системными заболеваниями 185
  - Тактика лечения 186
- **АНОМАЛИИ ФОРМЫ ХРУСТАЛИКА** 188
- **ЭКТОПИЯ ХРУСТАЛИКА** 190

Введение

Хрусталик — это двояковыпуклая, бессосудистая, прозрачная структура, заключенная в капсулу, покрытую слоем эпителиальных клеток. Капсула участвует в изменении формы хрусталика в процессе аккомодации. В зоне экватора она толще, в области заднего полюса — тоньше. Пояс прикрепления зонулярных волокон находится в области экватора и отделяет хрусталик от цилиарного тела. Однослойный эпителий представлен только в передней капсуле и в области экватора. Клетки экваториальной зоны обладают митотической активностью. Новообразованные эпителиальные клетки вытягиваются, формируют волокна, а потеря ими органелл обеспечивает прозрачность хрусталика. Новые хрусталиковые волокна формируются в течение всей жизни человека и, располагаясь субкапсулярно, оттесняют более старые слои все глубже внутрь хрусталикового вещества, поэтому рост хрусталика происходит в передне-заднем и экваториальном направлениях. Хрусталик в норме прозрачный; любые врожденные или приобретенные помутнения капсулы или вещества хрусталика, независимо от их влияния на остроту зрения, называют катарактой.

Приобретенная катаракта

Катаракта, связанная с возрастом

Морфологическая классификация

1. Субкапсулярная катаракта

а) передняя субкапсулярная располагается непосредственно под капсулой и связана с фиброзной метаплазией эпителия хрусталика (рис. 8.1);

б) задняя субкапсулярная располагается кпереди от задней капсулы, содержит вакуоли, гранулы или пятнистость (рис. 8.2). Благодаря центральному расположению помутнение под задней капсулой влияет на остроту зрения в большей степени, чем при ядерной или кортикальной катаракте. Больные хуже видят при миозе, возникающем при свете приближающихся автомобилей или ярком солнечном освещении. Кроме того, больше страдает зрение при фиксации ближнего объекта, чем дальнего.

2. Ядерная катаракта развивается при ухудшении нормально протекающих возрастных изменений с вовлечением ядра хрусталика (рис. 8.3). Она чаще всего сопровождается миопией с увеличением индекса рефракции и повышенной сферической аберрацией. В результате некоторые пожилые люди обретают способность вновь читать без очков («второе зрение старика»). Склероз ядра на ранних стадиях характеризуется желтоватым цветом из-за отложений урохромного пигмента (рис. 8.4), по мере развития ядро становится бурым (рис. 8.5). Такие катаракты имеют плотную консистенцию и являются показанием для хирургического вмешательства.

3. Кортикальная катаракта может охватывать переднюю, заднюю и экваториальную капсулы. Помутнения вначале похожи на хаотично расположенные включения (рис. 8.6) и вакуоли (рис. 8.7) между волокнами хрусталика вследствие гидратации капсулы. В дальнейшем помутнения становятся спице- или клиновид-

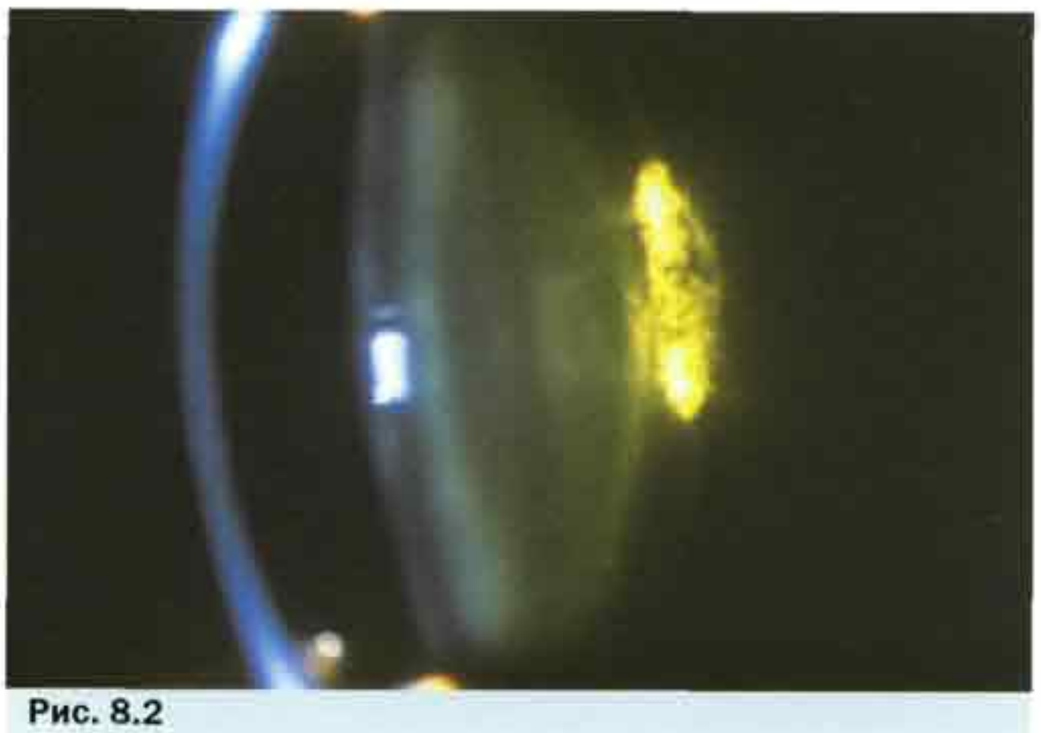


Рис. 8.2
Задняя субкапсулярная катаракта

Рис. 8.1
Передняя субкапсулярная катаракта

Рис. 8.3
Начальная ядерная катаракта

Рис. 8.4
Незрелая ядерная катаракта

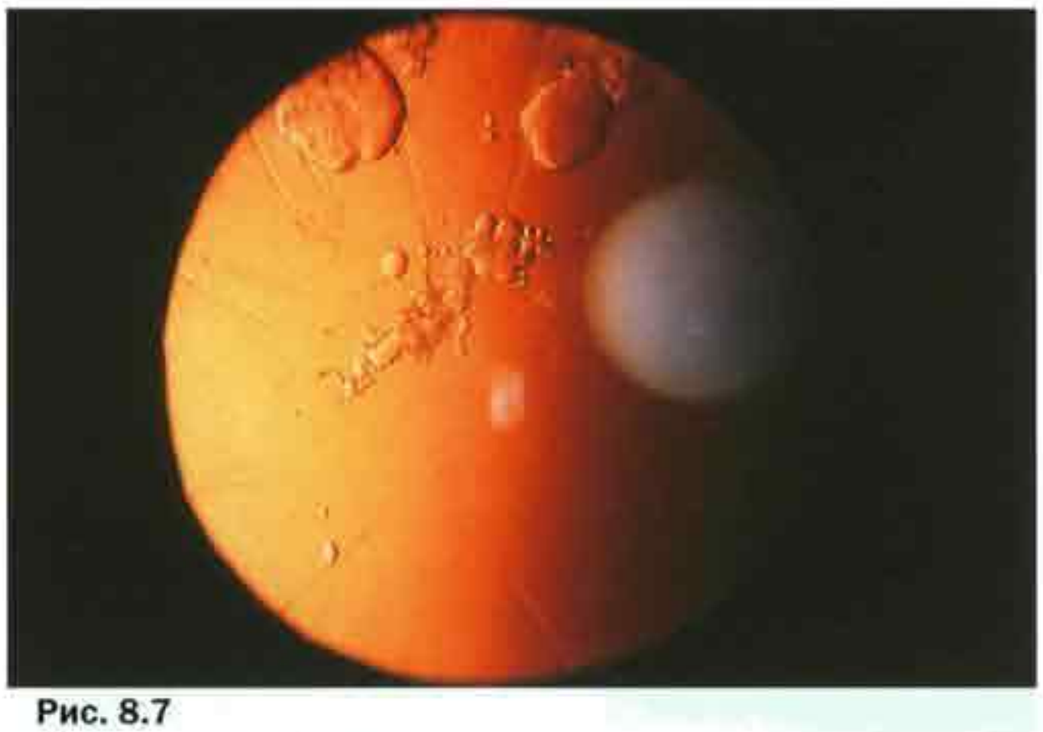


Рис. 8.7
Кортикальные вакуоли

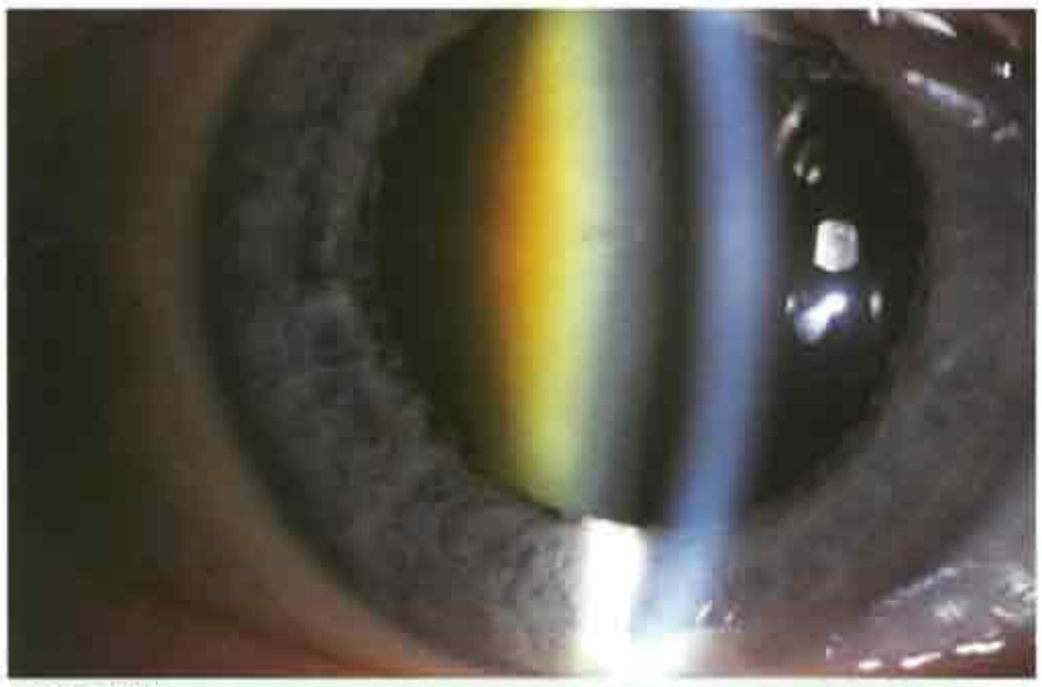


Рис. 8.5
Бурая ядерная катаракта

Рис. 8.8
Незрелая кортикальная катаракта

Рис. 8.6
Кортикальные включения

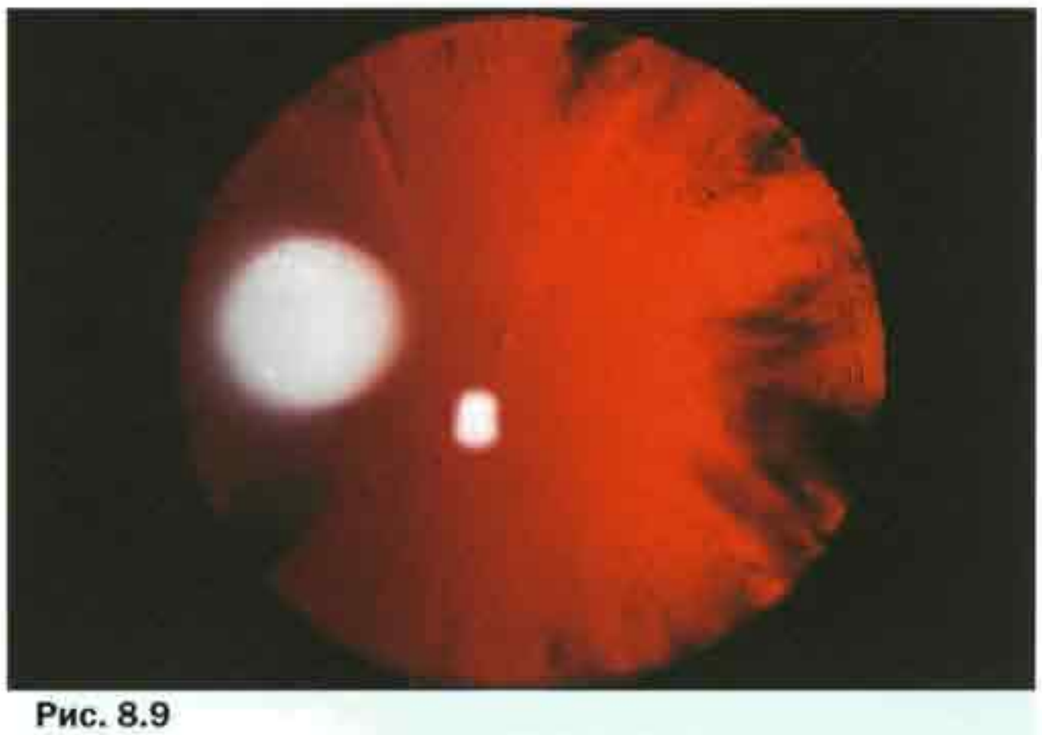


Рис. 8.9
Кортикальная катаракта при ретроиллюминации

ными, с радиальным расположением, чаще в области среднего назального квадранта. Кортикальная и субкапсулярная катаракты при косом освещении на фоне рефлекса с глазного дна — белые (рис. 8.8), а при ретроиллюминации — черные (рис. 8.9).

4. **Елочкообразная катаракта** — редкая форма, характеризуется множественными разноцветными игловидными отложениями в глубоких слоях хрусталика. Они могут быть одиночными (рис. 8.10) или сочетаться с другими помутнениями (рис. 8.11).

Классификация по зрелости

1. **Незрелая катаракта** — с частичными помутнениями хрусталика.
2. **Зрелая катаракта** — с полным помутнением хрусталика (рис. 8.12).

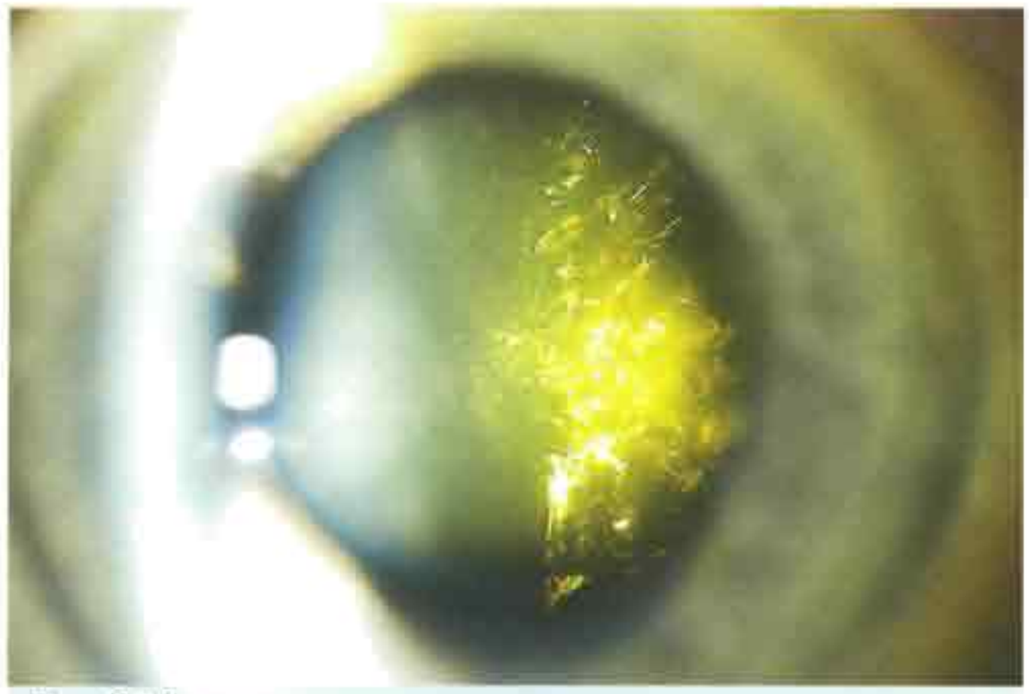


Рис. 8.10
Елочкообразная катаракта

Рис. 8.11
Смешанная елочкообразная и кортикальная катаракта

Рис. 8.12
Зрелая катаракта

3. **Перезрелая катаракта** имеет сморщенную переднюю капсулу вследствие просачивания жидкости из хрусталика (рис. 8.13).
4. **Морганиева катаракта** — перезрелая катаракта с полным кортикальным разжижением, вызывающим опущение ядра (рис. 8.14).

Пресенильная катаракта

Раннее развитие катаракты возможно при следующих состояниях.

1. **Диабет** (*см.* главу 20) может вызывать изменения индекса рефракции и амплитуды аккомодации.
   а) классическая диабетическая катаракта — явление редкое. При гипергликемии в водянистой влаге повышается содержание глюкозы, которая диффундирует в хрусталик. Здесь под влиянием альдозоредуктазы она превращается в сорбитол, который накапливается в хрусталике, приводя к вторичной осмотической гипергидратации его вещества. При мягкой форме возможны колеблющиеся нарушения индекса рефракции в зависимости от уровня глюкозы в плазме (гипергликемия, приводящая к миопии). Прозрачные вакуоли кап-

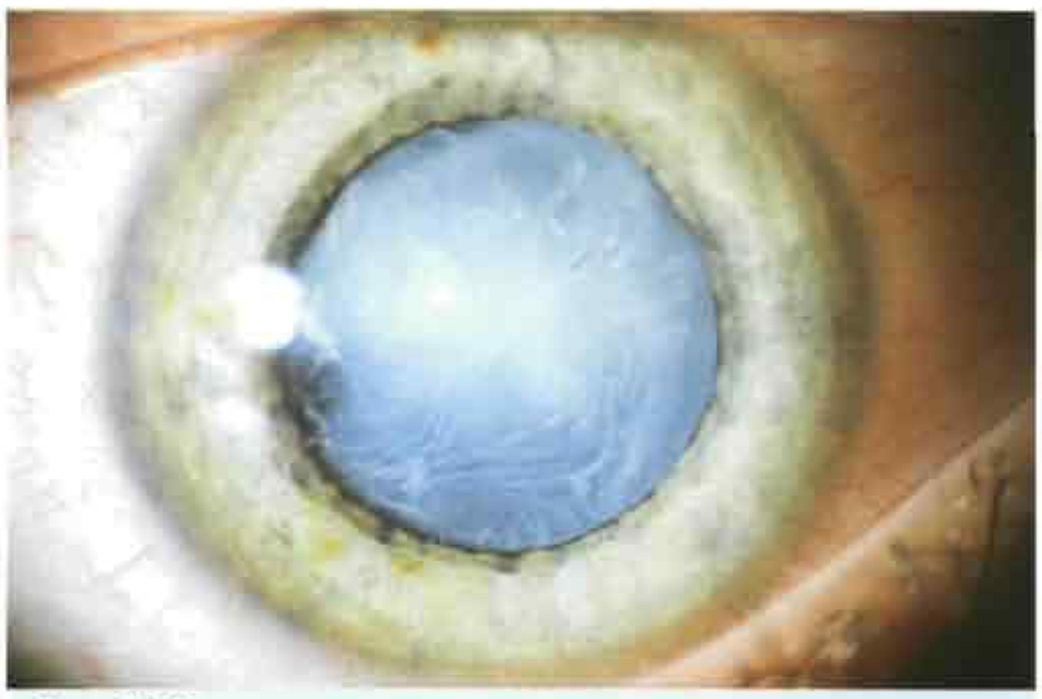


Рис. 8.13
Перезрелая катаракта со сморщенной передней капсулой

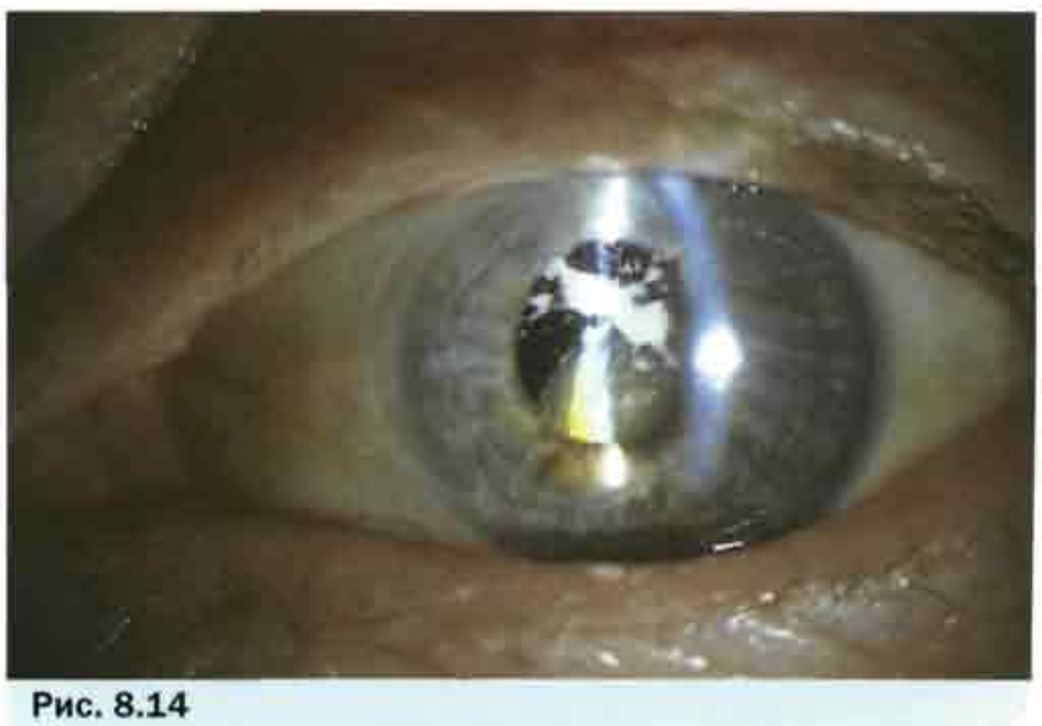


Рис. 8.14
Морганиева катаракта

Рис. 8.15 Диабетическая катаракта в виде «снежных хлопьев» (предоставлено A. Fielder)

сулы впоследствии превращаются в выраженные помутнения. Классическая диабетическая катаракта состоит из помутнений капсулы в виде «снежных хлопьев» (рис. 8.15) и встречается у молодых пациентов. Она может спонтанно рассосаться или созреть за несколько дней;

*б) **связанная с возрастом*** катаракта у больных диабетом развивается раньше. Характерны прогрессирующие помутнения ядра;

*в) **ранняя пресбиопия*** может встречаться при недостаточной гибкости хрусталика.

2. **Миотоническая дистрофия** (*см.* главу 20). Примерно у 90% пациентов в 3 декаде жизни развиваются не влияющие на зрение нежные радужные помутнения капсулы, которые к 5 декаде жизни трансформируются в заднюю субкапсулярную звездообразную катаракту с выраженным снижением зрения (рис. 8.16). Иногда ей предшествует миотония.
3. **Атопический дерматит** (*см.* главу 20). Примерно у 10% пациентов с острым атопическим дерматитом катаракта развивается в возрасте от 10 до 30 лет. Помутнения чаще двухсторонние, с быстрым созреванием.

*а) **щитовидный*** плотный передний субкапсулярный диск, который приводит к сморщиванию передней капсулы (рис. 8.17);

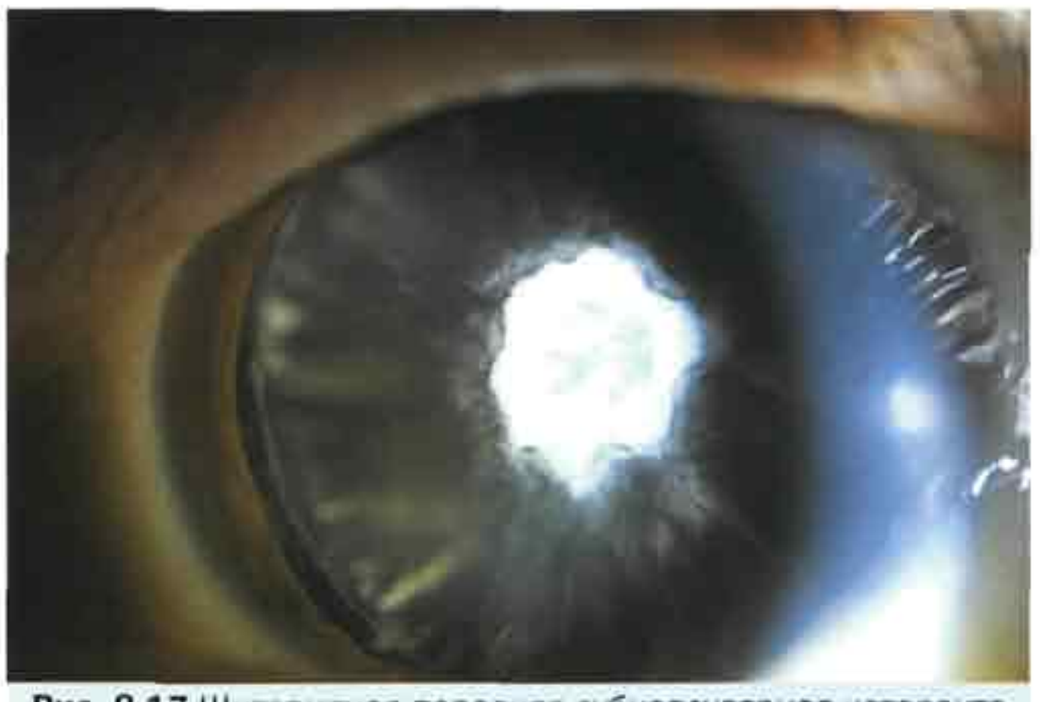


Рис. 8.17 Щитовидная передняя субкапсулярная катаракта при атопическом дерматите

*б) **задние субкапсулярные*** помутнения, похожие на осложненную катаракту.

4. **Нейрофиброматоз II типа** (*см.* главу 20) сопровождается задним субкапсулярным или задним кортикальным помутнением.

Травматическая катаракта

Травма является наиболее частой причиной односторонней катаракты у молодых.

1. **Прямое проникающее** ранение хрусталика (рис. 8.18).
2. **Контузия** может приводить к отложениям пигмента на передней капсуле хрусталика (кольцо Vossius) (рис. 8.19), а также выраженным помутнениям в форме «цветка» («розеточная» катаракта) (рис. 8.20).
3. **Электрический шок** или **молния** являются редкой причиной.
4. **Ионизирующее облучение** вызывает опухоли органа зрения.
5. **Инфракрасное облучение** (интенсивное, как у стеклодувов) приводит к истинным эксфолиациям или пластинчатому отслоению передней капсулы хрусталика, где верхняя порция утолщенной капсулы отделяется от лежащего глубже слоя и распространяется до угла передней капсулы. Это состояние отличается от псевдоэксфолиаций, когда фибрилляр-

Рис. 8.16 Звездообразная задняя субкапсулярная катаракта при миотонической дистрофии, определяемая на ретроиллюминации

Рис. 8.18
Катаракта вследствие прямого проникающего ранения

Рис. 8.19
Кольцо Vossius вследствие тупой травмы

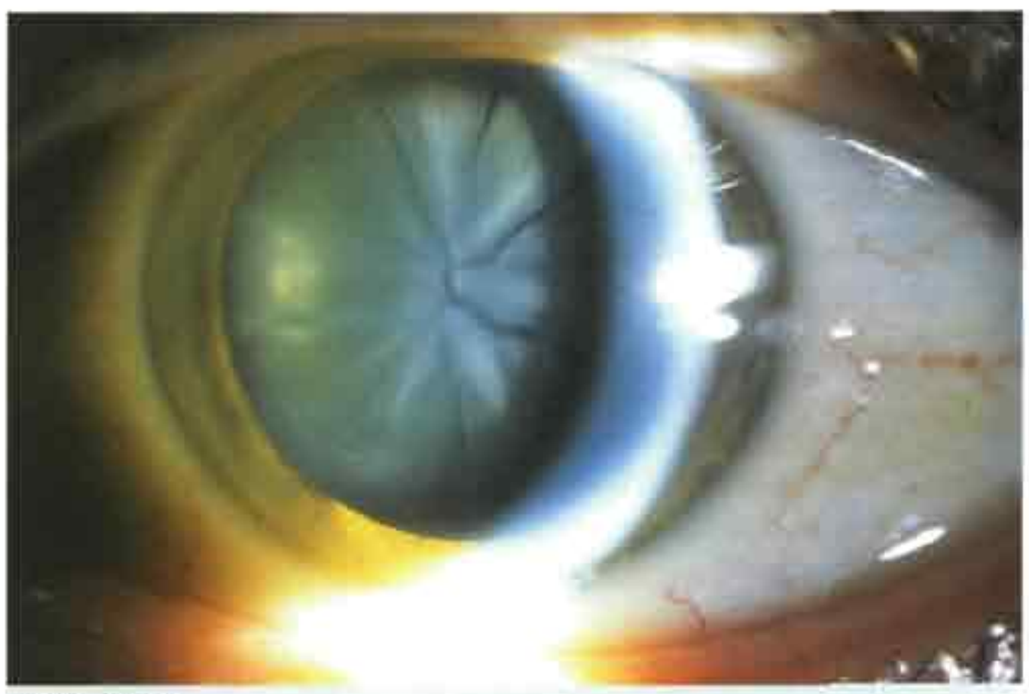


Рис. 8.20
«Розеточная» катаракта вследствие тупой травмы

ный материал откладывается на поверхности передней капсулы хрусталика и других структурах глаза (*см.* главу 9).

Медикаментозная катаракта

1. **Стероиды** (как системные, так и местные) обладают катарактогенным эффектом. Вначале возникают задние субкапсулярные помутнения хрусталика, затем вовлекается и передняя субкапсулярная область. Взаимоотношение дозы и продолжительности приема препаратов с образованием катаракты до сих пор неизвестно. Считается, что безопасным является прием менее 10 мг преднизолона (или его эквивалент) или продолжительность лечения менее 4 лет. В то же время считается, что дети более восприимчивы к катарактогенным эффектам системных стероидов. Кроме того, имеет значение индивидуальная (генетическая) восприимчивость. В связи с этим предложена концепция прерывания приема препаратов по достижении безопасных доз. Больные, у которых наблюдается развитие помутнений хрусталика, должны снижать дозы до минимума и, если возможно, перейти на прием препаратов через день, продолжая лечение основного заболевания. В случае прекращения лечения ранние помутнения могут регрессировать. Однако возможно и прогрессирование помутнений, что может стать показанием к хирургическому вмешательству.
2. **Хлорпромазин** вызывает отложения нежных, звездообразных, желто-коричневых гранул на передней капсуле в области зрачка (рис. 8.21). Возможно появление диффузных отложений гранул на эндотелии роговицы и в глубоких слоях стромы. Помутнения хрусталика и роговицы — дозозависимые и обычно необратимые. При высоких дозах (>2400 мг/сут) препарат может вызывать интоксикацию сетчатки (*см.* главу 13).
3. **Бусульфан** (милеран), применяемый для лечения хронической миелоидной лейкемии, часто может вызывать помутнения хрусталика.
4. **Амиодарон**, применяемый в терапии кардиоаритмий, примерно у 50% больных, получающих средние или высокие дозы препарата, приводит к помутнениям передней капсулы, незначительно влияющим на зрение. Может появляться воронкообразная кератопатия (*см.* главу 5).
5. **Препараты золота**, применяемые для лечения ревматоидных артритов, примерно у 50% больных через 3 года от начала лечения приводят к помутнениям передней капсулы, не влияющим на зрение.

Рис. 8.21
Отложения на передней капсуле после продолжительного приема хлорпромазина

6. **Аллопуринол**, применяемый для лечения гиперурикемии и хронической подагры, повышает риск развития катаракты у пожилых больных, если кумулятивная доза превышает 400 г или продолжительность лечения более 3 лет.

Вторичная катаракта

Вторичная (осложненная) катаракта развивается в результате некоторых первичных заболеваний глаза.

1. **Хронический передний увеит** — наиболее частая причина вторичной катаракты. К ранним проявлениям относят полихроматический блеск в области заднего полюса хрусталика (рис. 8.22), который может не прогрессировать после купирования увеита.

Рис. 8.22 Задний полихроматический блеск при хроническом переднем увеите

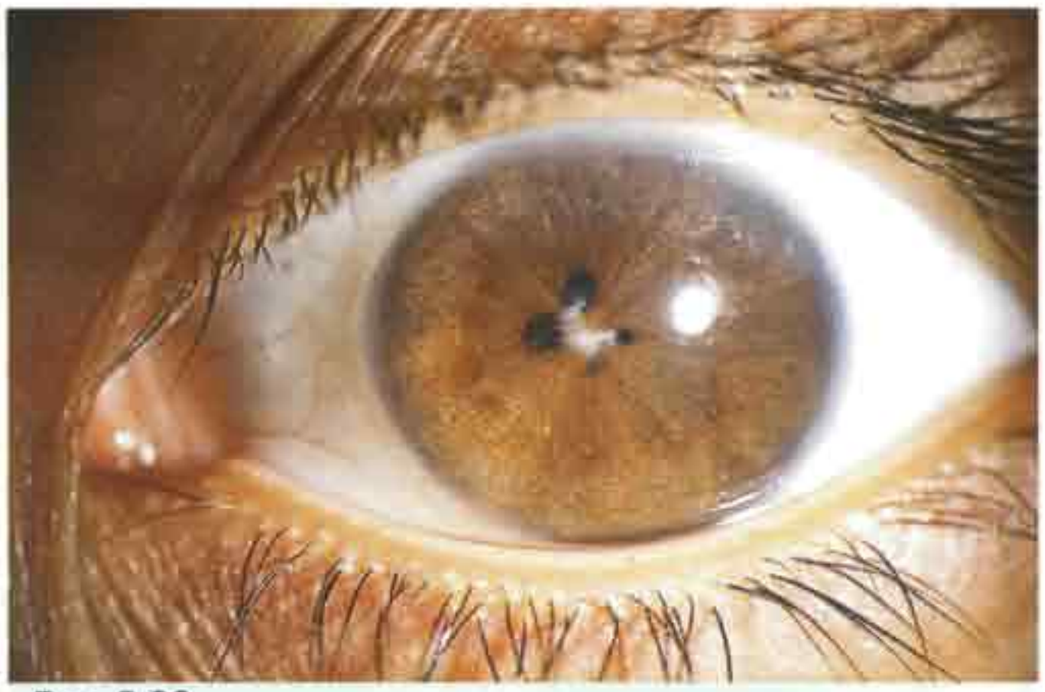


Рис. 8.23
Передняя катаракта и мощные синехии при хроническом переднем увеите

Рис. 8.24
Зрелая катаракта и задние синехии при хроническом переднем увеите

Если воспаление продолжается, развиваются помутнения передней и задней капсулы (рис. 8.23) вплоть до зрелой катаракты (рис. 8.24). Помутнения хрусталика происходят быстрее при наличии задних синехий.

2. **Острое состояние при закрытоугольной глаукоме** может вызывать маленькие, серовато-белые, передние субкапсулярные или капсулярные помутнения в проекции зрачка (рис. 8.25). Они представляют собой локальное разрушение эпителия хрусталика и являются патогномоничным признаком перенесенного острого приступа закрытоугольной глаукомы.

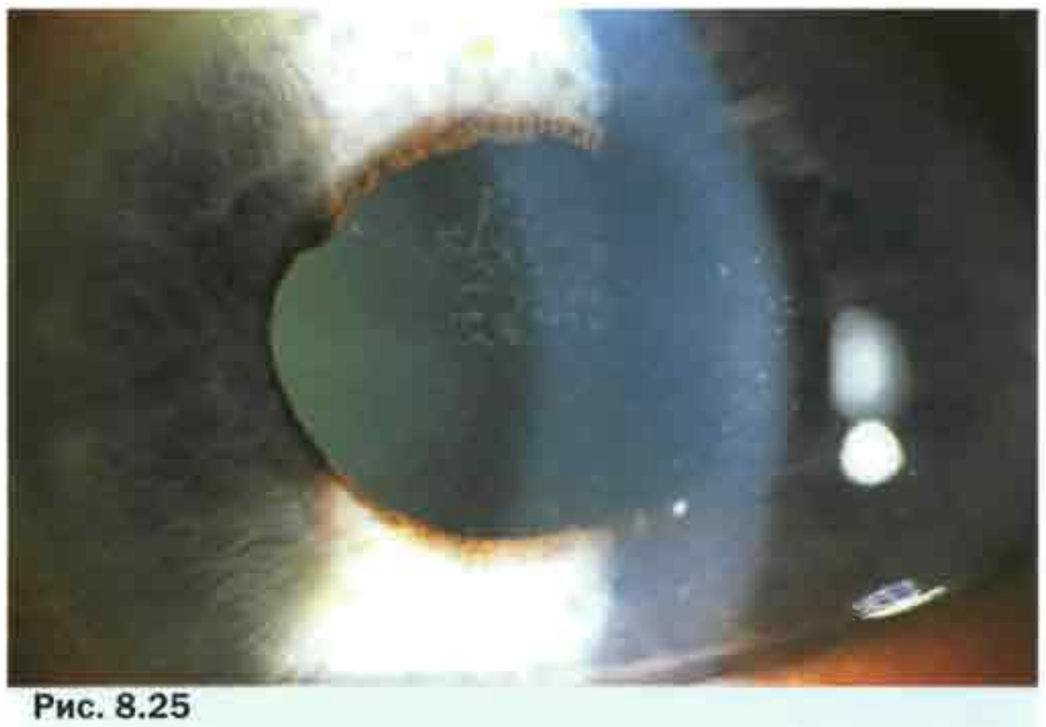


Рис. 8.25
Передняя капсулярная катаракта после острой закрытоугольной глаукомы

3. **Миопия высокой степени (осложненная)** связана с помутнениями под задней капсулой хрусталика и ранним склерозом ядра. Обычная миопия не сопровождается формированием такой катаракты.
4. **Наследственные дистрофии сетчатки** (пигментный ретинит, амавроз Leber, «атрофия спирали» и синдром Stickler) могут сопровождаться помутнениями под задней капсулой (*см.* главу 15). Экстракция катаракты иногда улучшает остроту зрения, даже если присутствуют значительные изменения сетчатки.

Лечение катаракты, связанной с возрастом

Введение

Показания к хирургическому лечению

1. **Улучшение зрения** — основная цель хирургического лечения катаракты, несмотря на различие в подходах в каждом индивидуальном случае. Операция показана только при такой степени развития катаракты, когда снижены возможности пациента в повседневной деятельности. Если пациент желает водить автомобиль или продолжать работать, снижение зрительных функций ниже требуемого уровня обусловливает необходимость хирургического лечения.
2. **Медицинские показания** к операции возникают при повреждающем воздействии катаракты на состояние глаза, например при факолитической или факоморфической глаукоме (*см.* главу 9). Хирургическое лечение также показано при необходимости визуализации сред глаза при патологии на глазном дне (например, при диабетической ретинопатии), которая

требует наблюдения и лечения с применением лазеркоагуляции.

3. **Косметические показания** — более редкие. Например, удаление зрелой катаракты на незрячем глазу с целью восстановления естественности области зрачка.

Дооперационное обследование

Помимо общего медицинского осмотра больному, направляемому на хирургическое лечение катаракты, требуется соответствующее детальное офтальмологическое обследование и особое внимание.

1. **Тест закрывания–открывания глаз**. Гетеротропия может быть свидетельством амблиопии, при которой прогноз по зрению делают с осторожностью. В случае его улучшения возможна диплопия.
2. **Зрачковый рефлекс**. Поскольку катаракта никогда не приводит к афферентному зрачковому дефекту, его выявление свидетельствует о дополнительной патологии, которая может повлиять на исход операции в отношении зрения.
3. **Придаточный аппарат глаза**. Дакриоциститы, блефариты, хронические конъюнктивиты, лагофтальм, эктропион, энтропион и новообразования слезной железы могут предрасполагать к эндофтальмитам и требуют эффективного лечения до операции.
4. **Роговица**. Широкая arcus senilis или помутнения стромы могут поставить под сомнение положительный исход операции. «Капельная» роговица (cornea guttata) указывает на эндотелиальную дисфункцию с возможностью последующей вторичной декомпенсации после операции.
5. **Передний сегмент**. Узкий угол передней камеры осложняет выполнение экстракции катаракты. Псевдоэксфолиации свидетельствуют о слабости зонулярного аппарата и возможных проблемах во время операции. Плохо расширяющийся зрачок также затрудняет операцию, что является основанием для интенсивного использования мидриатиков или планового растяжения зрачка до капсулорексиса. При слабом рефлексе с глазного дна выполнять капсулорексис опасно, поэтому рекомендовано окрашивание капсулы, например трипановым синим.
6. **Хрусталик**. Имеет значение тип катаракты: ядерные катаракты отличаются плотностью и требуют большей мощности при факоэмульсификации в отличие от кортикальных и субкортикальных катаракт, требующих меньшей мощности.
7. **Внутриглазное давление**. Необходимо иметь в виду любой тип глаукомы или глазной гипертензии.
8. **Глазное дно**. Патологии глазного дна, например связанная с возрастом макулярная дистрофия, могут повлиять на степень восстановления зрения.

Биометрия

Экстракция хрусталика меняет рефракцию глаза на 20 дптр. Афакичный глаз имеет гиперметропию высокой степени, поэтому современная хирургия катаракты включает имплантацию интраокулярной линзы вместо хирургически удаленного хрусталика. Биометрия позволяет рассчитывать оптическую силу линзы для получения эмметропии или желаемой послеоперационной рефракции. В упрощенном варианте при биометрии учитывают 2 параметра: (а) *кератометрию* — кривизну передней поверхности роговицы (наиболее крутой и наиболее плоский меридианы), выражаемую в диоптриях или миллиметрах радиуса кривизны; (б) *длину оси* — ультразвуковое (А-скан) измерение передне-заднего отрезка глаза в миллиметрах.

1. **Формула SRK**. Это, возможно, наиболее часто используемая математическая формула для расчета оптической силы ИОЛ, предложенная Sanders, Retzlaff и Kraff:
   $P = A - 2{,}5L - 0{,}9K$, где
   - P — требуемая оптическая сила линзы для достижения послеоперационной эмметропии.
   - A — А-константа, которая меняется от 114 до 119 в зависимости от ИОЛ.
   - L — передне-задний отрезок в миллиметрах.
   - K — среднее значение кератометрии, рассчитываемое в диоптриях.

   Для оптимизации точности дооперационного прогноза разработан ряд других формул, включающих дополнительные параметры, такие как глубина передней камеры, а также индивидуальные особенности хирурга.
2. **Послеоперационная рефракция**. Эмметропия является наиболее идеальным послеоперационным вариантом рефракции: очки требуются только для фиксации близкого объекта (поскольку ИОЛ не способна к аккомодации). На практике большинство хирургов рассчитывают рефракцию до миопии слабой степени (около 0,25 дптр), чтобы избежать возможной ошибки биометрии. Это связано с тем, что для большинства пациентов слабая степень миопии более приемлема и даже имеет преимущества по сравнению с послеоперационной гиперметропией, при которой требуются очки для фиксации близкого и дальнего объектов, что не совсем удобно. При расчете послеоперационной рефракции необходимо учитывать особенности парного глаза. Если для него требуется коррекция с высокой рефракцией и операция на нем не показана, то послеоперационная рефракция другого глаза должна быть в пределах 2 дптр для того, чтобы избежать проблем бинокулярного несоответствия.

Анестезия

Для большинства внутриглазных операций местная анестезия не всегда имеет преимущества перед общей. На выбор обычно влияют предпочтения пациента и клиническое заключение хирургической группы. Хирургия катаракты в условиях дневного стационара под местной анестезией менее опасна и обычно предпочтительна для пациента и хирурга, экономически выгодна и является вариантом выбора.

1. **Ретробульбарную** анестезию производят в мышечную воронку за глазным яблоком вблизи цилиарного

ганглия. Этот вид анестезии вызывает акинезию с полным или значительным ограничением движения глаз. Для проведения ретробульбарной инъекции требуются соответствующие знания и опыт. Изредка она может сопровождаться такими серьезными осложнениями, как кровотечение в орбиту, перфорация глазного яблока, интраваскулярная инъекция, повреждение зрительного нерва и анестезия ствола мозга. К временным осложнениям относят птоз и диплопию. При ретробульбарной инъекции часто требуется отдельная анестезия для паралича круговых мышц глаза.

2. **Перибульбарную** анестезию производят через кожу или конъюнктиву. По сравнению с ретробульбарной анестезией здесь требуется не одна инъекция и более высокая доза анестетика. Риск анестезии ствола мозга снижается, т.к. игла короче, но есть вероятность геморрагий и перфорации.
3. **Парабульбарная (субтеноновая)** анестезия — это проведение канюли с тупым концом через отверстие в конъюнктиве и теноновой капсуле в 5 мм от лимба в субтеноновое пространство. Анестетик вводят за экватор глазного яблока. Несмотря на хороший эффект и минимальные осложнения, акинезия при этом не всегда достигается.
4. **Местная внутрикамерная** анестезия осуществляется первичным поверхностным обезболиванием каплями или гелем (проксиметакаин 0,5%, лигнокаин 4%) с последующей внутрикамерной инфузией разбавленного анестетика, не содержащего консервантов.

Интраокулярные линзы

Основные аспекты

1. **Расположение**. ИОЛ состоит из оптической (центральный элемент преломления) и гаптической части, которая соприкасается с такими структурами глаза, как капсульный мешок, цилиарная борозда или угол передней камеры, чем обеспечивается оптимальное и стабильное положение (центрирование) оптической части. Современная хирургия катаракты с сохранением капсульного мешка позволяет идеально располагать ИОЛ внутри него. Однако такие осложнения, как разрыв задней капсулы, могут создать необходимость альтернативного расположения ИОЛ. Если ИОЛ расположены в задней камере (гаптическая часть находится в цилиарной борозде), их обозначают как ЗК-ИОЛ; если ИОЛ расположены в передней камере (гаптическая часть находится в углу передней камеры), их обозначают как ПК-ИОЛ.
2. **Моделей** ИОЛ очень много и продолжают создаваться новые. Линзы могут быть жесткими или гибкими. Для имплантации жестких ИОЛ длина разреза больше диаметра оптической части (около 5–6,6 мм). Гибкие ИОЛ можно сгибать пинцетом или помещать в инжектор и имплантировать через меньший разрез (около 2,5–3 мм). Гаптическая часть сделана из полиметилметакрилата, полипропилена (пролина) или полиамида и может иметь форму петли или пластинки. В монолитных ИОЛ гаптическая и оптическая части сделаны из одинаковых материалов и не имеют мест соединений. В ИОЛ, состоящих из трех частей, оптическая и гаптическая части сделаны из разных материалов и обязательно соединены между собой. Оптическая часть может иметь разные размеры и форму. Обычные ИОЛ — монофокальные, но недавно были разработаны мультифокальные ИОЛ, обеспечивающие лучшее зрение.
3. **Жесткие ИОЛ** полностью сделаны из ПММА. Состав ПММА зависит от технологического процесса. ИОЛ, изготовленные методом нагнетания материала в формы и токарной обработки, состоят из высокомолекулярного ПММА, а методом отливки с помощью форм — из низкомолекулярного. Современные жесткие ИОЛ — монолитные, что обусловливает их максимальную стабильность и фиксацию.
4. **Гибкие ИОЛ** сделаны из следующих материалов:
   а) силиконовые — гаптические в форме неполной петли (состоят из 3 частей) или пластинки (монолитные); вызывают минимальные помутнения задней капсулы по сравнению с ИОЛ из ПММА;
   б) акриловые — состоят из 1 или 3 частей, могут быть гидрофобными (содержание воды <1%) или гидрофильными (содержание воды 18–35%). Некоторые акриловые ИОЛ не вызывают помутнений задней капсулы;
   в) гидрогелевые — сходны с гидрофильными акриловыми ИОЛ, с высоким содержанием воды (38%) и могут состоять только из 3 частей;
   г) колламерные — изготовлены из смеси коллагена и гидрогеля, разработаны недавно.

Хирургия катаракты

Основные виды

1. **Экстракапсулярная экстракция катаракты** требует относительно длинного периферического лимбального разреза (8–10 мм), через который производят выведение ядра хрусталика и аспирацию кортикальных масс с сохранением задней капсулы, затем вводят ИОЛ.
2. **Факоэмульсификация** стала наиболее предпочтительным методом экстракции катаракты за последние 10 лет. Прикрепленная к рукоятке маленькая полая игла, чаще титановая, содержащая пьезоэлектрический кристалл, вибрирует в продольном направлении с частотой ультразвука. Кончик подводят к ядру хрусталика, по мере эмульсификации ядра образуется полость, аспирационно-ирригационная система выводит материал эмульсификации. Затем вводят ИОЛ либо в сложенном виде, либо путем инъекции через меньший разрез, чем при ЭЭК. Меньший разрез обеспечивает безопасность операции, т.к. исключает возможность декомпрессии глаза и снижает вероятность интраоперационных осложнений (супрахориоидального кровоизлияния, мелкой передней камеры, выпадения стекловидного тела в случае разрыва задней капсулы).

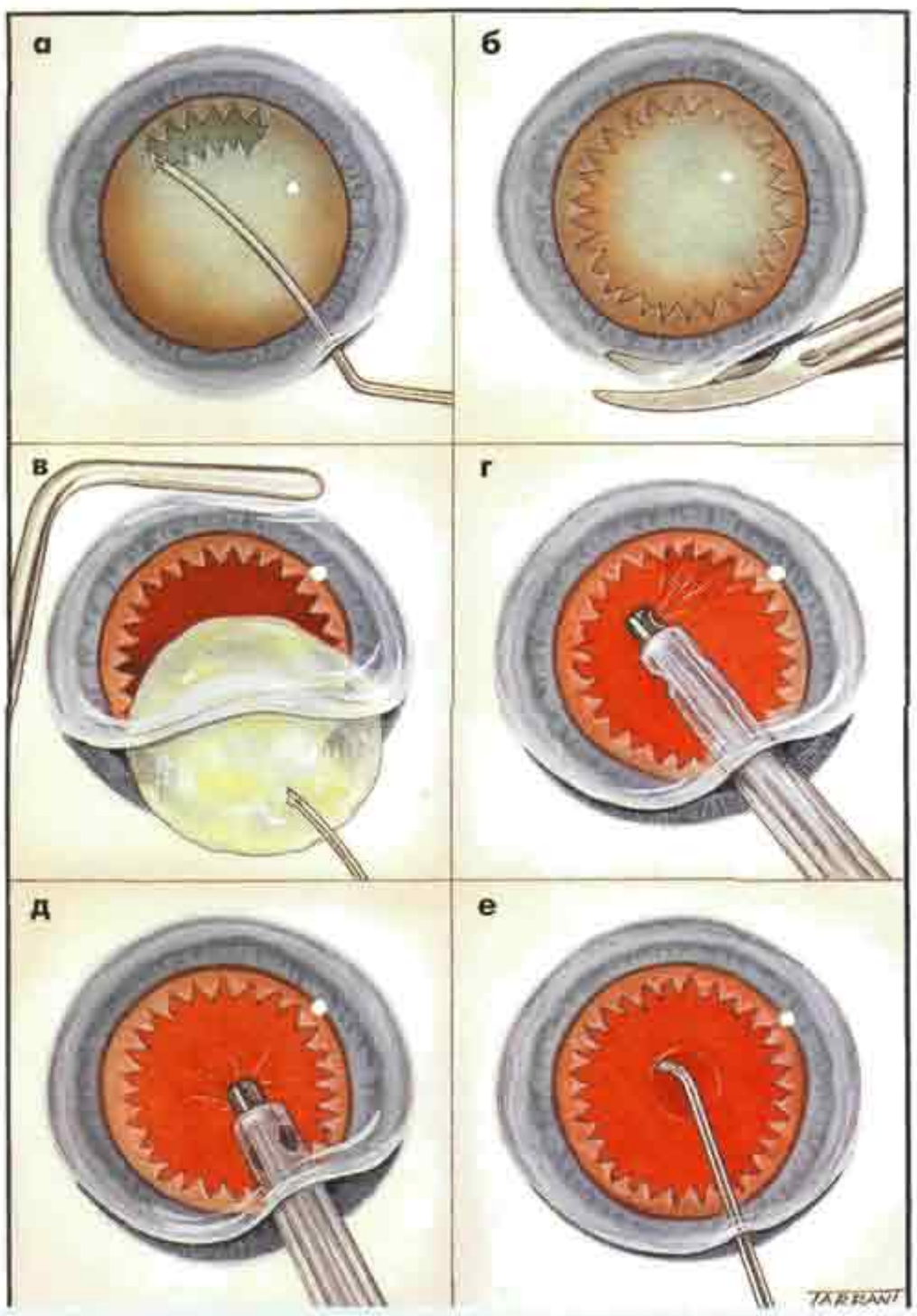


Рис. 8.26
Экстракапсулярная экстракция катаракты (см. текст)

Данный метод связан с незначительным послеоперационным астигматизмом и ранней стабилизацией рефракции (обычно в течение 3 нед). Связанные с разрезом послеоперационные осложнения (например, выпадение радужки) почти исключены.

Техника экстракапсулярной экстракции

1. После периферической насечки роговицы ближе к лимбу переднюю камеру перфорируют кератомом.
2. В переднюю камеру вводят вискоэластик (гиалуронат натрия или гидроксиметилпропилцеллюлоза), который поддерживает глубину передней камеры и защищает эндотелий роговицы.
3. В переднюю камеру вводят цистотом и производят несколько маленьких радиальных разрезов передней капсулы по всей окружности 360° (рис. 8.26а). Такая техника получила название капсулотомии по типу «консервного ножа». В качестве альтернативы можно применить капсулорексис — круговое вскрытие передней капсулы.
4. Выполняют окончательный разрез ножницами по лимбальной насечке (рис. 8.26б).
5. Проводят гидродиссекцию для выведения хрусталиковых масс из капсульной сумки путем введения сбалансированного солевого раствора с помощью специальной канюли с тупым концом (Rycroft) между краем капсулы и корой хрусталика на периферии.
6. Ядро выводят, надавливая на область верхнего и нижнего лимба (рис. 8.26в) или используя петлю.
7. Кончик инфузионно-аспирационной канюли вводят в переднюю камеру и проводят под капсулой хрусталика по направлению к меридиану 6 часа. Кортикальные массы собираются в отверстие канюли за счет создания вакуума (рис. 8.26г).
8. Кору хрусталика отодвигают в центр и аспирируют под прямым визуальным контролем. Эти действия последовательно повторяют до полного выведения масс. При этом важно действовать осторожно, чтобы не аспирировать заднюю капсулу и не вызвать ее разрыв и ряд сопутствующих осложнений. Признаком аспирации капсулы является появление тонких полосок, радиально направленных от отверстия канюли (рис. 8.26д). Аспирацию необходимо прервать и активировать ирригацию для освобождения капсулы.

> ***NB:*** Обе части гаптики предпочтительнее помещать в капсульную сумку (рис. 8.27д, внизу), чем в цилиарную борозду (рис. 8.27д, вверху).

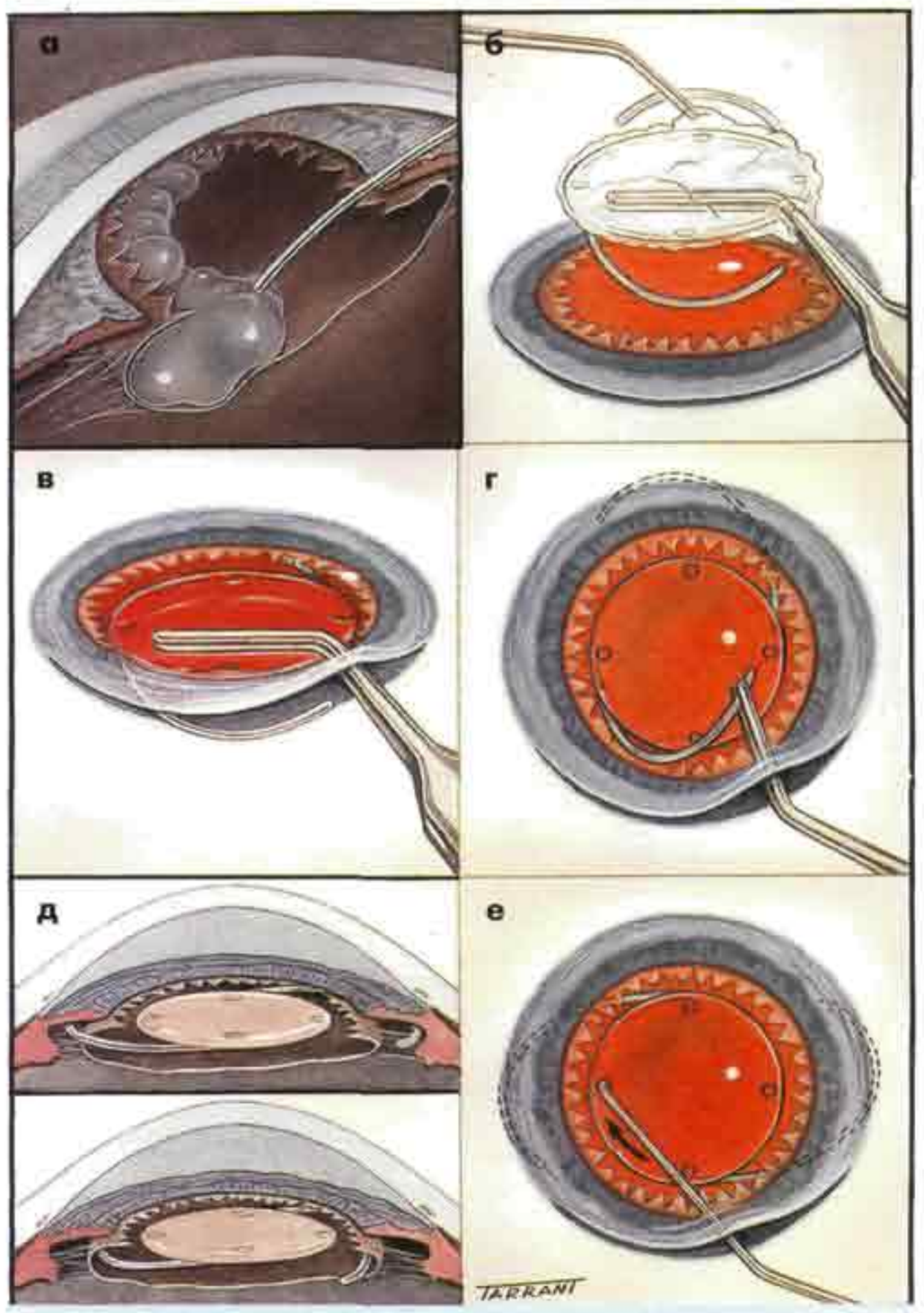


Рис. 8.27
Экстракапсулярная экстракция катаракты (см. текст)

9. Необходимо освободить заднюю капсулу от мелких остаточных масс (рис. 8.26е).
10. Вискоэластик вводят в капсульный мешок для облегчения последующей имплантации ИОЛ (рис. 8.27а).
11. ИОЛ захватывают за оптическую часть и погружают так, чтобы передняя поверхность покрылась вискоэластиком (рис. 8.27б).
12. Поддерживающую часть гаптики вводят через края разреза и заправляют в капсульный мешок по направлению к меридиану 6 часа (рис. 8.27е).
13. Край верхней гаптики захватывают пинцетом и также заправляют в капсульный мешок (рис. 8.27г).
14. ИОЛ поворачивают до горизонтальной позиции при помощи крючка, введенного в отверстия линзы (рис. 8.27е).
15. Для сужения зрачка вводят ацетилхолин (miochol) в переднюю камеру, вискоэластик аспирируют, накладывают шов.

Факоэмульсификация

Эта техника постоянно меняется, существуют много разных ее вариантов. Основные этапы классической техники следующие:

1. Производят самогерметизирующийся тоннельный разрез с проникновением в переднюю камеру на периферии роговицы, желательно темпорально, или склеральный тоннельный разрез, чаще сверху.
2. Вводят в переднюю камеру вискоэластик.
3. Делают второй разрез на периферии роговицы в проекции справа от первого разреза.
4. Выполняют капсулорексис (рис. 8.28а).
5. Гидродиссекция вызывает подвижность ядра (рис. 8.28б). Ретрокортикальная «волна жидкости», видимая над рефлексом с глазного дна, является свидетельством завершенности гидродиссекции.
6. Рассекают ядро наконечником фако с созданием борозды. После поворота ядра при помощи инструмента, введенного через второе отверстие, создают перекрестную борозду (рис. 8.28в).
7. Подводят наконечник фако и второй инструмент к противоположным краям борозды.
8. При действии силы в противоположном направлении происходит расщепление ядра у основания борозды (рис. 8.28г).
9. После поворота ядра на 90° таким же способом производят расщепление перпендикулярной борозды.
10. Затем выполняют фрагментацию, эмульсификацию и аспирацию каждого квадранта ядра (рис. 8.28д).
11. Аспирируют остаточные кортикальные массы (рис. 8.28е).
12. Вводят вискоэластик для расправления капсульной сумки.
13. Увеличивают при необходимости длину разреза и вводят ИОЛ.
14. Аспирируют вискоэластик.
15. Самогерметизирующийся разрез не требует наложения швов.

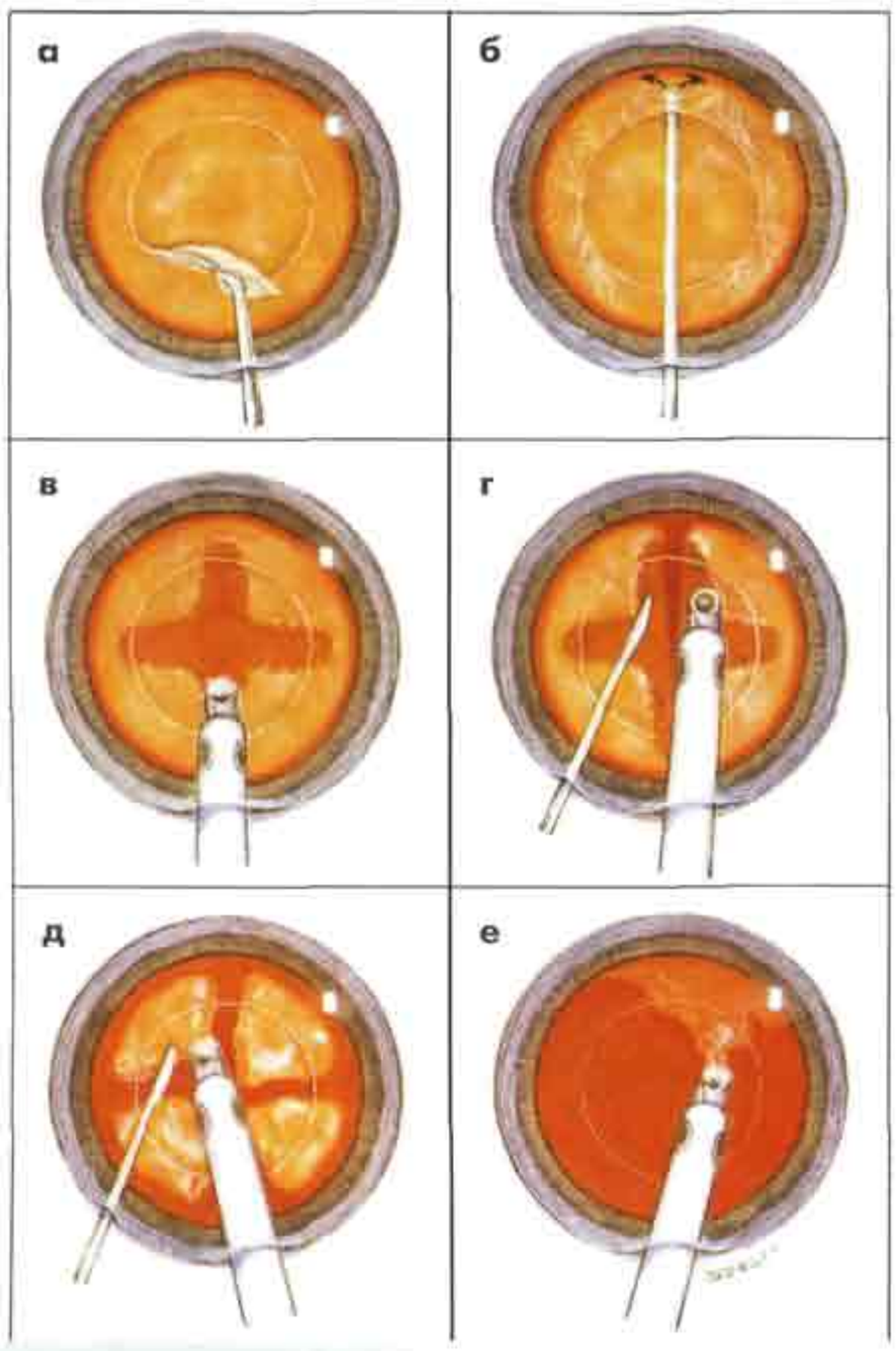


Рис. 8.28
Факоэмульсификация (см. текст)

Интраоперационные осложнения

Разрыв задней капсулы

Это является достаточно серьезным осложнением, т.к. может сопровождаться потерей стекловидного тела, миграцией хрусталиковых масс кзади и реже — экспульсивным кровотечением. При несоответствующем лечении к отдаленным последствиям потери стекловидного тела относят подтянутый кверху зрачок, увеит, помутнения стекловидного тела, синдром «фитиля», вторичную глаукому, дислокацию ИОЛ кзади, отслойку сетчатки и хронический кистовидный отек макулы.

1. Признаки

- Внезапное углубление передней камеры и мгновенное расширение зрачка.
- Провал ядра, невозможность подтягивания его к кончику зонда.
- Вероятность аспирации стекловидного тела.
- Хорошо видна разорванная капсула или стекловидное тело.

2. Тактика зависит от этапа операции, на котором произошел разрыв, его величины и от наличия или отсутствия выпадения стекловидного тела. К основным правилам относят:

а) введение вискоэластика за ядерные массы с целью

выведения их в переднюю камеру и предотвращения грыжи стекловидного тела;
б) введение специального глайда за хрусталиковые массы, чтобы закрыть дефект в капсуле;
в) выведение фрагментов хрусталика введением вискоэластика или удаление их с помощью фако;
г) *полное удаление стекловидного тела из передней* камеры и области разреза витреотомом;
д) решение об имплантации ИОЛ должно быть принято с учетом следующих критериев:
- Если хрусталиковые массы в большом количестве попали в полость стекловидного тела, ИОЛ не должна быть имплантирована, т.к. она может мешать визуализации глазного дна и проведению успешной витрэктомии pars plana (*см.* далее). Имплантацию ИОЛ можно комбинировать с витрэктомией.
- При небольшом разрыве задней капсулы возможна осторожная имплантация ЗК-ИОЛ в капсульную сумку.
- При большом разрыве и особенно при интактном переднем капсулорексисе возможна фиксация ЗК-ИОЛ в цилиарной борозде с помещением оптической части в капсульную сумку.
- Недостаточная поддержка капсулы может создать необходимость подшивания ИОЛ в борозде или имплантации ПК-ИОЛ с помощью глайда (рис. 8.29). Однако ПК-ИОЛ вызывают больше осложнений, включая буллезную кератопатию, гифему, складки радужки и неравномерность зрачка.

Заднее выпадение хрусталиковых масс

Дислокация фрагментов хрусталика в стекловидное тело (рис. 8.30) после разрыва зонулярных волокон или

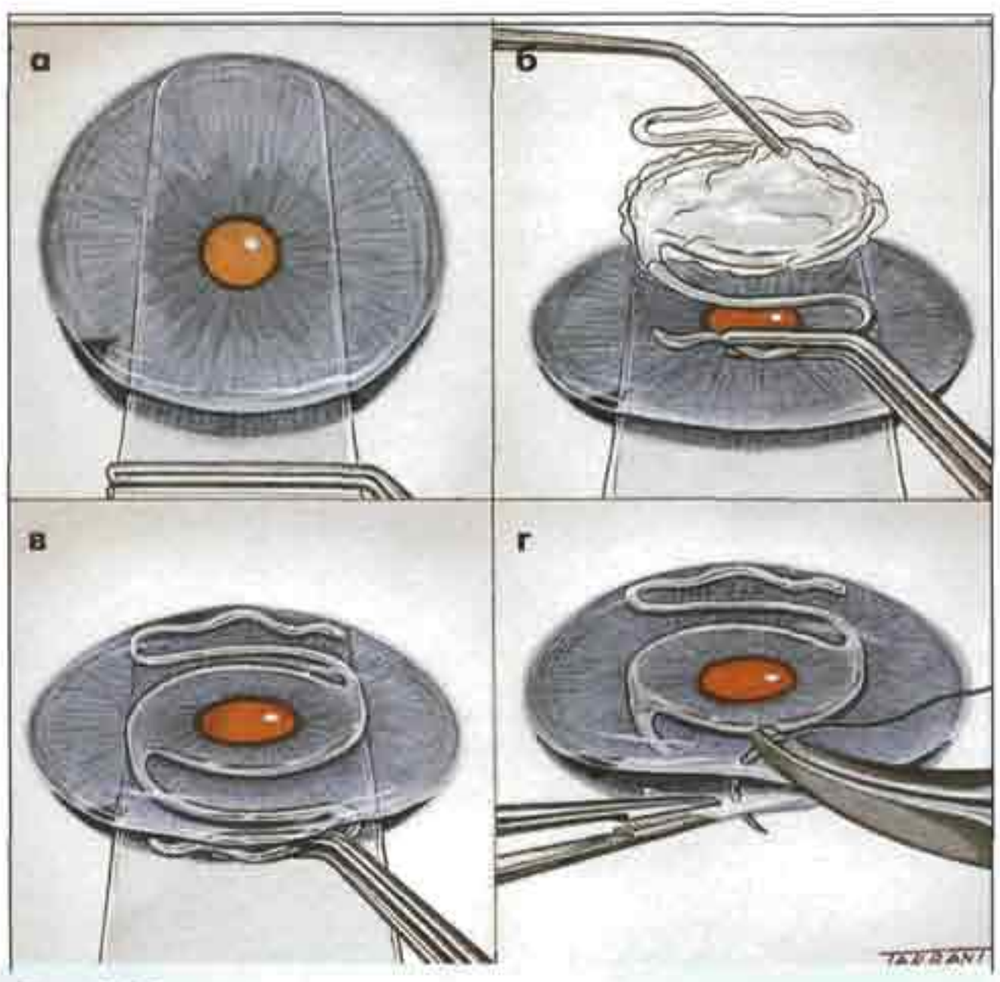


Рис. 8.29
Введение интраокулярной линзы в переднюю камеру

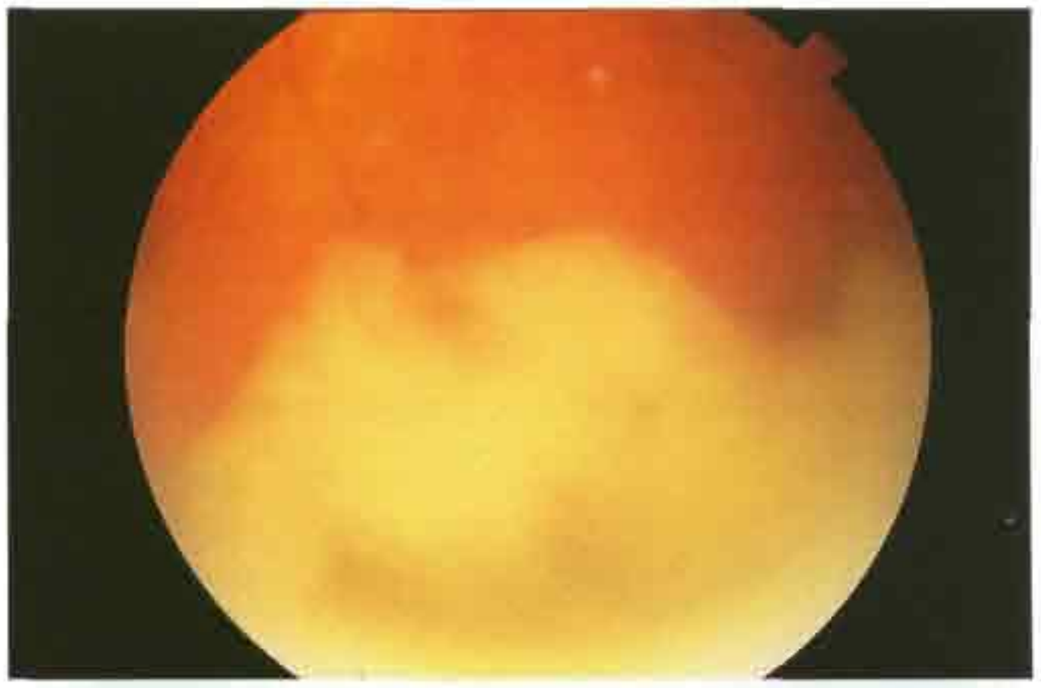


Рис. 8.30
Ядерный материал в стекловидном теле

NB: Возможны случаи, когда добиться правильной позиции даже для ПК-ИОЛ невозможно. Тогда надежнее отказаться от имплантации и принять решение о коррекции афакии при помощи контактной линзы или вторичной имплантации ИОЛ в более поздние сроки.

задней капсулы — явление редкое, но опасное, т.к. может приводить к глаукоме, хроническим увеитам, отслойке сетчатки и хроническому кистовидному отеку макулы. Эти осложнения чаще связаны с фако, чем с ЭЭК. Вначале необходимо провести лечение по поводу увеита и глаукомы, затем пациент должен быть направлен к витреоретинальному хирургу для проведения витрэктомии и удаления хрусталиковых фрагментов.

1. **Сроки операции** противоречивы. Одни предлагают удалять остатки в течение 1 нед, т.к. более позднее удаление влияет на восстановление зрительных функций. Другие рекомендуют отложить операцию на 2–3 нед и провести курс лечения по поводу увеита и повышенного ВГД. Гидратация и смягчение хрусталиковых масс в процессе лечения облегчает их удаление при помощи витреотома (*см.* далее).
2. **Хирургическая техника** включает витрэктомию pars plana и удаление мягких фрагментов витреотомом. Более плотные фрагменты ядра соединяют введением вязких жидкостей (например, перфлюорокарбона) и дальнейшей эмульсификацией фрагматомом в центре полости стекловидного тела либо выведением через роговичный разрез или склеральный карман. Альтернативный метод удаления плотных ядерных масс — их дробление с последующей аспирацией.

Задняя дислокация ИОЛ

Дислокация ЗК-ИОЛ в полость стекловидного тела — *явление редкое и сложное, свидетельствующее о неправильной* имплантации. Оставление ИОЛ может привести к витреальной геморрагии, отслойке сетчатки, увеиту и хроническому кистовидному отеку макулы. Лечение — витрэктомия с удалением, репозицией или заменой ИОЛ.

При адекватной капсульной поддержке возможна репозиция той же ИОЛ в цилиарную борозду. При неадекватной капсульной поддержке возможны следующие варианты: (а) удаление ИОЛ и афакия, (б) удаление ИОЛ и замена ее на ПК-ИОЛ, (в) склеральная фиксация той же ИОЛ нерассасывающимся швом, (г) имплантация ирис-клипс линзы.

Супрахориоидальное кровоизлияние

Кровоизлияние в супрахориоидальное пространство может быть следствием экспульсивного кровотечения, иногда сопровождающееся выпадением содержимого глазного яблока. Это грозное, но редкое осложнение, маловероятное при факоэмульсификации. Источником кровоизлияния является разрыв длинных или задних коротких цилиарных артерий. Способствующими факторами являются пожилой возраст, глаукома, увеличение передне-заднего отрезка, сердечно-сосудистые заболевания и потеря стекловидного тела, хотя точная причина кровотечения не известна.

1. **Признаки** (в порядке проявления)
   - Нарастающее измельчение передней камеры, повышение ВГД, пролапс радужки.
   - Вытекание стекловидного тела, исчезновение рефлекса и появление темного бугорка в области зрачка.
   - В острых случаях все содержимое глазного яблока может вытечь через область разреза.
2. **Немедленные действия** включают закрытие разреза. Задняя склеротомия, хотя и рекомендована при этом, может усилить кровотечение и привести к потере глаза. После операции больному назначают местные и системные стероиды для купирования внутриглазного воспаления.
3. **Последующая тактика**
   *а) **ультразвуковое исследование*** используют для оценки степени выраженности возникших изменений (рис. 8.31);
   *б) **операция*** показана через 7–14 дней после разжижения сгустков крови. Кровь дренируют, выполняют витрэктомию с заменой воздух/жидкость (рис. 8.32). Несмотря на неблагоприятный прогноз по зрению, в некоторых случаях возможно сохранение остаточного зрения.

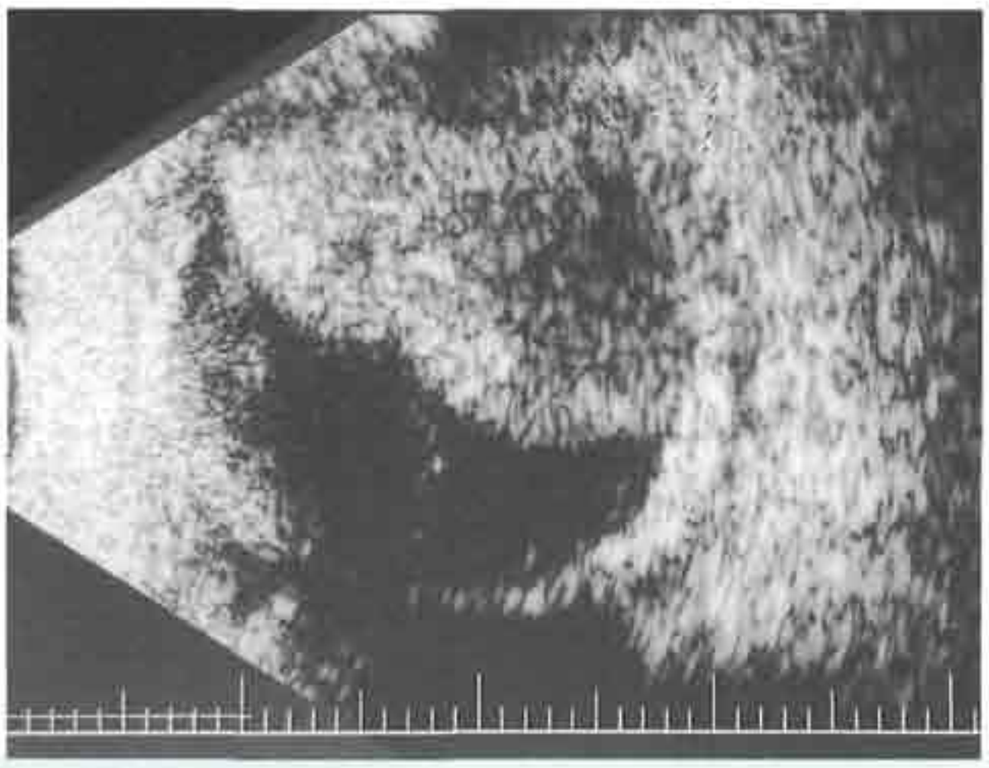


Рис. 8.31
УЗИ при обширной супрахориоидальной геморрагии

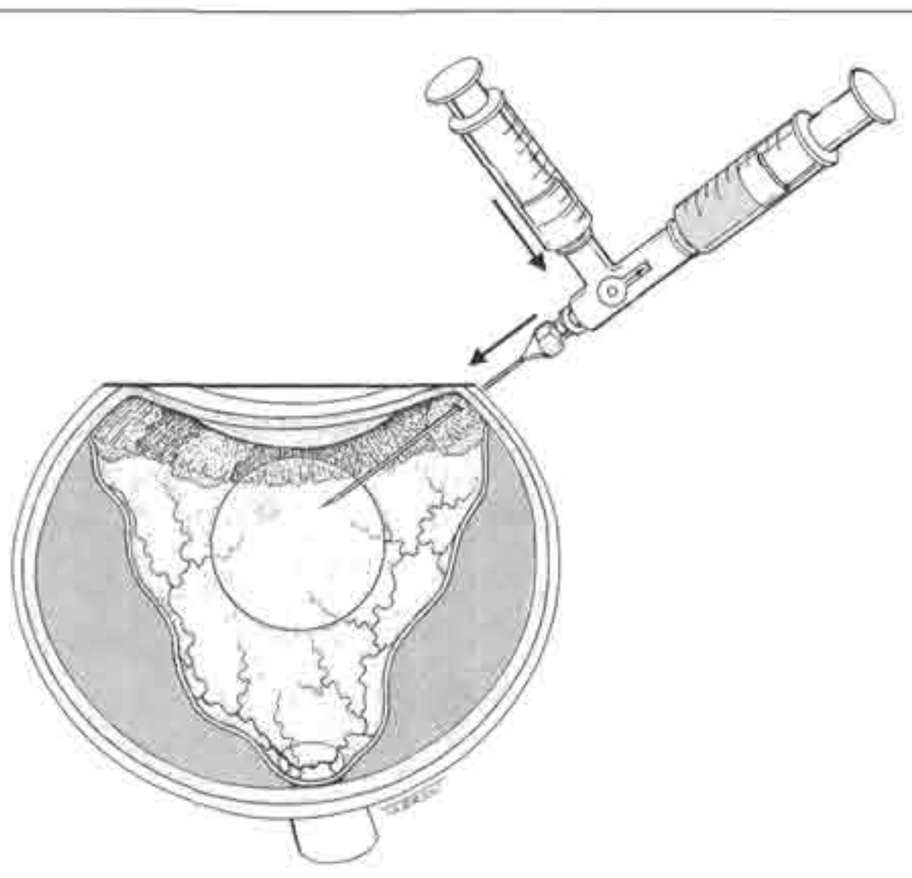


Рис. 8.32
Витрэктомия с заменой воздух/жидкость при экспульсивной геморрагии

Острый послеоперационный эндофтальмит

Причины

Острый эндофтальмит относят к крайне тяжелым осложнениям, возникающим в 1 из 1000 случаев.

1. **Возбудителями** чаще всего являются коагулазоотрицательные стафилококки (например, *Staph. epidermidis)*, грамположительные (например, *Staph. aureus*) и грамотрицательные (например, *Pseudomonas* sp., *Proteus* sp.) микроорганизмы.
2. **Источник инфекции** выявляют с трудом. Наиболее частым виновником принято считать собственную бактериальную флору век, конъюнктивы и слезных канальцев. К другим потенциальным источникам инфекции относят инфицированные растворы, инстру-

Рис. 8.33
Инфекция слезного мешка на артифакичном глазу

менты, окружающую среду, в том числе персонал операционной.

Профилактика

Оптимальная профилактика все еще не определена. Однако могут быть полезны следующие меры.

Рис. 8.34
Дооперационная инстилляция повидон-йодина

1. **Дооперационное лечение** уже существующих инфекций, таких как стафилококковый блефарит, конъюнктивит, дакриоцистит, а у лиц с протезами — санация контралатеральной полости (рис. 8.33).
2. **Инстилляция повидон-йодина** до операции:
   а) коммерчески доступный 10% раствор бетадина, используемый для обработки кожи, разбавляют физиологическим раствором до получения 5% концентрации;
   б) две капли разбавленного раствора закапывают в конъюнктивальный мешок за несколько минут до операции (рис. 8.34), а осторожные манипуляции способствуют распределению раствора по поверхности глаза. Этот раствор можно применять для обработки век перед наложением векорасширителя (рис. 8.35);
   в) перед началом операции производят ирригацию глазного яблока физиологическим раствором.
3. **Тщательная установка векорасширителя**, подразумевающая изоляцию ресниц и краев век (рис. 8.36).
4. **Профилактическое введение антибиотиков**
   а) послеоперационное введение антибиотика в субтеноновое пространство применяется широко, но свидетельств эффективности метода недостаточно;

Рис. 8.35
Обработка кожи повидон-йодином

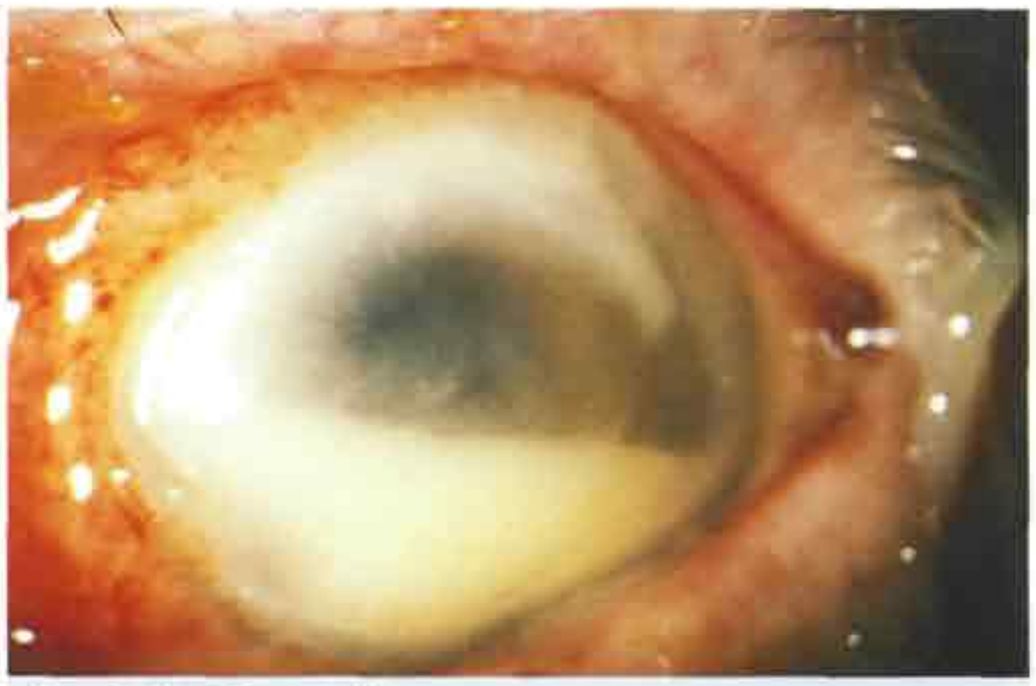


Рис. 8.37 Обширный гипопион при остром послеоперационном эндофтальмите

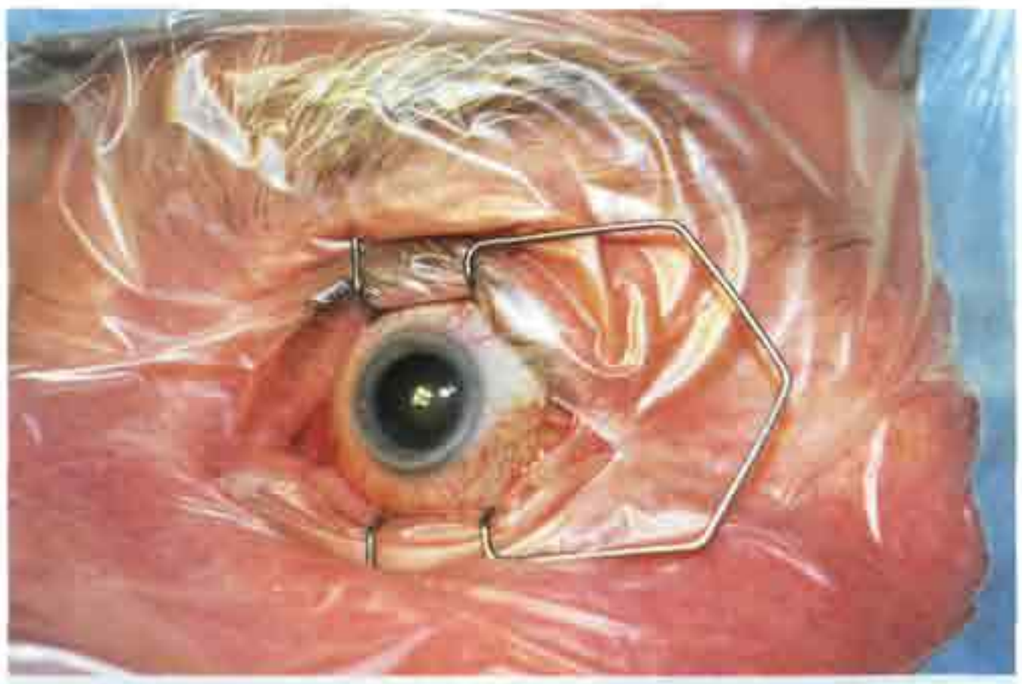


Рис. 8.36
Изолирование век от операционного поля

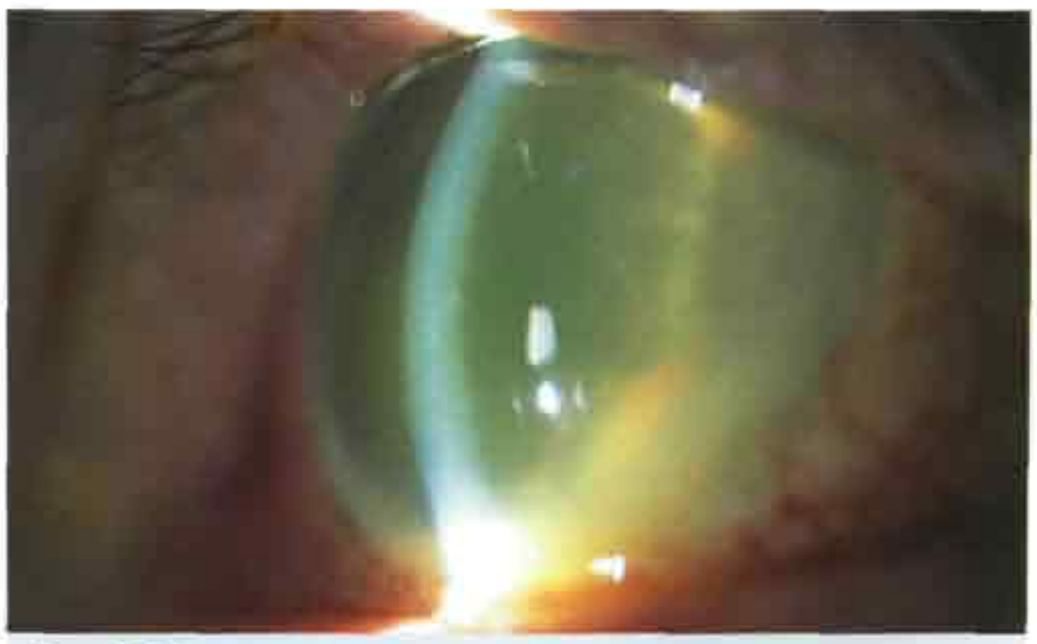


Рис. 8.38
Фибринозный экссудат и маленький гипопион при остром послеоперационном эндофтальмите

б) интраоперационная ирригация передней камеры с добавлением антибиотиков (ванкомицина) в раствор для инфузии может быть эффективной мерой, но в то же время способствовать появлению резистентных штаммов бактерий.

Клиническая картина

Выраженность эндофтальмита зависит от вирулентности возбудителя.

1. **Крайне тяжелый** характеризуется болью, значительным снижением зрения, отеком век, хемозом, инъекцией конъюнктивы, гноевыделением, инфильтратами роговицы и большим гипопионом (рис. 8.37).
2. **Средней тяжести** характеризуется выпадением фибринозного экссудата в переднюю камеру, меньшим гипопионом (рис. 8.38), витреитом, отсутствием рефлекса с глазного дна и невозможностью офтальмоскопии даже в непрямом свете (рис. 8.39).
3. **Легкая форма** может сопровождаться только незначительной болью, отсутствием или небольшим гипопионом (рис. 8.40) и сохранением некоторого рефлекса с глазного дна с возможностью частичной офтальмоскопии непрямым офтальмоскопом.

NB: Определение интервала времени от операции до развития симптомов эндофтальмита может быть полезным для предположения о возбудителе процесса. Например:

- *Staph. aureus* и грамположительные бактерии обычно присутствуют на 2–4 день после операции с выраженным эндофтальмитом.
- *Staph. epidermidis* и коагулазонегативные кокки обычно появляются на 5–7 день операции с менее выраженными симптомами.

Дифференциальная диагностика

1. **Остатки хрусталиковых масс** в передней камере (рис. 8.41) или стекловидном теле могут спровоцировать острый передний увеит.
2. **Токсическая реакция** возможна на ирригационную жидкость или инородные материалы, использованные во время операции. Реже на передней поверхности ИОЛ развивается выраженная фибринозная пленка (рис. 8.42). При этом эффективны большие дозы стероидов (местно или парабульбарно) в соче-

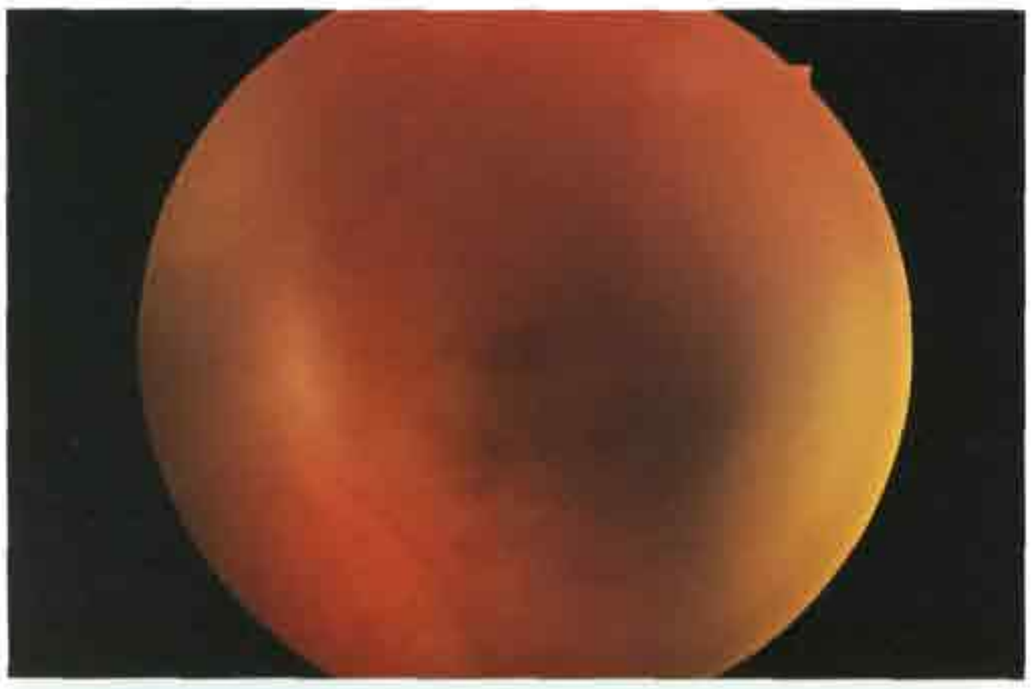


Рис. 8.39 Помутнения стекловидного тела при остром послеоперационном эндофтальмите

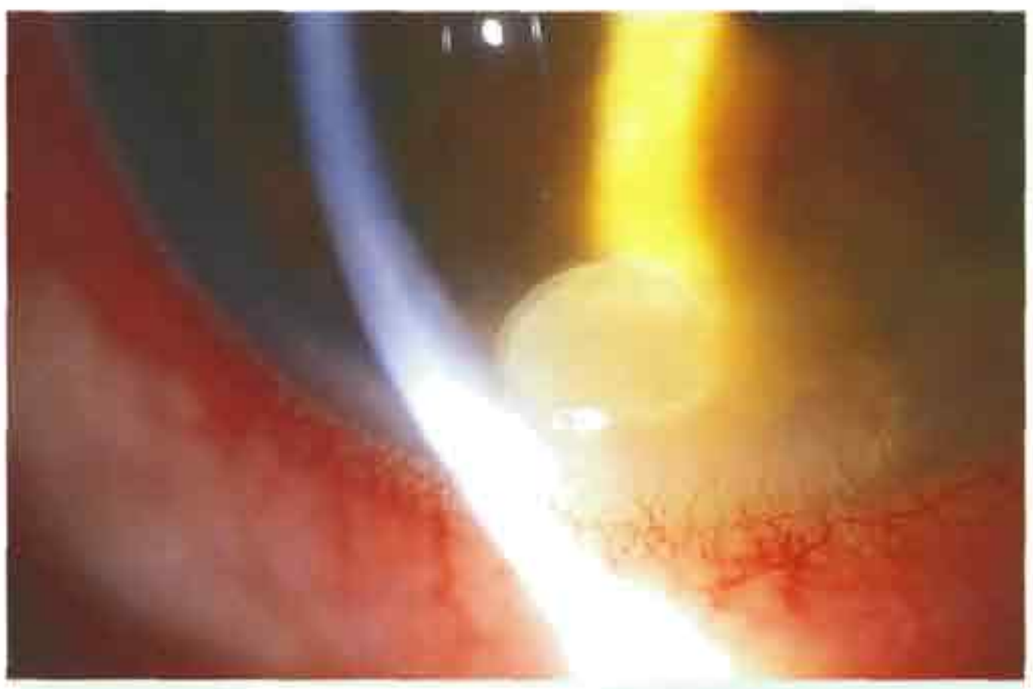


Рис. 8.41 Остатки хрусталиковых масс в передней камере

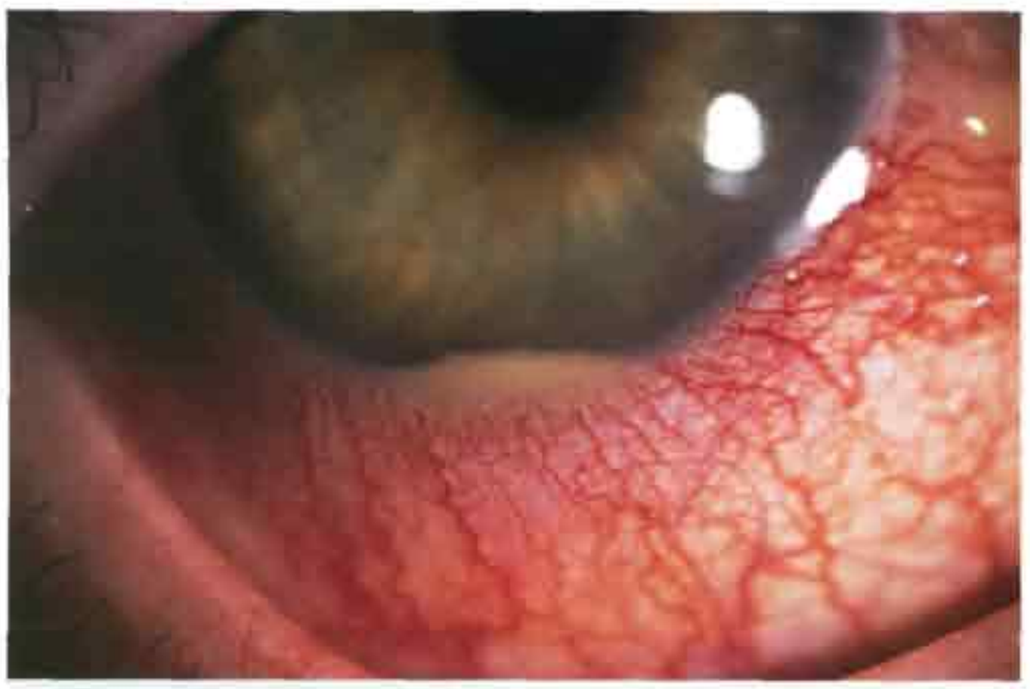


Рис. 8.40 Маленький гипопион при остром послеоперационном эндофтальмите

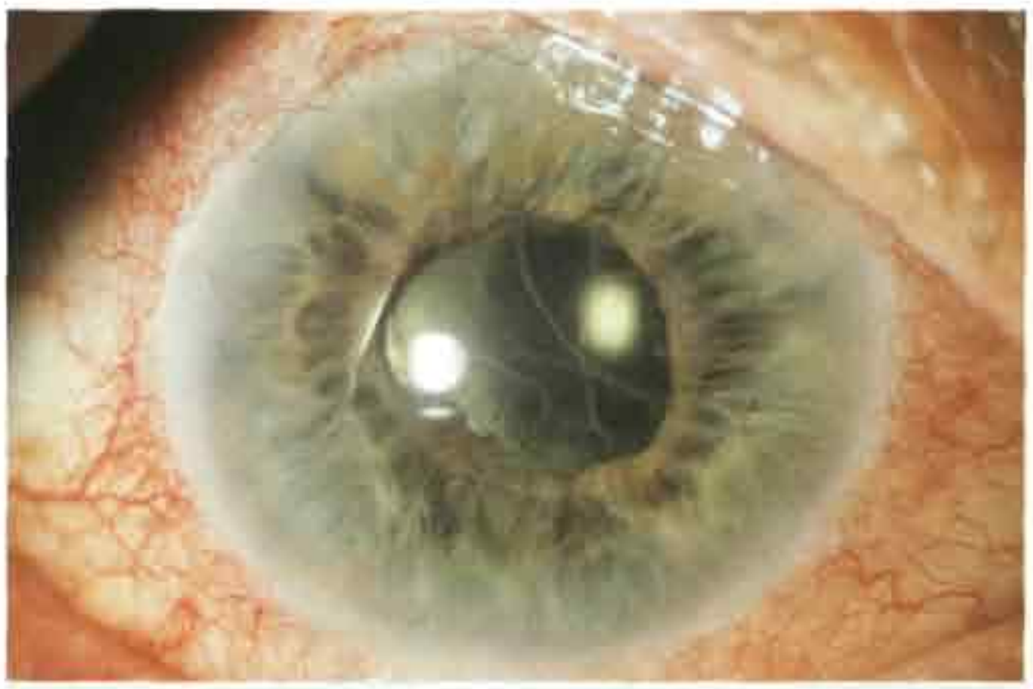


Рис. 8.42 Стерильная фибринозная реакция после экстракции катаракты

тании с циклоплегиками, однако возможно образование синехий с ИОЛ.

3. **Сложная или продолжительная операция** приводит к отеку роговицы и увеиту, выявляемому непосредственно в постоперационном периоде.

Лечение

1. **Выявление возбудителя** в водянистой влаге или стекловидном теле является подтверждением диагноза. Однако отрицательная реакция не исключает наличие инфекции. Забор материала в операционной состоит в следующем:
   а) образец водянистой влаги объемом 0,1 мл берут путем аспирации иглой на туберкулиновом шприце из уже имеющегося второго разреза;
   б) образец стекловидного тела лучше всего брать мини-витректором (рис. 8.43) через pars plana в 3,5 мм от лимба (рис. 8.44, 8.45). Если нет мини-витректора, альтернативой является частичная склеротомия в 3,5 мм от лимба с аспирацией жидкого стекловидного тела из средних участков витреальной полости с использованием иглы на туберкулиновом шприце. Стекловидное тело в объеме 0,1–0,3 мл добавляют к кровяному агару, жидкому тиоглюколяту и агару Sabouraud. Если нет готовых сред, хорошей альтернативой является помещение образца в специальные готовые плашки для образцов крови. Несколько капель помещают также на стекло с красителем по Граму или Гимзе.
2. **Витрэктомия** показана только в случае острого инфекционного процесса и снижения зрения до светоощущения. При более высоких показателях остроты зрения (от движений руки и выше) витрэктомия необязательна.
3. **Антибиотиками** выбора являются амикацин и цефтазидин, чувствительные к большинству грамположительных и грамотрицательных бактерий, а также ванкомицин, чувствительный к коагулазоотрицательным и коагулазоположительным коккам (рис. 8.46). Амикацин проявляет синергизм с ванкомицином, однако потенциально более ретинотокси-

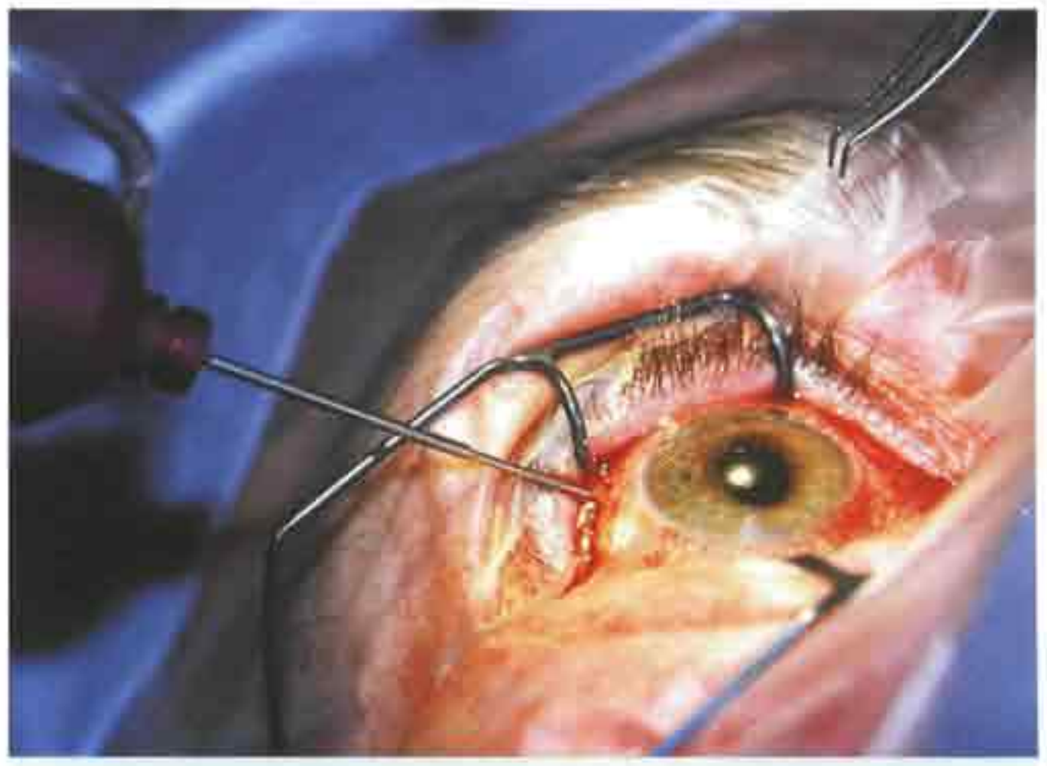


Рис. 8.45
Удаление остатков стекловидного тела мини-витректором

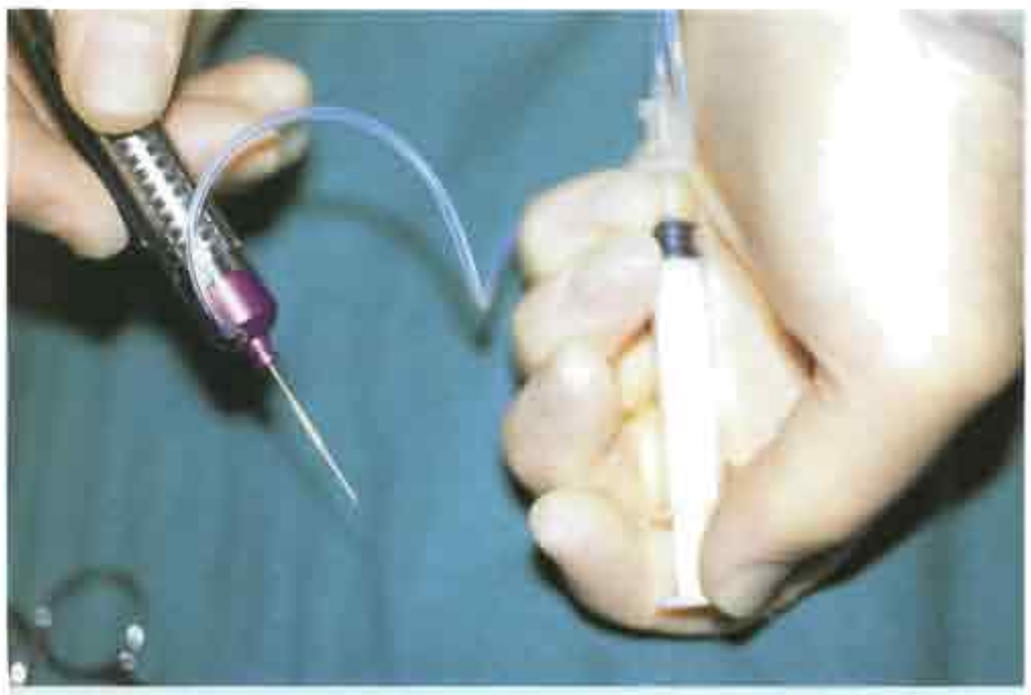


Рис. 8.43
Мини-витректор для удаления остатков стекловидного тела

Рис. 8.46 Шприцы, содержащие антибиотики, для интравитреального введения

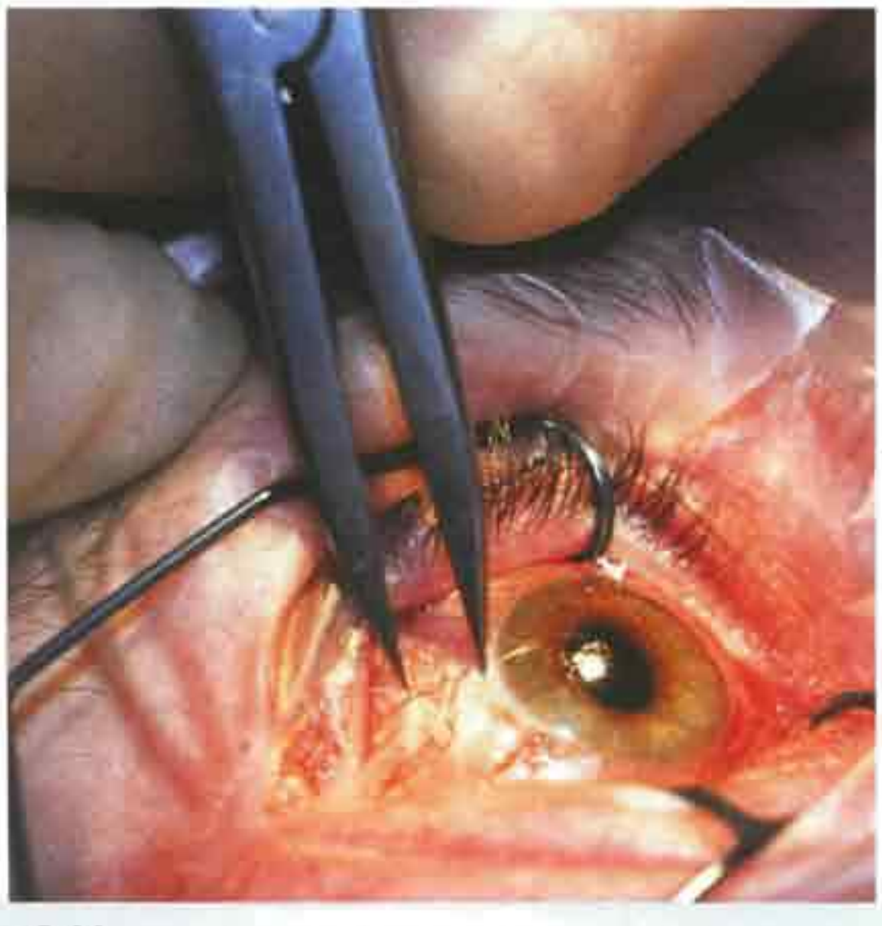


Рис. 8.44
Измерение расстояния в 3,5 мм от лимба

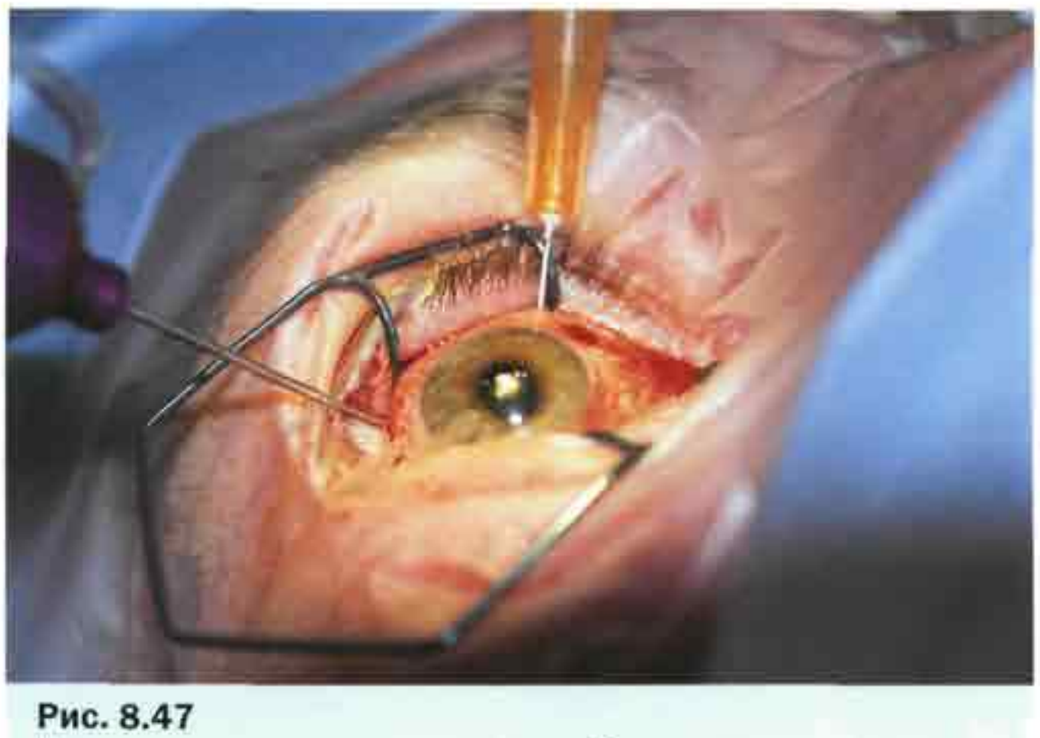


Рис. 8.47
Интравитреальная инъекция антибиотиков

Рис. 8.48
Уменьшение экссудата после успешной терапии

чен по сравнению с цефтазидином и не проявляет синергизма с ванкомицином.

а) ***интравитреальное*** введение антибиотиков начинают сразу после определения типа возбудителя и уменьшения плотности глазного яблока. Амикацин (0,4 мг в 0,1 мл) или цефтазидин (2,0 мг в 0,1 мл) и ванкомицин (1 мг в 0,1 мл) медленно вводят в среднюю область витреальной полости с помощью иглы (рис. 8.47). Скос иглы должен быть направлен кпереди для минимального контакта лекарства с макулой. После первой инъекции следует отсоединить шприц, а иглу оставить в полости, чтобы через нее произвести вторую инъекцию. Если вероятность образования преципитатов высока, необходимо использовать две разные иглы с разными антибиотиками. После выведения иглы производят парабульбарную инъекцию антибиотика;

б) ***парабульбарные*** инъекции ванкомицина 25 мг и цефтазидина 100 мг или гентамицина 20 мг и цефуроксима 125 мг позволяют достичь терапевтических концентраций. Их назначают ежедневно в течение 5–7 дней в зависимости от состояния;

в) ***местную*** терапию используют ограниченно, за исключением случаев, сопровождающихся инфекционным кератитом;

г) ***системная*** терапия вызывает сомнения. Endophthalmitis Vitrectomy Study Group было доказано, что общее назначение цефтазидина и амикацина неэффективно. Эти антибиотики, являясь водорастворимыми, обладают слабой активностью по отношению к грамположительным бактериям и малой проницаемостью для органа зрения. Возможно, другие антибиотики, такие как жирорастворимые кинолоны (например, ципрофлоксацин, офлоксацин) и имепенем, имеющие лучшую проницаемость и широкий антимикробный спектр, более эффективны. Ответ на этот вопрос еще предстоит получить в ходе будущих исследований.

4. **Стероидную терапию** назначают после приема антибиотиков для уменьшения воспаления. Стероиды менее опасны только в том случае, если бактерии оказались чувствительными к антибиотику.

а) ***парабульбарно*** бетаметазон 4 мг или дексаметазон 4 мг (1 мл) ежедневно в течение 5–7 дней в зависимости от состояния;

б) ***внутрь*** преднизолон 20 мг 4 раза в день в течение 10–14 дней в тяжелых случаях;

в) ***местно*** дексаметазон 0,1%, вначале каждые 30 мин, затем реже.

5. **Дальнейшую терапию** и ее размеры определяют в зависимости от выделенной культуры бактерий и клинической картины.
   - Признаки улучшения — ослабление клеточной реакции и уменьшение гипопиона и фибринозного экссудата в передней камере (рис. 8.48). В такой ситуации лечение не меняется независимо от результатов анализа.
   - При выделении резистентной культуры бактерий и ухудшении клинической картины антибиотикотерапия должна быть изменена.
6. **Результаты** лечения низкие, несмотря на энергичную и правильную терапию (в 55% случаев достигнутая острота зрения составляет 6/60 или ниже).

NB: В некоторых случаях снижение зрения может быть связано с ретинотоксичностью антибиотиков, в особенности аминогликозидов. На рис. 8.49 показан разрыв макулы после интравитреального введения антибиотика. На рис. 8.49а видно побледнение заднего отрезка с геморрагиями. На ФАГ (рис. 8.49б–г) определяется гипофлуоресценция, обусловленная ишемией.

Поздний хронический послеоперационный эндофтальмит

Поздний хронический вялотекущий эндофтальмит развивается в случае задержки маловирулентного возбудителя в капсульном мешке. Начало заболевания варьирует от 4 нед до нескольких лет (в среднем 9 мес) после операции и, как правило, является следствием обычной экстракции катаракты с имплантацией ЗК-ИОЛ. В редких случаях возможен выход возбу-

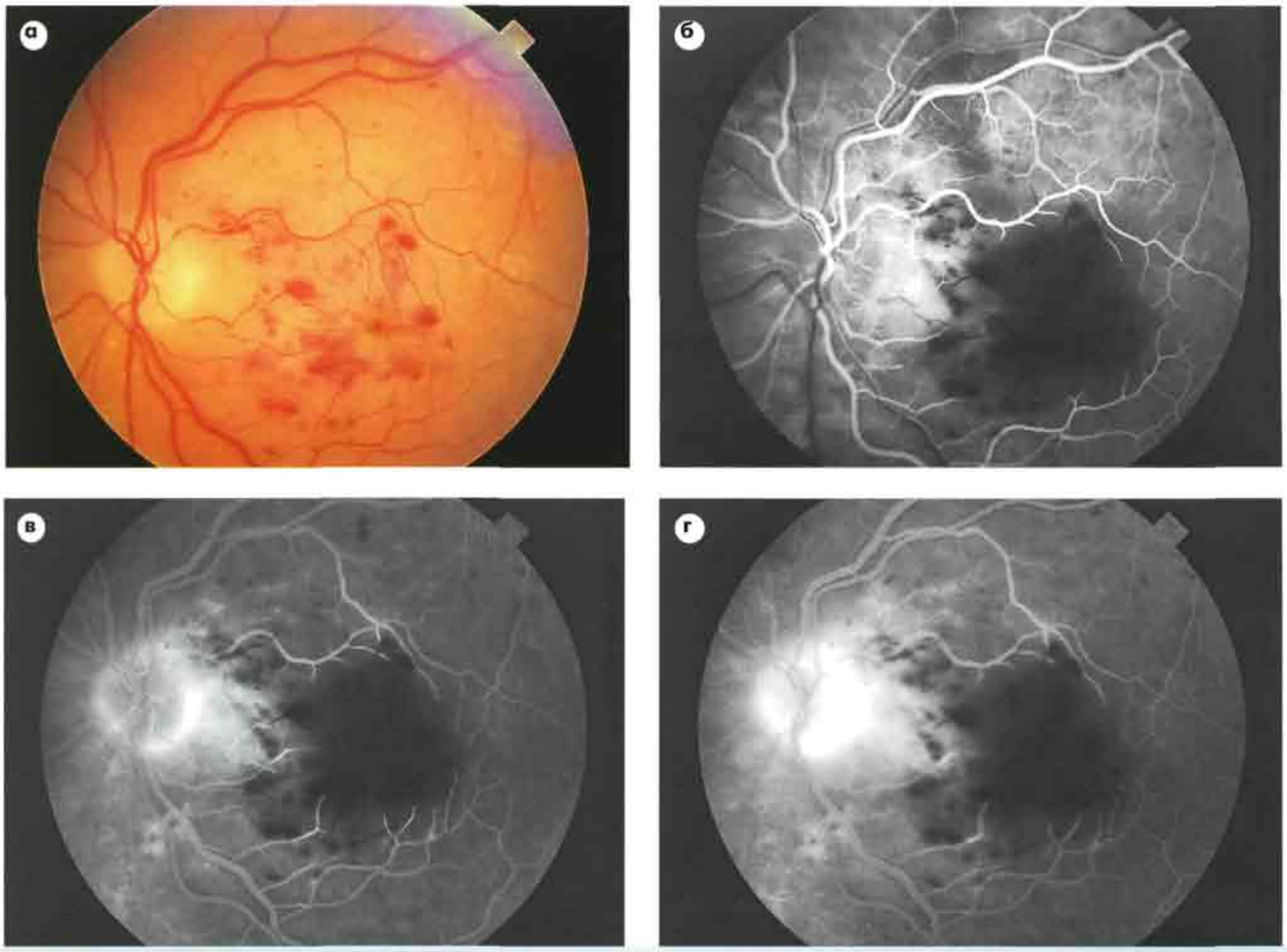


Рис. 8.49
Ишемия макулы после интравитреального введения антибиотиков (см. текст)

Рис. 8.50
Жирные преципитаты на роговице при хроническом послеоперационном эндофтальмите

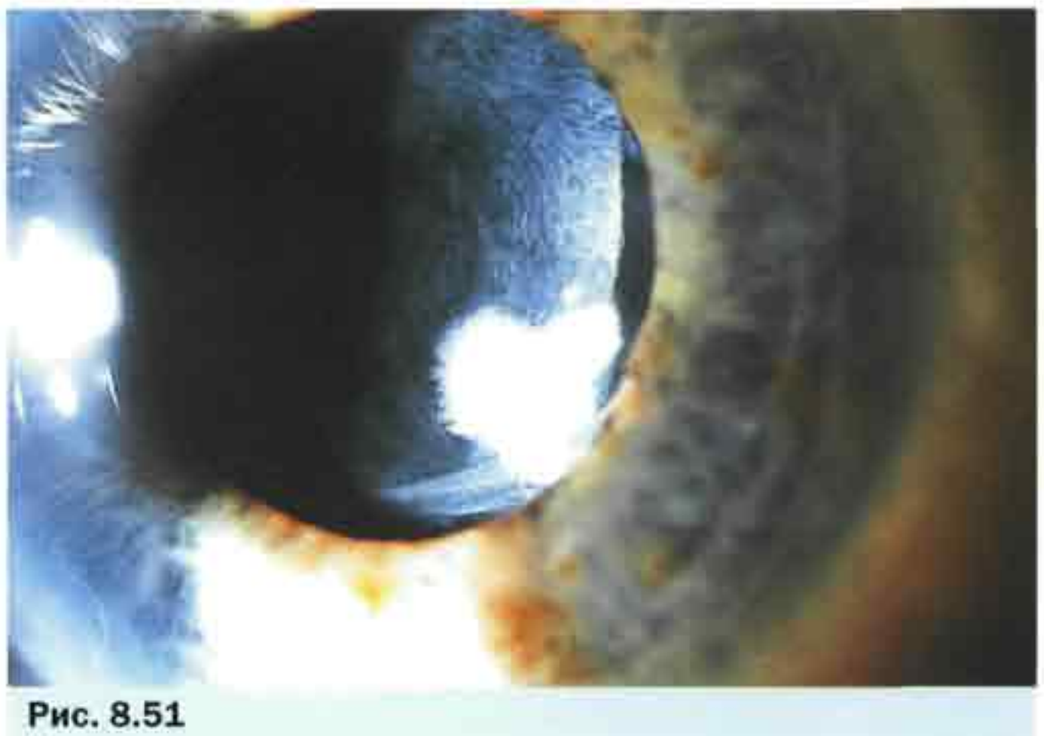


Рис. 8.51
Белесоватые помутнения капсулы при хроническом послеоперационном эндофтальмите

дителя из задней камеры в стекловидное тело после YAG-лазерной капсулотомии. Возбудителями чаще всего являются *Propionibacterium acnes*, а иногда *Staph. epidermidis*, *Actinomyces israelii* и *Corynebacterium* spp.

Клинические особенности

1. **Проявляется** медленным прогрессирующим снижением остроты зрения, которое может сопровождаться плавающими помутнениями без болевого синдрома.

Рис. 8.52 Уменьшение числа преципитатов после местной стероидной терапии при хроническом послеоперационном эндофтальмите

Рис. 8.53
Острый рецидив воспаления через 2 нед после прекращения стероидной терапии

NB: Необходимо проводить гониоскопию под мидриазом для выявления помутнений у экватора.

2. Признаки

- Слабовыраженный передний увеит, иногда с гранулематозом в виде жирных преципитатов на роговице (рис. 8.50).
- Витреит возникает чаще, гипопион — реже.
- Увеличивающееся белесоватое помутнение капсулы, характерное для *Propionibacterium acnes*, состоит из изолированного скопления возбудителя внутри периферической части капсульной сумки (рис. 8.51).

3. Течение болезни. Воспаление хорошо поддается местной кортикостероидной терапии (рис. 8.52), но рецидивирует после прекращения лечения (рис. 8.53) и становится невосприимчивым к нему.

Обследование

Подтверждение диагноза возможно при получении культуры из водянистой влаги и стекловидного тела, выращенной на бульоне с тиоглюколятом. К сожалению, иногда возбудитель не выявляется, например, по причине его низкой патогенности, и это требует 10–14 дней для получения роста. Обнаружение возбудителя значительно эффективнее проводить при использовании полимеразной цепной реакции.

Лечение

Лечение осложняется тем, что скопления возбудителя изолированы от воздействия защитных сил организма и антибиотиков.

1. Местное и парабульбарное назначение кортикостероидов и применение антибиотиков дают непродолжительный эффект.
2. Интравитреальное введение ванкомицина (1 мг в 0,1 мл), иногда в сочетании с витрэктомией, эффективно в 50% случаев.
3. Со временем может потребоваться удаление капсульной сумки, остатков кортикальных масс, ИОЛ. Вторичная имплантация ИОЛ возможна в более поздние сроки.

Послеоперационное помутнение капсулы

Помутнение задней капсулы

Влияющее на зрение помутнение задней капсулы является наиболее частым осложнением после хирургии катаракты. Помимо снижения зрения помутнение задней капсулы снижает контрастную чувствительность, вызывает блики и монокулярную диплопию. Некоторые акриловые ИОЛ реже вызывают помутнения задней капсулы по сравнению с ИОЛ из ПММА и силикона. Имеет значение форма ИОЛ: при квадратном крае оптики помутнения более редкие.

1. Клиническая картина

a) шары Elschnig (пузырчатые клетки, или клетки Wedl) — следствие пролиферации и миграции ос-

Рис. 8.54
Шары Elschnig

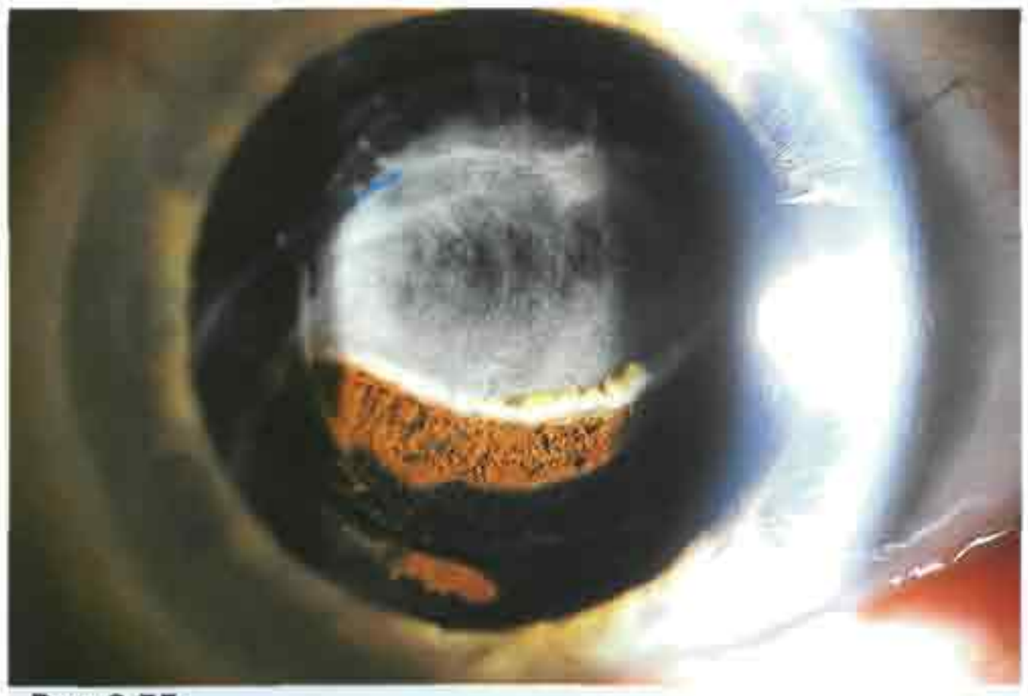


Рис. 8.55
Фиброз капсулы

Рис. 8.57
Точечные повреждения ИОЛ лазером

таточных эпителиальных клеток вдоль задней капсулы в области контакта между остатками передней и задней капсул. Они имеют вид вакуолей и лучше выявляются при ретроиллюминации (рис. 8.54). Это наиболее частая форма помутнения, которая зависит от возраста пациента. Обычно встречается у детей, которым во время операции не производили задний капсулорексис;

*б) **фиброз капсулы*** (рис. 8.55), обусловленный фиброзной метаплазией эпителиальных клеток, встречается реже и может появляться до шаров Elschnig.

2. **Лечение** заключается в создании отверстия в задней капсуле при помощи Nd:YAG-лазерной капсулотомии. Показаниями являются:
   - Снижение остроты зрения.
   - Диплопия или блики из-за сморщивания капсулы.
   - Затрудненная офтальмоскопия, которая требуется для точной диагностики, мониторинга и лечения патологии сетчатки.
3. **Техника**. Надежная и удачная лазерная капсулотомия включает точную фокусировку и использование минимальной энергии. Обычно энергия лазера составляет 1 мДж/импульс, но при необходимости может быть увеличена. Выполняют несколько насечек в форме креста, первая — в проекции зрительной оси (рис. 8.56). Обычно диаметр отверстия составляет 3 мм, но может быть больше, если требуется осмотр глазного дна или фотокоагуляция.
4. **Осложнения**

*а) **повреждения ИОЛ*** в виде точек (рис. 8.57) могут возникнуть при плохой фокусировке лазерного луча. Несмотря на то, что несколько следов лазера на ИОЛ не влияют на зрение и линзу, это осложнение нежелательно;

*б) **кистовидный отек сетчатки*** обычно развивается через несколько месяцев после капсулотомии. Встречается реже, если капсулотомию делают через 6 и более месяцев после экстракции катаракты;

*в) **регматогенная отслойка сетчатки*** — редкое явление и встречается при миопии высокой степени через несколько месяцев после капсулотомии;

*г) **повышение ВГД незначительно***, имеет транзи-

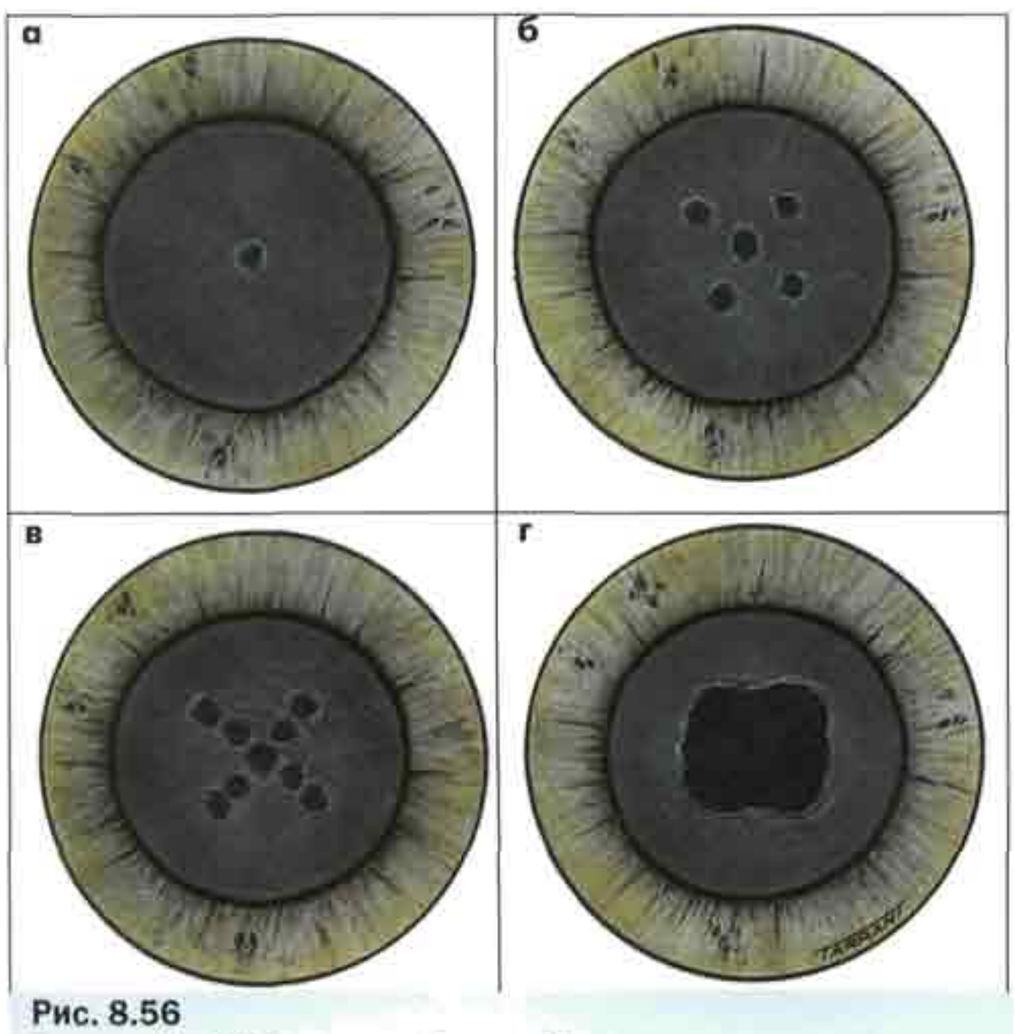


Рис. 8.56
Техника Nd:YAG-лазерной задней капсулотомии

Рис. 8.58
Дислокация ИОЛ

Рис. 8.59
Помутнения передней капсулы и капсулофимоз

торный характер и обычно не представляет опасности. Продолжительное его повышение (выше показателей до капсулотомии) характерно для пациентов с глаукомой, а также в случае значительной гипертензии в первые часы после капсулотомии;

*д) **сублюксация или дислокация ИОЛ*** (рис. 8.58) возникает редко, характерна для силиконовых и гидрогелевых ИОЛ с дисковидной гаптикой;

*е) **хронический эндофтальмит*** развивается редко вследствие выхода изолированных бактерий в стекловидное тело (*см.* ранее).

> ***NB:*** У большинства пациентов с развивающимися осложнениями не обнаруживают факторов риска. Несколько лазерных импульсов и применяемый уровень энергии не могут приводить к осложнениям.

Помутнения передней капсулы

Помутнения передней капсулы, иначе называемые фиброзом передней капсулы или передним субкапсулярным помутнением, возникают реже, но раньше, чем помутнения задней капсулы, иногда в течение 1 мес после операции. Ранний фиброз может приводить к сокращению передней капсулы и формированию капсулофимоза (рис. 8.59). На развитие помутнений передней капсулы влияют модель и материал ИОЛ. Чаще всего их возникновение связано с силиконовыми ИОЛ с дисковидной гаптикой, реже — с ИОЛ, состоящими из трех частей, у которых оптика — из акрила, а гаптика — из ПММА. Небольшой капсулорексис также может иметь значение.

Смешанные послеоперационные осложнения

Отек роговицы

Отек роговицы (*см.* рис. 5.9) обычно обратим и чаще всего обусловлен самой операцией и травмированием эндотелия при контакте с инструментами и ИОЛ. Пациенты с эндотелиальной дистрофией Fuchs представляют повышенный риск. Другие причины отека — использование чрезмерной мощности при факоэмульсификации, осложненная или затянувшаяся операция и послеоперационная гипертензия.

Выпадение радужки

Выпадение радужки является редким осложнением при операциях с малыми разрезами, но может возникать при ЭЭК (рис. 8.60).

1. Причины

- Разрез при факоэмульсификации ближе к периферии.
- Просачивание влаги через разрез.
- Плохое наложение шва после ЭЭК.
- Факторы, связанные с пациентом (кашель или другое напряжение).

2. Клинические проявления

- На поверхности глазного яблока в области разреза определяется выпавшая ткань радужки.
- Передняя камера в области разреза может быть мелкой.
- Зрачок подтянут кверху.

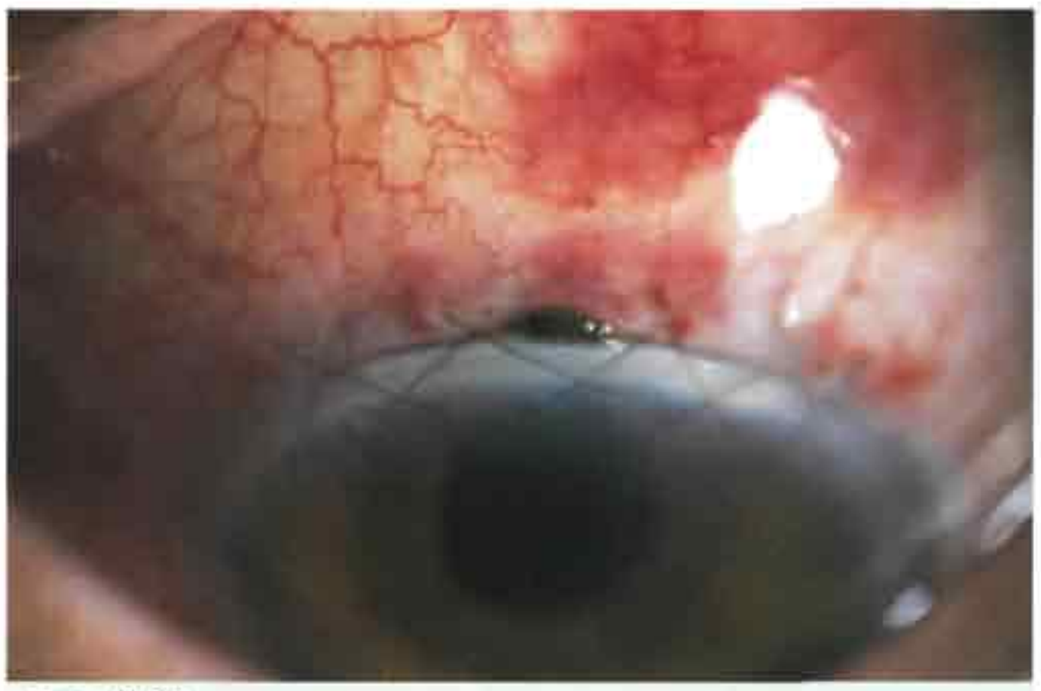


Рис. 8.60
Выпадение радужки

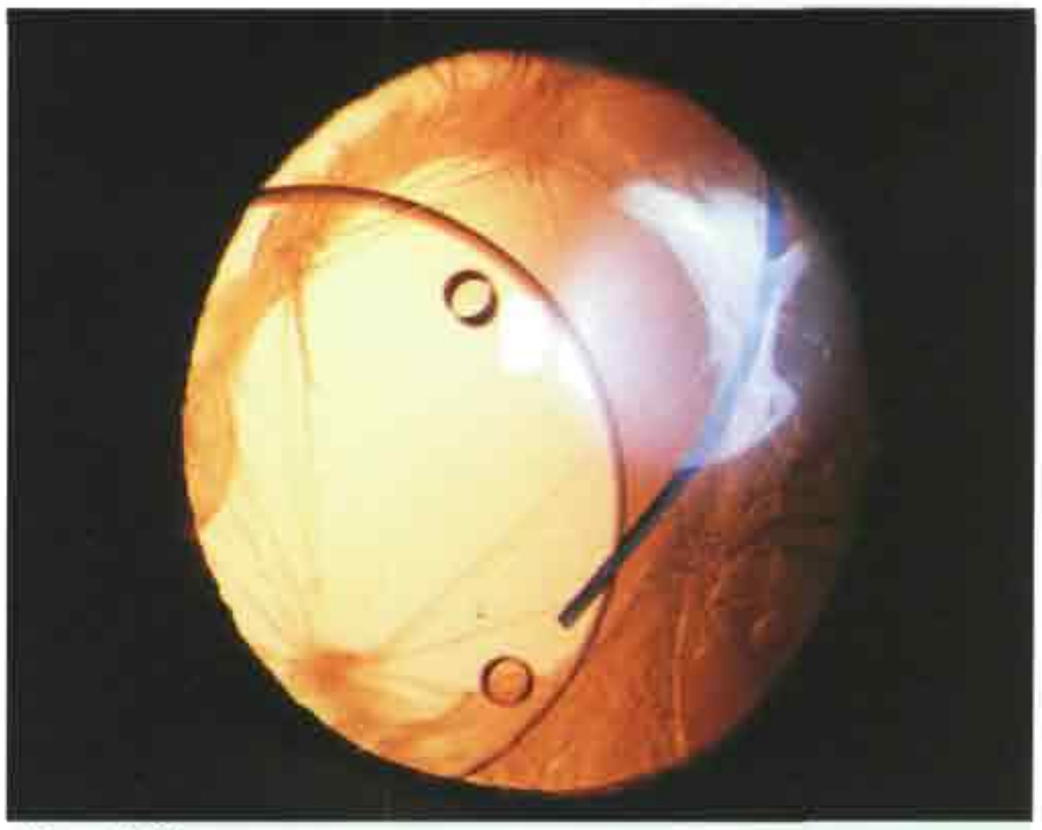


Рис. 8.61
Смещение ИОЛ

3. **Осложнения**: неравномерное рубцевание раны, выраженный астигматизм, врастание эпителия, хронический передний увеит, кистовидный отек макулы и эндофтальмит.
4. **Лечение** зависит от интервала между операцией и выявлением пролапса. При выпадении радужки в течение первых 2 дней и отсутствии инфекции показана ее репозиция с повторным наложением швов. Если пролапс произошел давно, проводят иссечение участка выпавшей радужки из-за высокого риска инфекции.

Неправильное положение ИОЛ

Неправильное положение ИОЛ встречается редко, но может сопровождаться как оптическими дефектами, так и нарушениями структур глаза. При смещении края ИОЛ в область зрачка больных беспокоят зрительные аберрации, блики и монокулярная диплопия (рис. 8.61).

1. **Причины**
   - Смещение ИОЛ в основном возникает при операции. Может быть обусловлено диализом цинновой связки, разрывом капсулы, а также может произойти после обычной факоэмульсификации, когда одна гаптическая часть помещается в капсульную сумку, а вторая — в цилиарную борозду.
   - Послеоперационными причинами являются травмы, раздражение глазного яблока и сокращение капсулы.
2. **Лечение** миотиками благоприятно при незначительном смещении. Существенное смещение ИОЛ может потребовать ее замены.

Отслойка сетчатки

Регматогенная отслойка сетчатки, несмотря на редкое ее возникновение после ЭЭК или факоэмульсификации, может быть связана со следующими факторами риска.

1. **До операции**
   - «Решетчатая» дегенерация или разрывы сетчатки требуют предварительного лечения перед экстракцией катаракты или лазерной капсулотомией, если офтальмоскопия возможна (или сразу после того, как она становится возможной).
   - Миопия высокой степени.
2. **Во время операции**
   - Разрыв задней капсулы.
   - Потеря стекловидного тела, особенно если последующая тактика была неправильной, и риск отслойки составляет около 7%. При наличии миопии >6 дптр риск возрастает до 15%.
3. **После операции**. Проведение YAG-лазерной капсулотомии в ранние сроки (в течение года после операции).

Кистовидный отек сетчатки

Чаще всего развивается после осложненной операции, которая сопровождалась разрывом задней капсулы и выпадением, а иногда и ущемлением стекловидного тела, хотя может наблюдаться и при благополучно проведенной операции. Обычно появляется через 2–6 мес после операции. Клинические проявления и лечение приведены *в главе 13*.

Врожденная катаракта

Встречается у 3 из 10000 новорожденных; в 2/3 случаев — процесс двухсторонний. Причина возникновения может быть установлена лишь у 50% больных. Наиболее частая — генетические мутации, обычно аутосомно-доминантные. К другим причинам относят хромосомные дефекты (синдром Down), метаболические нарушения (галактоземия) и внутриутробные инфекции (краснуха). Врожденная катаракта может быть частью комплекса аномалий развития глаза, например аниридии.

Катаракта при отсутствии системных заболеваний

Изолированная врожденная катаракта

Встречается примерно в 25% случаев. Путь наследования — аутосомно-доминантный (чаще всего), но может быть и аутосомно-рецессивным или Х-сцепленным. У родителей и потомков морфология помутнений, а зачастую и показания к операции обычно сходны. Выделено около 10 локусов аутосомно-доминантной катаракты.

Рис. 8.62
Врожденная ядерная катаракта

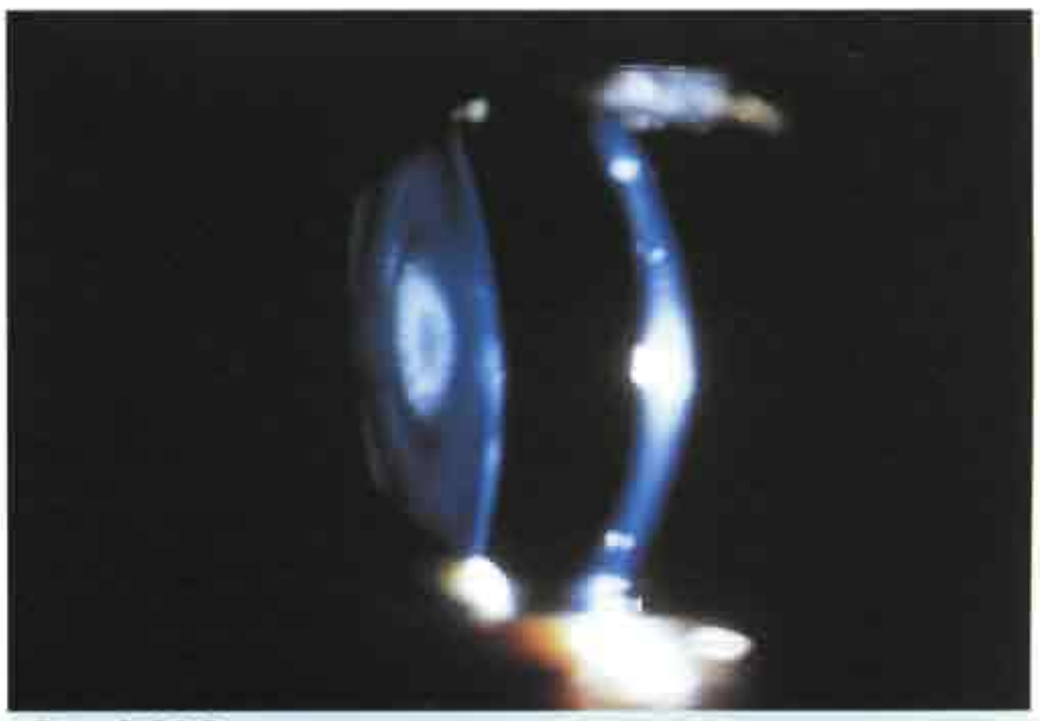


Рис. 8.63 Врожденная ядерная катаракта с порошкообразными помутнениями

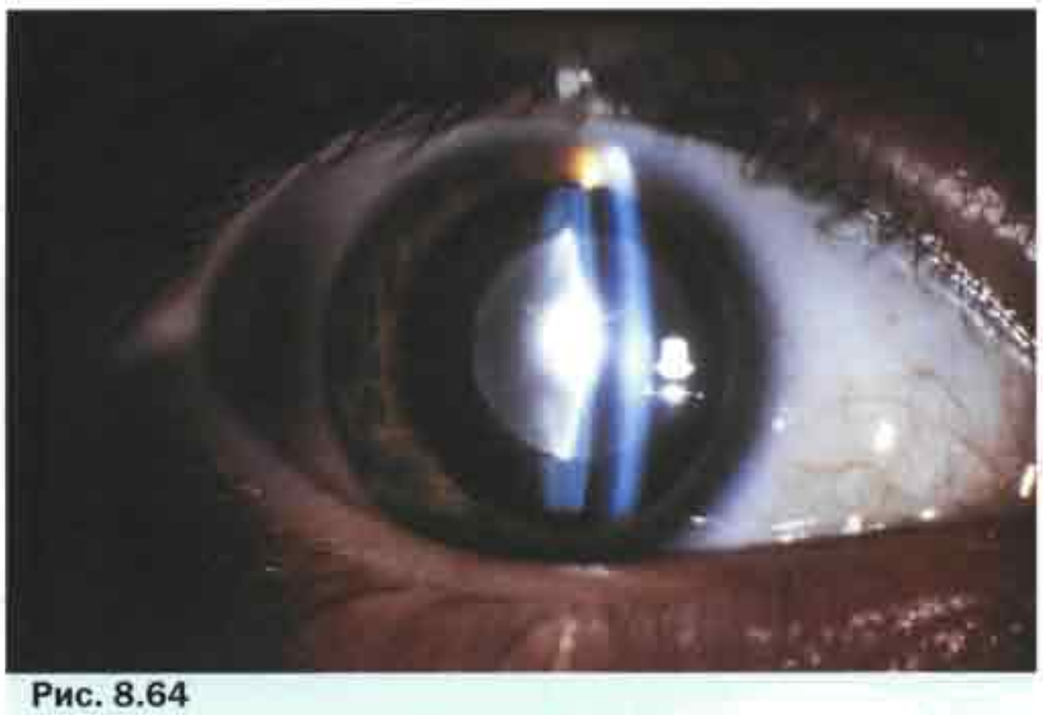


Рис. 8.64
Врожденная слоистая катаракта

Рис. 8.67 Врожденная передняя пирамидальная катаракта
(предоставлено A. Shun-Shin)

Рис. 8.65
Врожденная шовная катаракта

Рис. 8.68
Врожденная передняя полярная катаракта и персистирующая зрачковая мембрана

Рис. 8.66
Врожденная плоская передняя полярная катаракта

Рис. 8.69
Врожденная задняя полярная катаракта

Изолированная наследственная врожденная катаракта имеет более благоприятный прогноз по сравнению с катарактой, сопровождающей аномалии развития глаза или системные заболевания. Это связано с тем, что они чаще всего незрелые к моменту рождения и операцию откладывают на несколько лет, когда вероятность хирургических осложнений снижается, а коррекция амблиопии упрощается. Морфологическая классификация наследственной катаракты основана на локализации помутнений внутри хрусталика и сводится к следующему.

1. **Зонулярная катаракта**, при которой помутнения занимают определенную зону в хрусталике, может быть:
   а) ядерной — помутнения локализуются в области эмбрионального ядра. У некоторых больных опре-

делят плотные помутнения в центре (рис. 8.62), у других — мелкие порошкообразные (рис. 8.63);

*б) **слоистой*** — помутнения расположены между прозрачным ядром и корой хрусталика. Они могут иметь вид помутневших пучков волокон, известных как «наездники» (рис. 8.64);

*в) **капсулярной*** — помутнения ограничены на передней или задней капсуле;

*г) **шовной*** — помутнение локализуется по ходу Y-образного шва; встречается как самостоятельно, так и в сочетании с другими помутнениями (рис. 8.65).

2. **Полярная катаракта**, при которой помутнения локализуются субкапсулярно в переднем или заднем полюсах хрусталика:

*а) **передняя*** может быть плоской (рис. 8.66) или в виде конического помутнения, направленного в сторону передней камеры (пирамидальная катаракта) (рис. 8.67). У больных с пирамидальной катарактой чаще развивается амблиопия, особенно если процесс односторонний. Передняя полярная катаракта часто сопровождается персистирующей зрачковой мембраной (рис. 8.68), передним лентиконусом, аномалией Peters и аниридией;

*б) **задняя*** (рис. 8.69) может сочетаться с персистирующими остатками гиалоида (пятна Mittendorf), задним лентиконусом и персистирующим гиперпластическим первичным стекловидным телом.

Рис. 8.70
Врожденные коронарные (надъядерные) катаракты

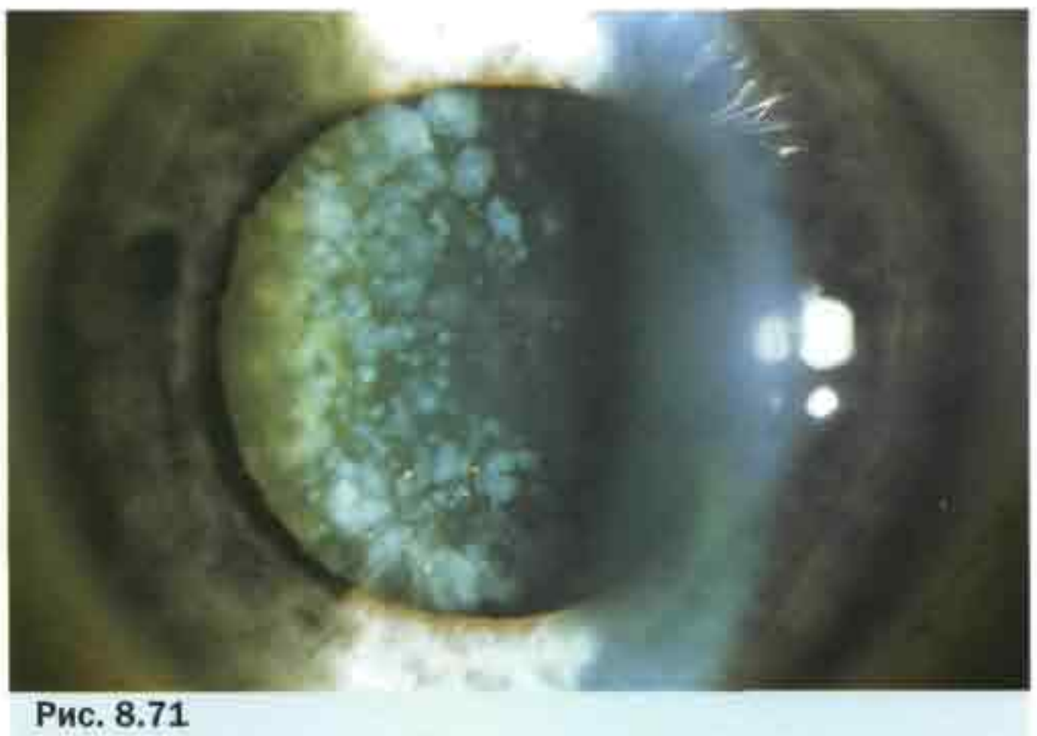


Рис. 8.71
Врожденная голубая катаракта

Рис. 8.72
Врожденная пленчатая катаракта

Другие виды

1. **Коронарная (надъядерная) катаракта** состоит из округлых помутнений в глубоких корковых слоях, которые окружают ядро в виде короны (рис. 8.70). Они обычно единичные и чаще всего наследственные.
2. **Голубые точечные помутнения** (рис. 8.71) встречаются часто, не приносят беспокойств больному и могут сосуществовать с другими помутнениями хрусталика.
3. **Тотальная (зрелая) катаракта** чаще двухсторонняя и начинается как слоистая или ядерная.
4. **Пленчатая катаракта** (рис. 8.72) встречается редко и может сочетаться с синдромом Hallermann–Streiff–Francois. Она появляется после частичной или полной реабсорбции хрусталиковых масс. В результате остаются белые, как мел, помутнения, локализованные между передней и задней капсулами.

Катаракта, сопровождающаяся системными заболеваниями

Множество системных заболеваний у детей может сопровождаться врожденной катарактой. Подавляющее большинство являются крайне редкими и представляют интерес для офтальмологов-педиатров. Тем не ме-

Рис. 8.73 Катаракта в виде «капелек жира» при галактоземии (предоставлено K. Nischal)

нее, офтальмологи общего профиля должны быть знакомы со следующими состояниями.

Обменные нарушения

1. **Галактоземия** включает выраженные нарушения усвоения галактозы, обусловленные отсутствием энзима галактозо-1-фосфатуридилтрансферазы. Наследование аутосомно-рецессивное.
   а) к системным нарушениям, появляющимся в раннем детстве, относят задержку роста, апатичность, частые рвоту и диарею. Продукты распада обнаруживают в моче после употребления молока. Если продукты, содержащие галактозу, не исключить из рациона, развиваются гепатоспленомегалия, поражение почек, анемия, глухота, умственная отсталость, приводящие к летальному исходу;
   б) катаракта, характеризующаяся центральными помутнениями в виде «капелек жира» (рис. 8.73), развивается в течение первых дней или недель жизни у большинства больных. Исключение галактозы (молочных продуктов) из рациона предупреждает прогрессирование катаракты, а иногда изменения хрусталика могут быть обратимы.
2. **Дефицит галактокиназы** включает нарушения в цепи обмена галактозы (первого фермента). Наследование аутосомно-рецессивное.
   а) системные нарушения отсутствуют, несмотря на присутствие продуктов распада в моче после употребления молока;
   б) катаракта, состоящая из пластинчатых помутнений, может развиваться внутриутробно или после рождения. Некоторые пресенильные катаракты развиваются в результате дефицита галактокиназы. Галактоза — непрямой катарактогенный агент, являющийся источником дулцитола (продукт распада галактозы) внутри хрусталика. Накопление дулцитола в хрусталике повышает внутрихрусталиковое осмотическое давление, приводящее к избыточному содержанию воды, разрыву хрусталиковых волокон и помутнениям.
3. **Синдром Lowe (окулоцереброренальный)** является редким врожденным нарушением обмена аминокислот, который поражает преимущественно мальчиков. Наследование Х-сцепленное.
   а) системные нарушения включают умственную отсталость, синдром Fanconi проксимальных почечных канальцев, мышечную гипотонию, проминенцию лобной кости и впалые глаза. Это одно из немногих состояний, при которых возможно сочетание врожденной катаракты и глаукомы;
   б) катаракта особая, хрусталик малых размеров, истончен, имеет форму диска (микрофакия), возможен задний лентиглобус. Катаракта может быть капсулярной, пластинчатой, ядерной или тотальной. Носительство у женщин характеризуется мелкоточечными кортикальными помутнениями хрусталика, обычно не влияющими на остроту зрения;
   в) врожденная глаукома встречается в 50% случаев.
4. **Другие** нарушения включают гипопаратиреоз, псевдогипопаратиреоз, маннозидоз.

Пренатальные инфекции

1. **Врожденная краснуха** сопровождается катарактой примерно в 15% случаев. После 6 нед беременности капсула хрусталика непроницаема для вируса. Помутнения хрусталика (которые могут быть как односторонними, так и двухсторонними) чаще всего бывают уже при рождении, но могут развиться и через несколько недель и даже месяцев. Плотные перламутровые помутнения могут охватывать ядро или располагаться диффузно по всему хрусталику. Вирус способен персистировать в хрусталике в течение 3 лет после рождения.
2. **Другие** внутриутробные инфекции, которые могут сопровождаться неонатальной катарактой, — это токсоплазмоз, цитомегаловирус, вирус простого герпеса и ветряная оспа.

Хромосомные нарушения

1. **Синдром Down** (трисомия 21)
   а) системные нарушения: умственная отсталость, узкие раскосые глаза, эпикантус, плоское лицо с характерным прогнатизмом, брахицефалия с уплощенным затылком, широкие ладони и короткие руки, высунутый язык;
   б) катаракта различной морфологии встречается примерно у 5% больных. Помутнения обычно симметричные и чаще развиваются в позднем детстве.
2. **Другие** хромосомные нарушения, сопровождающиеся катарактой: синдром Patau (трисомия 13) и синдром Edward (трисомия 18).

Синдромы нарушения костей

1. **Синдром Hallermann–Streiff–Francois** — редкое заболевание.
   а) системные нарушения: выступающий лоб, маленький «птичий» нос, плешивость, микрогнатия и заостренный подбородок, короткий рост и гиподонтия;
   б) катаракта, которая может быть пленчатой (*см.* рис. 8.72), обнаруживается в 90% случаев.
2. **Синдром Nance–Horan** имеет Х-сцепленный тип наследования.
   а) системные нарушения: дополнительные резцы, проминирующие, повернутые кпереди уши, мелкие пястные кости;
   б) катаракта может быть плотной с невыраженным микрофтальмом. У женщин-носительниц возможны нежные помутнения в области шва.

Тактика лечения

Обследование глаз

В неонатальном периоде определение остроты зрения невозможно, поэтому требуется оценка плотности и морфологии помутнений, других сопутствующих глазных симптомов и зрительного поведения ребенка, определение степени влияния катаракты на зрение.

1. **Плотность** и возможное влияние на зрительные функции оценивают на основании появления рефлекса с глазного дна и степени его визуализации при прямой и непрямой офтальмоскопии. Обследование новорожденных упростилось с внедрением высококачественных портативных щелевых ламп. Детальная оценка переднего отрезка возможна при ограничении движений головы ребенка. Офтальмоскопически плотность катаракты делится на:
   - Очень плотную катаракту, закрывающую зрачок, при которой невозможен осмотр глазного дна; решение об операции не вызывает сомнений.
   - Менее плотную катаракту, при которой возможен осмотр ретинальных сосудов только с помощью непрямой офтальмоскопии. К другим характеристикам относят центральные или заднекапсулярные помутнения диаметром более 3 мм.
   - Незначительные помутнения, при которых осмотр ретинальных сосудов возможен с помощью прямой и непрямой офтальмоскопии. К другим характеристикам относятся центральные помутнения диаметром менее 3 мм и периферические, переднекапсулярные или точечные помутнения с проникновением в прозрачные зоны хрусталика.
2. **Морфология** помутнений является ключевой при определении этиологии, как это было описано ранее.
3. **Сопутствующая глазная патология** может включать передний отрезок (помутнения роговицы, микрофтальм, глаукому, персистирующее гиперпластическое первичное стекловидное тело) или задний отрезок (хориоретинит, амавроз Leber, краснушную ретинопатию, гипоплазию фовеа или зрительного нерва). Необходим осмотр при общей анестезии и ряд повторных обследований для оценки степени прогрессирования катаракты или сопутствующего заболевания.
4. **Другие показатели** значительного снижения зрения: отсутствие центральной фиксации, нистагм и косоглазие. При нистагме прогноз по зрению плохой.
5. **Специальные обследования** (*см.* главу 16) и зрительные вызванные потенциалы дают дополнительную полезную информацию, но нельзя ограничиваться только ими.

Системное обследование

При установлении наследственного характера катаракты комплекс обследования новорожденного с двухсторонним процессом должен включать следующее:

Рис. 8.74
Двухсторонняя плотная врожденная катаракта

1. **Серологические тесты** на выявление внутриутробной инфекции (TORCH — токсоплазмоз, краснуха, цитомегаловирус и простой герпес). Если в анамнезе значилась сыпь во время беременности, показано титрование антител против ветряной оспы и опоясывающего лишая.
2. **Моча**. Анализ мочи на сниженное содержание галактозы после употребления молока (галактоземия) и хроматография на выявление аминокислот (синдром Lowe).
3. **Другие исследования**: выявление избыточного уровня глюкозы в крови, сывороточного кальция и фосфора, галактозо-1-фосфатуридилтрансферазы и галактокиназы в эритроцитах.
4. **Направление к педиатру** обоснованно в случаях дисморфизма или подозрения на другие системные заболевания. В таких случаях полезно проведение хромосомного анализа.

Сроки операции

Определение сроков операции является важным этапом, при этом нужно руководствоваться следующим:

1. **Двухсторонние плотные** катаракты (рис. 8.74) требуют раннего вмешательства (в течение 6 нед после рождения) во избежание развития амблиопии. Если помутнения несимметричны, в первую очередь оперируют худший глаз.
2. **Двухсторонняя частичная** катаракта не требует операции, если она стабильна. В случае сомнения разумным решением является отсрочка операции и мониторинг помутнений и зрительных функций; вмешательство показано при выявлении снижения зрения.
3. **Односторонняя плотная** катаракта требует срочной операции (в течение нескольких дней) с последующим активным лечением амблиопии, но даже несмотря на это результаты бывают неутешительны. При выявлении катаракты через 16 нед после рождения операция нецелесообразна вследствие необратимой амблиопии.
4. **Односторонняя частичная** катаракта обычно не требует оперативного вмешательства. Рекомендовано расширение зрачка и контралатеральное заклеивание глаза для предупреждения амблиопии.

> *NB:* Важно корригировать сопутствующую аномальную рефракцию.

Техника операции

1. Формируют склеральный тоннель шириной 6 мм.
2. Вводят кератом в переднюю камеру (обычно шириной 3 мм) и заполняют ее вискоэластиком.
3. Выполняют передний капсулорексис. У детей передняя капсула более эластична, чем у взрослых, что затрудняет процесс капсулорексиса.
4. Аспирируют остатки хрусталика витреотомом или канюлей Simcoe.
5. Затем производят капсулорексис на задней капсуле.
6. Проводят частичную переднюю витрэктомию.

Рис. 8.75 Кольцо Soemmerring после хирургии врожденной катаракты

7. Имплантируют при необходимости заднекамерную ИОЛ из ПММА в капсульную сумку. Некоторые хирурги выводят линзу через заднюю капсулотомию.
8. Аспирируют вискоэластик.
9. Для больных с сопутствующим гиперпластическим первичным стекловидным телом могут потребоваться микрохирургические ножницы и пинцет для удаления плотного капсульного материала или ретролентикулярных помутнений. Иногда возникает необходимость интраокулярной биполярной каутеризации (прижигания) кровоточащих сосудов.
10. При удачно сформированном склеральном тоннеле наложения швов не требуется.

Послеоперационные осложнения

Хирургия катаракты у детей связана с более частыми осложнениями, чем у взрослых.

1. **Помутнение задней капсулы** в случае ее сохранения наблюдается довольно часто. Оно наиболее значимо у маленьких детей ввиду опасности развития амблиопии. Если не выполнять переднюю витрэктомию, помутнение передней поверхности стекловидного тела может возникнуть независимо от произведенного капсулорексиса. Вероятность помутнения меньше при комбинированном заднем капсулорексисе с витрэктомией.
2. **Вторичные пленки** образуются поперек зрачка, особенно в глазах с микрофтальмом или сопутствующим хроническим увеитом. При недостаточно энергичной терапии послеоперационного фибринозного увеита высока вероятность формирования пленки. Нежные пленки рассекаются Nd:YAG-лазером; при более плотных — требуется операция.
3. **Пролиферация эпителия хрусталика** встречается часто, но обычно не влияет на зрение, если локализуется вне оптической оси. Она инкапсулируется между остатками передней и задней капсул и известна под названием кольца Soemmerring (рис. 8.75).
4. **Глаукома** может развиваться через некоторое время примерно в 20% случаев.
   - Закрытоугольная глаукома может появиться сразу после операции в глазах с микрофтальмом в результате зрачкового блока.
   - Вторичная открытоугольная глаукома может развиться спустя годы после операции, поэтому очень важен постоянный контроль ВГД в течение нескольких лет.
5. **Отслойка сетчатки** встречается редко, ее относят к поздним осложнениям.

Коррекция афакии

В настоящее время сложности, связанные с техникой выполнения операции по поводу катаракты у новорожденных и детей младшего возраста, в основном разрешены, но результаты по зрению остаются неутешительными вследствие быстрого развития амблиопии и ее необратимости. В отношении оптической коррекции афакичных глаз у детей принимают во внимание два фактора — возраст и латеральность афакии.

1. **Очки** назначают детям старшего возраста с билатеральной афакией, но не монолатеральной (вследствие возможной анизометропии и анизейконии). У новорожденных с билатеральной афакией очки неудобны по причине их тяжести, неприятных ощущений, призматического искажения и сужения поля зрения.
2. **Контактные линзы** обеспечивают лучший результат по зрению как при моно-, так и при билатеральной афакии. У детей старше 2 лет возникают проблемы и неудобства при ношении, т.к. ребенок становится активным и независимым. Контактная линза может быть смещена или утеряна, что увеличивает риск развития амблиопии. При билатеральной афакии выходом из ситуации является назначение очков, тогда как при монолатеральной афакии более целесообразна имплантация ИОЛ.
3. **Имплантацию ИОЛ** у маленьких детей и даже новорожденных применяют все чаще, в определенных случаях она достаточно эффективна и безопасна. Знание степени миопического сдвига, появляющегося в развивающемся глазу, в комбинации с точной биометрией позволяет рассчитывать силу ИОЛ с учетом первичной гиперметропии (корригируемой очками), и с возрастом рефракция приближается к эмметропической. Однако конечная рефракция варьирует и гарантировать эмметропию в старшем возрасте невозможно.
4. **Заклеивание** глаза для лечения или профилактики амблиопии неэффективно.

Аномалии формы хрусталика

1. **Колобома хрусталика** (рис. 8.76) характеризуется наличием насечки (сегментарный агенез) в области нижнего экватора. Близлежащие зонулярные волокна отсутствуют. Это не истинная колобома, т.к. нет локального отсутствия участка ткани хрусталика вследствие нарушения закрытия оптического шва.

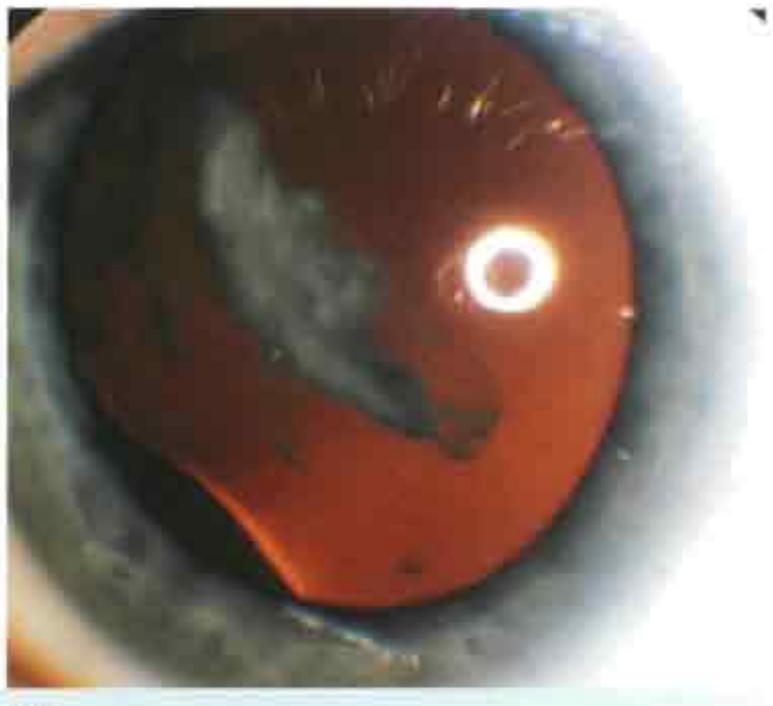


Рис. 8.76
Колобома хрусталика

Рис. 8.79
Микрофакия

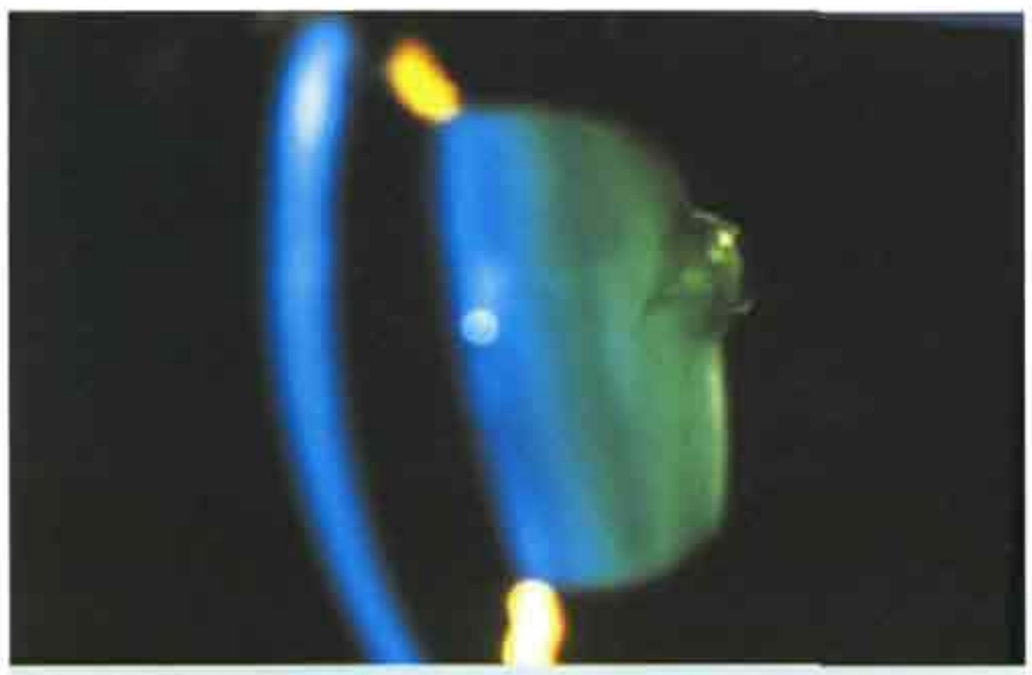


Рис. 8.77
Задний лентиконус

Рис. 8.80 Дислокация хрусталика в переднюю камеру при микросферофакии

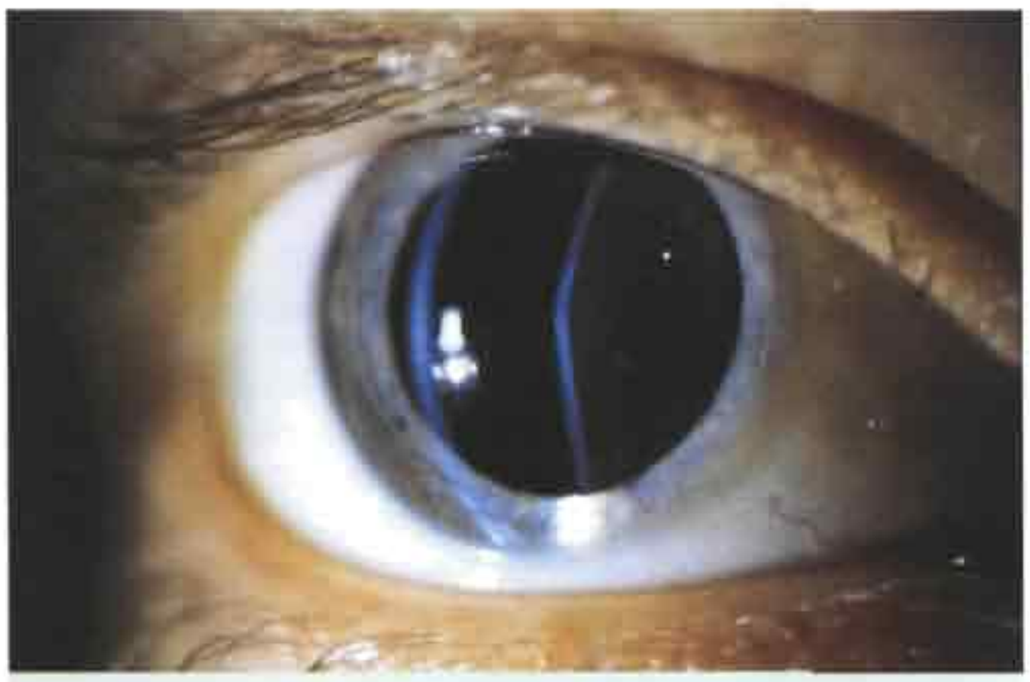


Рис. 8.78
Передний лентиконус (предоставлено J. Govan)

2. **Задний лентиконус** (рис. 8.77) встречается очень редко и характеризуется круглым или коническим выступанием задней осевой зоны хрусталика в стекловидное тело, сопровождающимся локальным истончением *или отсутствием капсулы. Может сочетаться* с помутнениями задней капсулы и участками стекловидного тела. С возрастом выступание значительно увеличивается в размерах, что приводит к помутнениям коры хрусталика. Прогрессирование катаракты может варьировать, но у большинства новорожденных и маленьких детей обнаруживается помутневший белый хрусталик. Чаще всего процесс односторонний, редкий и не связан с системными нарушениями. Редко наблюдается как двухсторонняя, так и наследственная форма.
3. **Передний лентиконус** (рис. 8.78) представляет собой двухстороннюю проекцию оси передней поверхности хрусталика в переднюю капсулу. Примерно у 90% пациентов развивается синдром Alport, который может сочетаться с катарактой, пятнами на сетчатке и задней полиморфной дистрофией роговицы.
4. **Лентиглобус** встречается редко, обычно односторонний, с генерализованной гемисферической деформацией хрусталика в сочетании с заднеполярным его помутнением.
5. **Микрофакия** (рис. 8.79), при которой диаметр хрусталика меньше, чем в норме, может сопровождаться синдромом Lowe, когда хрусталик не только меньше, *но имеет форму диска.*

6. **Микросферофакия** — это хрусталик малого диаметра и сферической формы.
   а) ***причинами*** являются семейная (доминантная) микросферофакия без сопутствующих системных заболеваний, синдром Marfan, синдром Weill–Marchesani, гиперлизинемия и врожденная краснуха;
   б) ***глазные*** симптомы включают аномалию Peters и наследственную эктопию хрусталика в область зрачка;
   в) ***осложнения*** — хрусталиковая миопия, сублюксация и полная дислокация в переднюю камеру (рис. 8.80).

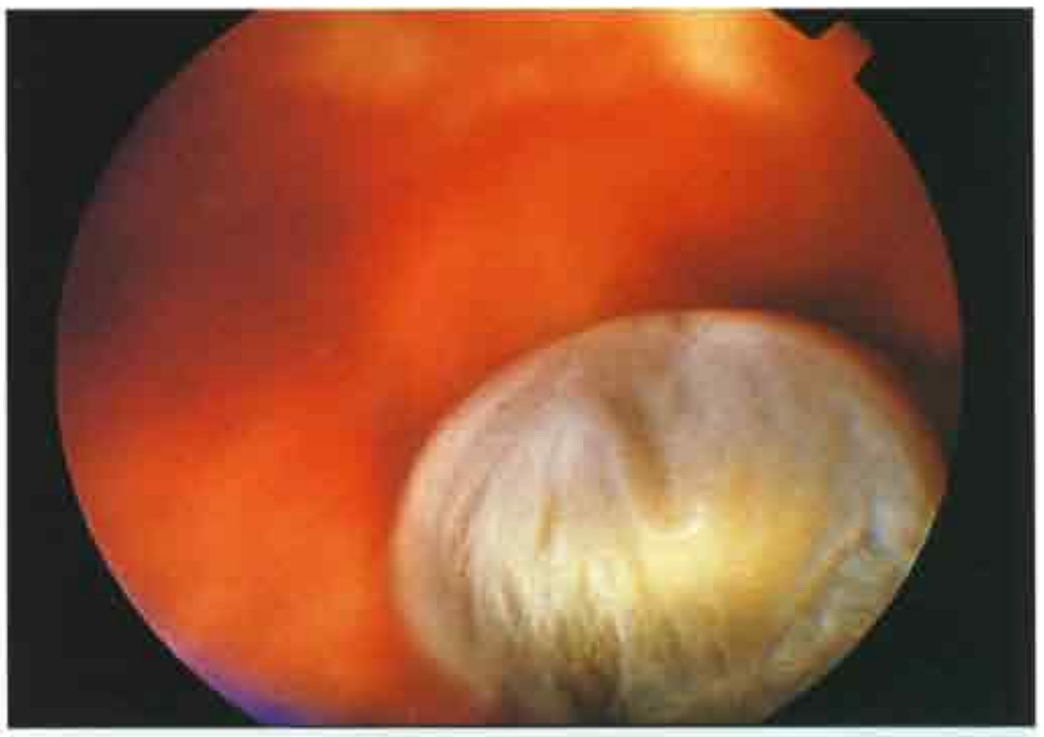


Рис. 8.83
Эктопия хрусталика в стекловидное тело при синдроме Marfan (предоставлено S. Milewski)

Эктопия хрусталика

Эктопия хрусталика представляет собой смещение хрусталика со своей нормальной позиции. Хрусталик может полностью быть дислоцирован, что проявляется афакичным зрачком (люксирован), или частично смещен, оставаясь в пределах области зрачка (сублюксирован). Эктопия хрусталика может быть наследственной или приобретенной. Приобретенная эктопия может быть следствием травмы, увеличения объема глазного яблока (миопия высокой степени, буфтальм), переднеувеальных опухолей, перезрелой катаракты. Ниже приведены только наследственные причины.

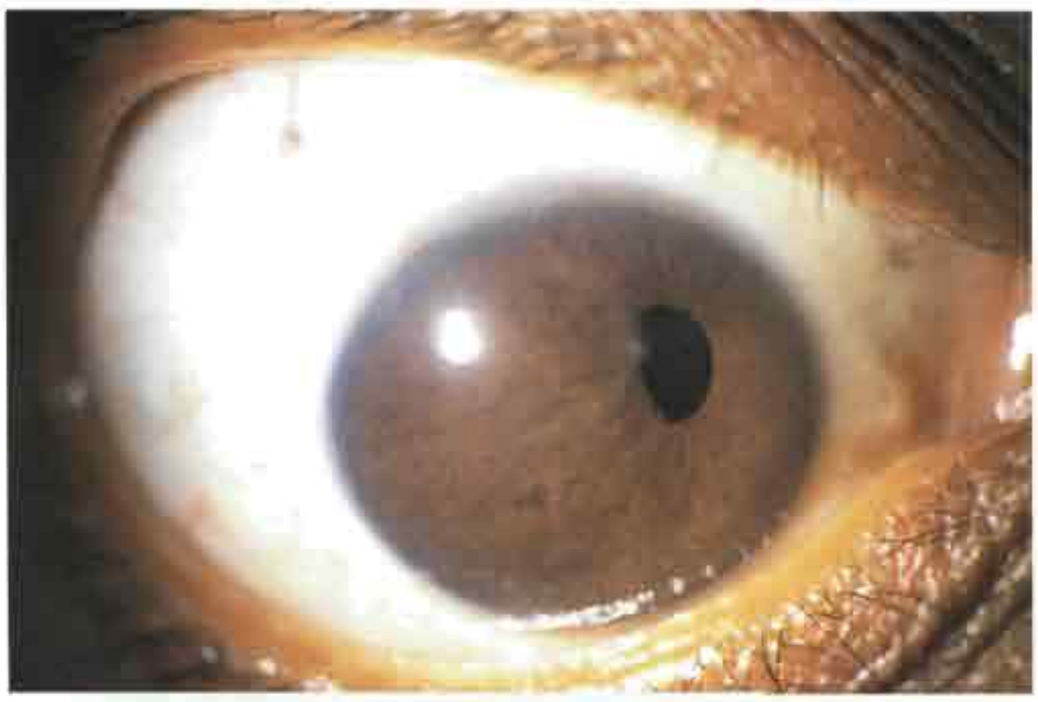


Рис. 8.81
Эктопия хрусталика и зрачка

Рис. 8.82
Сублюксация хрусталика кверху при синдроме Marfan

Без сопутствующей системной патологии

1. **Семейная эктопия хрусталика** характеризуется двухсторонним симметричным верхневисочным смещением. Тип наследования аутосомно-доминантный и может проявиться с рождения или позднее в течение жизни.
2. **Эктопия хрусталика и зрачка** (рис. 8.81) является редким, врожденным, двухсторонним, аутосомно-рецессивным нарушением, характеризующимся смещением зрачка и хрусталика в противоположных направлениях. Зрачки маленькие, щелевидные, расширяются плохо. Кроме того, наблюдается трансиллюминация радужки, расширение диаметра роговицы, глаукома, катаракта и микросферофакия.
3. **Аниридия** может зачастую сопровождаться эктопией хрусталика.

С сопутствующей системной патологией

1. **Синдром Marfan** — широко распространенное, аутосомно-доминантное заболевание соединительной ткани (*см.* главу 20), характеризующееся следующими глазными симптомами:
   а) ***эктопия хрусталика***, двухсторонняя и симметричная, обнаруживается в 80% случаев. Сублюксация чаще верхневисочная (рис. 8.82), но может быть в любом меридиане. Поскольку циннова связка в основном интактна, аккомодация остается сохранной; в то же время изредка происходит люксация хрусталика в переднюю камеру или стекловидное тело (рис. 8.83). Хрусталик может быть микросферофакичен;
   б) ***аномалии угла*** диагностируют в 75% случаев. Характерно наличие плотных отростков радужки и

Рис. 8.84 Подвывих хрусталика книзу кнутри при гомоцистинурии

утолщенных трабекулярных пластинок, что может быть причиной развития глаукомы;

в) ***отслойка сетчатки*** в сочетании с «решетчатой» дегенерацией и миопией высокой степени являются наиболее грозными осложнениями;

г) ***другие*** проявления включают гипоплазию расширяющей мышцы зрачка (обусловливая затруднение мидриаза), периферическую трансиллюминацию радужки, косоглазие, уплощение роговицы и голубые склеры.

2. **Синдром Weill–Marchesani** относят к редким системным заболеваниям соединительной ткани. Этот синдром противоположен синдрому Marfan и характеризуется задержкой роста, брахидактилией с малоподвижными суставами и умственной отсталостью. Наследование может быть по аутосомно-доминантному и аутосомно-рецессивному типу.
   а) ***эктопия хрусталика***, двухсторонняя, книзу, встречается в 50% случаев среди подростков или в начале 3 декады жизни. Часто сопровождается микросферофакией;
   б) ***вторичная закрытоугольная глаукома*** может развиваться в результате зрачкового блока, являющегося следствием сферофакии и смещения хрусталика кпереди, несмотря на то, что возможно наличие врожденной аномалии угла;
   в) ***другие*** проявления включают асимметричную длину оси и пресенильную деструкцию стекловидного тела.
3. **Гомоцистинурию** относят к аутосомно-рецессивным врожденным обменным нарушениям. Происходит системное накопление гомоцистеина и метионина из-за снижения активности печеночной цистатионин-β-синтетазы. Патология органов включает аномалии развития скелета с марфаноидным габитусом, редкими светлыми волосами и склонностью к тромбозам.
   а) ***эктопия хрусталика***, чаще смещенная книзу кнутри (рис. 8.84), обычно появляется к 10 годам. Циннова связка с высоким содержанием цистеина в норме может расщепляться до потери аккомодации;
   б) ***вторичная закрытоугольная глаукома*** может развиваться в результате зрачкового блока, вызванного смещением хрусталика в область зрачка или тотальной дислокацией в переднюю камеру.
4. **Гиперлизинемия** встречается очень редко, наследование аутосомно-рецессивное, врожденное обменное нарушение, вызванное дефицитом лизин-α-кетоглутаратредуктазы. К системным нарушениям относят слабость суставных связок, мышечную гипотонию, припадки и умственную отсталость. Это часто сопровождается эктопией хрусталика.
5. **Дефицит сульфитоксидазы** встречается очень редко, является аутосомно-рецессивным нарушением обмена серы. Характеризуется прогрессирующей ригидностью мышц, неустойчивой походкой, умственной отсталостью; смерть обычно наступает в течение первых 5 лет. Эктопия хрусталика присутствует всегда.
6. **Синдром Stickler** часто сопровождается эктопией хрусталика, а также отслойкой сетчатки, являющейся основной проблемой (*см.* главу 12).
7. **Синдром Ehlers–Danlos** часто сопровождается эктопией хрусталика (*см.* главу 20).

Тактика

Основным осложнением эктопии хрусталика являются: (а) ошибки рефракции (хрусталиковая миопия), (б) оптические дефекты, связанные с астигматизмом и/или эффектом края линзы, (в) глаукома, (г) увеит (реже).

1. **Очковая коррекция** показана при астигматизме, обусловленном положением хрусталика или эффектом края линзы при незначительной сублюксации. Хороший результат достигается при коррекции афакии, когда большая часть оптической оси в состоянии физиологического миоза остается без хрусталика.
2. **Хирургическое удаление** хрусталика с использованием закрытой интраокулярной микрохирургической техники показана при катаракте, вторичной глаукоме, увеитах или повреждениях эндотелия.

ГЛАВА 9

Глаукома

ВВЕДЕНИЕ 193
Физиология водянистой влаги 193
Отток водянистой влаги 193
Внутриглазное давление 194
Классификация 194

ТОНОМЕТРИЯ 196
Тонометрия по Goldmann 196
Другие тонометры 197

ГОНИОСКОПИЯ 198
Введение 198
Гониолинзы 199
Техника гониоскопии 200
Идентификация структур угла 201
Оценка ширины угла 202

ДИСК ЗРИТЕЛЬНОГО НЕРВА 202
Клиническая анатомия 202
Строение зрительного нерва в норме 204
Глаукоматозные повреждения 205
Методы исследования 208

ПЕРИМЕТРИЯ 209
Введение 209
Периметрия по Humphrey 210
Глаукоматозные изменения 213
Другие психофизиологические исследования 217

ОФТАЛЬМОГИПЕРТЕНЗИЯ 217

ПЕРВИЧНАЯ ОТКРЫТОУГОЛЬНАЯ ГЛАУКОМА 218
Введение 218
Скрининг 219
Клинические особенности 219
Тактика 220

ГЛАУКОМА НОРМАЛЬНОГО ДАВЛЕНИЯ 222

ПЕРВИЧНАЯ ЗАКРЫТОУГОЛЬНАЯ ГЛАУКОМА 223
Введение 223
Латентная закрытоугольная глаукома 224
Подострая закрытоугольная глаукома 225
Острая застойная закрытоугольная глаукома 225
Постзастойная закрытоугольная глаукома 227
Хроническая закрытоугольная глаукома 228
Плоская радужная оболочка 229

ПСЕВДОЭКСФОЛИАТИВНАЯ ГЛАУКОМА 229
Псевдоэксфолиативный синдром 229
Псевдоэксфолиативная глаукома 231

ПИГМЕНТНАЯ ГЛАУКОМА 231
Синдром пигментной дисперсии 231
Пигментная глаукома 233

НЕОВАСКУЛЯРНАЯ ГЛАУКОМА 234
Введение 234
Рубеоз радужки 234
Вторичная открытоугольная глаукома 235
Вторичная закрытоугольная глаукома 236

ПОСТУВЕАЛЬНАЯ ГЛАУКОМА 236
Введение 236
Закрытоугольная глаукома со зрачковым блоком 237
Закрытоугольная глаукома без зрачкового блока 238
Открытоугольная глаукома 238
Глаукома и синдром Fuchs 238
Синдром Posner–Schlossman 238

ФАКОГЕННАЯ ГЛАУКОМА 239
Факолитическая глаукома 239
Факоморфическая глаукома 240

ТРАВМАТИЧЕСКАЯ ГЛАУКОМА 240
Геморрагическая глаукома 240
Глаукома при рецессии УПК 241

ИРИДО-КОРНЕАЛЬНЫЙ ЭНДОТЕЛИАЛЬНЫЙ СИНДРОМ 241

ДРУГИЕ ВИДЫ ВТОРИЧНЫХ ГЛАУКОМ 243
Глаукома, индуцированная клетками-«призраками» 243
Глаукома при каротидно-кавернозном соустье 243
Глаукома при внутриглазных опухолях 244
Глаукома при цилиохориоидальной отслойке 244
Глаукома при врастании эпителия 244
Глаукома при иридошизисе 245

ПЕРВИЧНАЯ ВРОЖДЕННАЯ ГЛАУКОМА 246

ИРИДО-КОРНЕАЛЬНЫЙ ДИСГЕНЕЗ 248
Синдром Axenfeld–Rieger 248
Аномалия Peters 250
Аниридия 251

ГЛАУКОМА ПРИ ФАКОМАТОЗАХ 252
Синдром Sturge–Weber 252
Нейрофиброматоз I типа 252

АНТИГЛАУКОМАТОЗНЫЕ ПРЕПАРАТЫ 253
Бета-блокаторы 253
Альфа-2-агонисты 254
Аналоги простагландинов 254
Миотики 255
Местные ингибиторы карбоангидразы 255
Комбинированные препараты 255
Системные ингибиторы карбоангидразы 255
Гиперосмотические агенты 256

ЛАЗЕРНАЯ ТЕРАПИЯ 256
Аргонлазерная трабекулопластика 256
Диодлазерная трабекулопластика 258
Nd:YAG-лазерная иридотомия 258
Диодлазерная циклокоагуляция 259

ТРАБЕКУЛЭКТОМИЯ 259
Хирургическая техника 259
Послеоперационные осложнения 261

НЕПРОНИКАЮЩАЯ *ФИЛЬТРАЦИОННАЯ ХИРУРГИЯ* 267

АНТИМЕТАБОЛИТЫ 267

ИСКУССТВЕННЫЕ ДРЕНАЖНЫЕ ШУНТЫ 268

Введение

Физиология водянистой влаги

Цилиарное тело состоит из передней части — pars plicata (ширина 2 мм) и задней части — pars plana (ширина 4 мм). В состав pars plicata входят 70 радиально расположенных отростков, которые обращены в заднюю камеру. Каждый цилиарный отросток состоит из слоя пигментного эпителия, переходящего в пигментный эпителий сетчатки, и беспигментного эпителия, продолжением которого является нейроретина. Кроме того, в состав каждого отростка входит артериола, заканчивающаяся хорошо выраженным капиллярным сплетением. Соединение между клетками пигментного эпителия является гематоофтальмическим барьером. Беспигментный эпителий вырабатывает активную продукцию водянистой влаги в результате сложных метаболических ферментативных процессов. Этот процесс зависит от сбалансированной работы Na^+/K^+-насоса, позволяющего доставлять ионы Na^+ в заднюю камеру. Пассаж жидкости осуществляется пассивно в прямой связи с осмотическим градиентом. Карбоангидраза оказывает влияние на продукцию водянистой влаги, однако точно ее роль не определена. Уменьшать продукцию водянистой влаги может гипоксия и гипотермия, однако уровень ВГД не оказывает влияние на этот процесс. Анализ гидростатического и осмотического градиентов давления показал, что при нормальных условиях пассивная секреция водянистой влаги отростками цилиарного тела практически не влияет на ее продукцию. К уменьшению продукции водянистой влаги приводит:

- Применение бета-блокаторов, симпатомиметиков и ингибиторов карбоангидразы.
- Циклодеструктивные вмешательства, такие как криотерапия и лазерные воздействия.
- Дисфункция цилиарного тела в результате отслойки цилиарного тела, воспалительных заболеваний (например, иридоциклитов) и отслойка сетчатки.

Рис. 9.1 Сканирующая электронная микроскопия трабекулярной сети

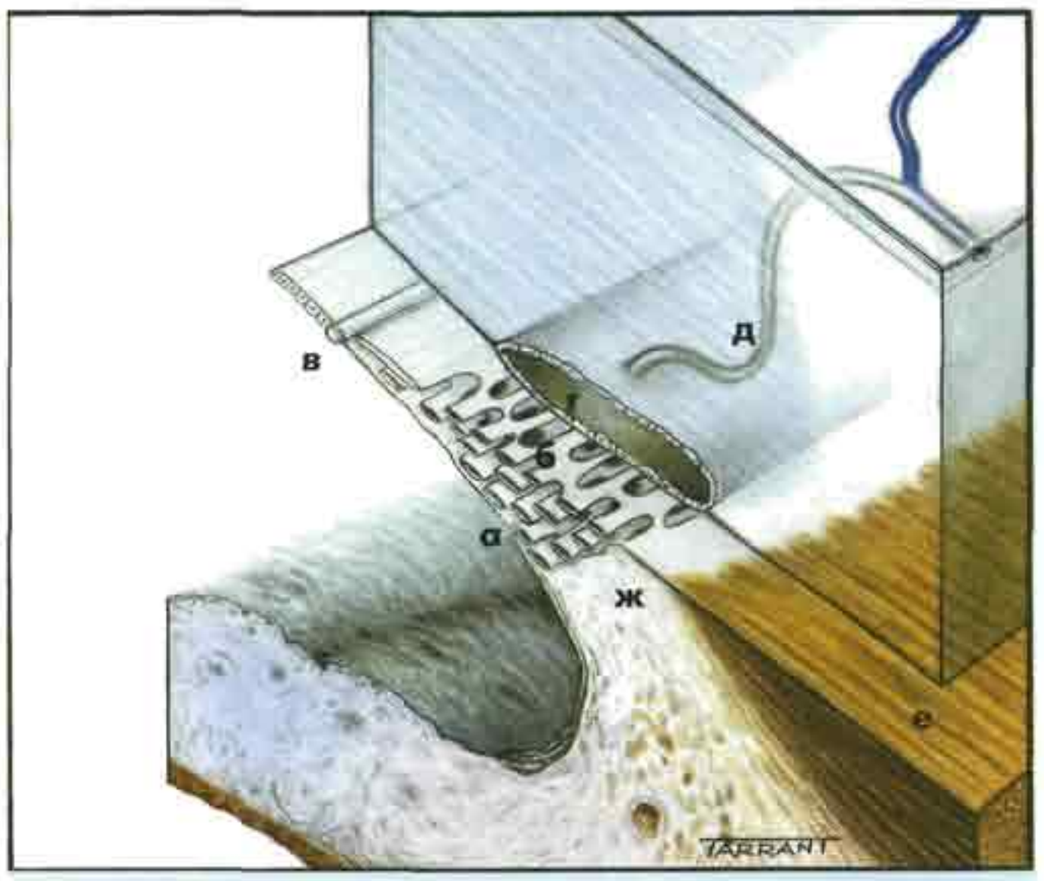


Рис. 9.2
Анатомия отводящих путей: (а) увеальная часть трабекулы; (б) корнеосклеральная часть трабекулы; (в) линия Schwalbe; (г) шлеммов канал; (д) коллекторные каналы; (е) продольная мышца ресничного тела; (ж) склеральная шпора

Отток водянистой влаги

Анатомия

1. **Трабекулярная сеть** (трабекула) — это ячеисто-пористая структура, расположенная в углу передней камеры, способная пропускать около 90% всего объема водянистой влаги (рис. 9.1). Трабекула состоит из трех частей:
   а) увеальная трабекула (рис. 9.2а) локализуется во внутренней части УПК от корня радужки до линии Schwalbe (рис. 9.2в). Межтрабекулярные щели довольно широкие и не создают большого препятствия пассажу водянистой влаги;
   б) корнеосклеральная трабекула (рис. 9.2б) — в основном средняя часть, занимает пространство до склеральной шпоры (рис. 9.2ж), межтрабекулярные пространства у́же, чем в увеальной части трабекулы;
   в) эндотелиальная (юкстаканаликулярная) часть трабекулы, которая соединяет корнеосклеральную порцию трабекулы с эндотелием внутренней стенки шлеммова канала (рис. 9.2г). Наличие достаточно широких просветов в этой части трабекулы не создает значительного препятствия циркуляции водянистой влаги.
2. **Шлеммов канал** является циркулярным каналом в зоне перилимбальной склеры, просвет которого разделен септами (перегородками). Внутренняя стенка канала покрыта веретенообразными эндотелиальными клетками неправильной формы, включающими гигантские вакуоли. Наружная стенка состоит из слоя клеток правильной формы, от которых отходят под разными углами коллекторные каналы (рис. 9.2д), соединяющиеся с эписклеральными венами.

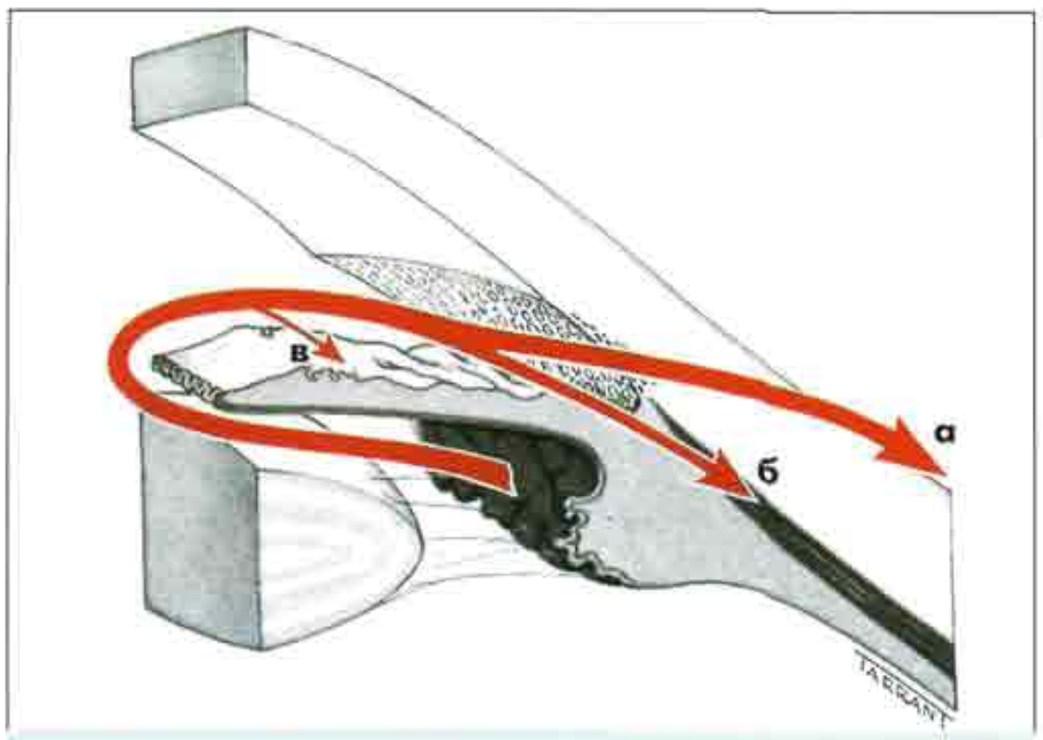


Рис. 9.3 *Отток водянистой влаги в норме: (а) трабекулярный отток; (б) увеосклеральный отток; (в) пассаж через радужную оболочку*

Физиология

Водянистая влага из задней камеры поступает через зрачок в переднюю и оттуда эвакуируется из глаза двумя путями.

1. **Трабекулярный (основной) путь**, через который оттекает около 90% всей влаги (рис. 9.3а). Через трабекулу она попадает в шлеммов канал и из него — в эписклеральные вены. Это достаточно большой объем жидкости, циркуляция которой определяется разницей давления в путях оттока: чем оно ниже, тем больше отток. Усиление трабекулярного оттока достигается рядом препаратов (миотиками, симпатомиметиками), а также лазерной трабекулопластикой и трабекулотомией.
2. **Увеосклеральный (дополнительный) путь**, через который оттекает только 10% водянистой влаги (рис. 9.3б). Пассаж жидкости осуществляется через основную часть цилиарного тела в супрахориоидальное пространство и из него — в венозные сплетения цилиарного тела хориоидеи и склеры. Увеосклеральный отток угнетается миотиками и улучшается действием атропина, симпатомиметиков и простагландинов. Частично водянистая влага оттекает через радужку (рис. 9.3в).

Внутриглазное давление

Факторы влияния

1. **Секреция водянистой влаги.**
2. **Отток водянистой влаги** определяется резистентностью путей ее эвакуации и уровнем давления в эписклеральных венах. Скорость оттока зависит от разницы между ВГД и давлением в эписклеральных венах. Соотношение между этими параметрами определяется следующей формулой:

   $F = C (P_0 — P_e)$, где

   - F — скорость оттока водянистой влаги (в норме 2 мкл/мин);
   - C — величина легкости оттока (в норме 0,2 мкл/мин мм рт. ст.);
   - P_0 — ВГД в мм рт. ст.;
   - P_e — давление в эписклеральных венах (в норме 10 мм рт. ст.)

Пример:

- Если давление в эписклеральных венах 20 мм рт. ст., ВГД может быть (2/0,2) + 20 = 30 мм рт. ст.
- Если уровень оттока составляет 0,05, то ВГД будет (2/0,05) + 10 = 50 мм рт. ст.

Распределение

Колебания ВГД в популяции составляет от 11 до 21 мм рт. ст. Однако нельзя рассматривать эти величины как абсолютные, 21 мм рт. ст. — верхняя граница нормы, и бóльшие значения можно рассматривать как подозрительные. У ряда пациентов глаукоматозные изменения *развиваются при ВГД, не превышающем 21 мм рт. ст.* (нормотензивная глаукома), в то же время уровень ВГД выше 30 мм рт. ст. (офтальмогипертензия) может не вызвать последствий. Однако следует считать признанным факт влияния уровня ВГД на прогрессирование глаукоматозных изменений, хотя роль других факторов также не отрицается. Поскольку уровень ВГД имеет наследственный характер, родственники первой линии больных ПОУГ также могут иметь повышенный уровень ВГД.

Колебания

Нормальные колебания ВГД зависят от времени суток, сердечного ритма, уровня АД и дыхания. Варианты суточных колебаний офтальмотонуса имеют тенденцию к более высоким значениям утром и снижению его днем и вечером. В норме суточные колебания составляют 5 мм рт. ст., но при глаукоме или офтальмогипертензии эти колебания бывают значительнее. При нормотензивной глаукоме суточные колебания не отличаются от нормы. Для выявления реальных колебаний важен дневной контроль ВГД, а также в разное время суток для определения суточных фаз колебания офтальмотонуса. В клинической практике имеют значение именно утренние измерения, поскольку примерно у 80% пациентов пик подъема ВГД — с 8.00 до 12.00 утра.

Классификация

Глаукома — это оптическая нейропатия с характерными изменениями зрительного нерва и дефектами полей зрения, которые часто сопровождаются подъемами ВГД. В связи с разными патогенетическими механизмами, клиническими проявлениями (некоторые больные глаукомой не имеют никаких симптомов, у других отмечается побледнение или гиперемия зрительного нерва) и методами лечения глаукому классифицируют по различным признакам. Глаукома может быть: (а) *врожденной*, (б) *приобретенной*. Следующая классификация в зависимости от механизма нарушения оттока водянистой влаги делит глаукому на: (а) *открытоугольную*, (б) *закрытоугольную*. Кроме того, глаукому подразделяют в зависимости от наличия или отсутствия факторов, объясняющих подъемы ВГД, на: (а) *первичную*,

(б) *вторичную*. При первичной глаукоме повышение ВГД связано с какими-либо интраокулярными нарушениями, а при вторичной глаукоме изменения, вызывающие повышение ВГД, могут быть как интра-, так и экстраокулярные. Вторичная глаукома может быть приобретенной или врожденной (болезнь роста) с открытым или закрытым углом.

Вторичная открытоугольная глаукома

Она может быть связана с блокадой путей оттока водянистой влаги.

1. **Претрабекулярная глаукома**, при которой отток нарушен из-за наличия претрабекулярной мембраны (рис. 9.4а), состоящей из:
   - Фиброваскулярной ткани (неоваскулярная глаукома).
   - Эндотелиальных клеток (иридо-корнеальный эндотелиальный синдром).
   - Эпителиальных клеток (врастание эпителия).
2. **Трабекулярная глаукома**, которая развивается в результате «закупорки» трабекулярной сети:
   - Пигментными частицами (пигментная глаукома, рис. 9.4б).
   - Красными кровяными клетками (геморрагическая глаукома).
   - Дегенеративно измененными красными кровяными клетками (гемолитическая глаукома).
   - Макрофагами и фрагментами хрусталика (факолитическая глаукома).
   - Фрагментами белков при воспалении (увеит с гипертензией).
   - Псевдоэксфолиативным материалом (псевдоэксфолиативная глаукома).

   Трабекулярная глаукома может быть вызвана фиброзом трабекулярной ткани вследствие:
   - Отека (ириты, вызванные *herpes zoster*).
   - Рубцовых изменений (посттравматическая глаукома с деформацией УПК).
3. **Посттрабекулярная глаукома**, при которой сама трабекула интактна, а повышение ВГД является результатом повышения давления в эписклеральных венах в связи с наличием:
   - Каротидно-кавернозного соустья.
   - Синдрома Sturge–Weber.
   - Обструкции верхней полой вены.

Вторичная закрытоугольная глаукома

Возникает как следствие нарушения оттока в зоне между периферией радужки и трабекулой (ее передней или задней порциями) по причинам, условно обозначаемым как передние и задние факторы.

1. **Задние факторы** смещают периферическую часть радужки к трабекуле (бомбаж радужки из-за полного заращения зрачка, рис. 9.4в).
2. **Передними факторами** может быть воспалительная экссудативная пленка (рис. 9.4г) или фиброваскулярная мембрана (поздняя неоваскулярная глаукома).

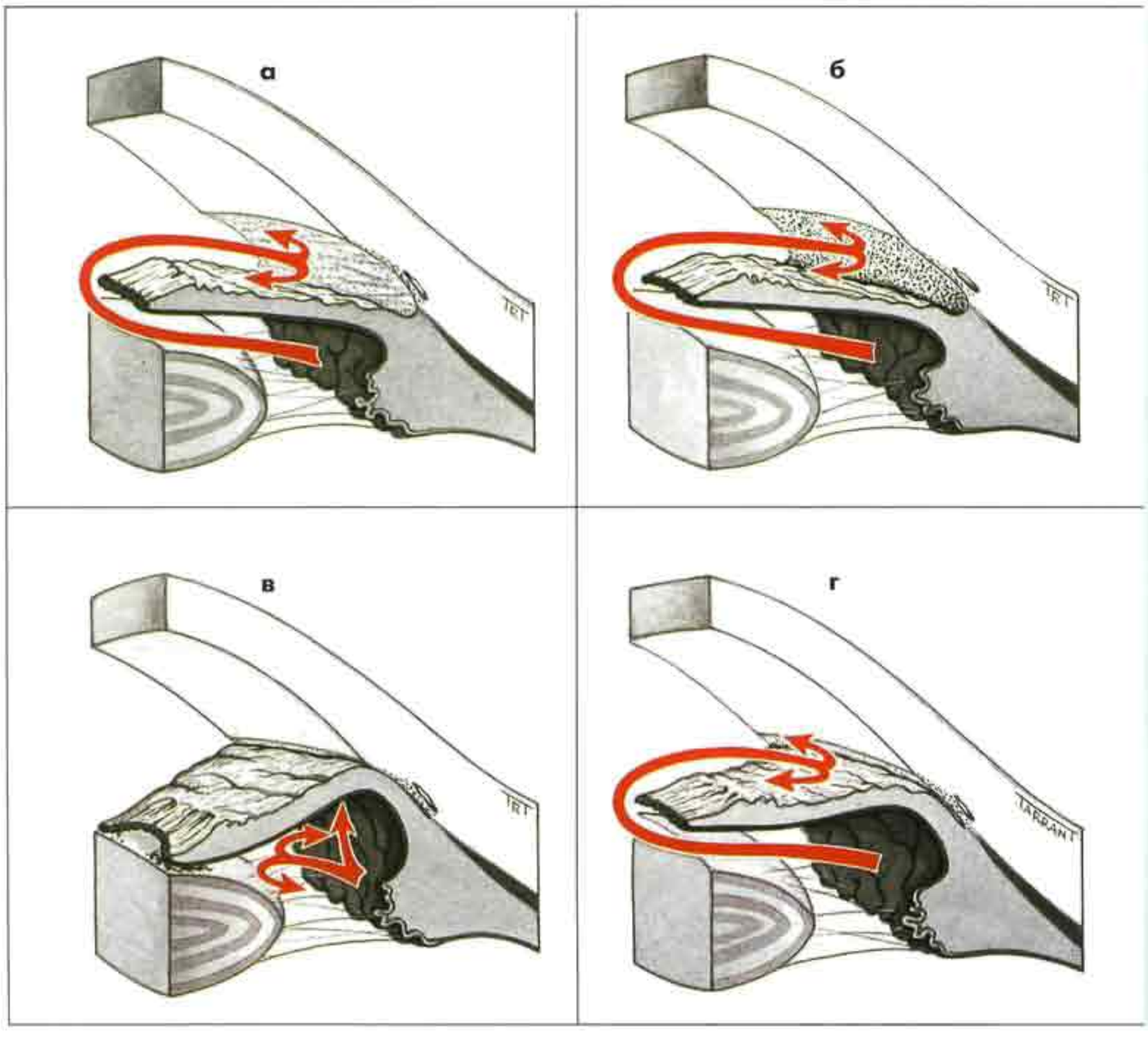


Рис. 9.4
Механизм нарушения оттока при вторичной глаукоме (см. текст)

Тонометрия

Тонометрия по Goldmann

Основные принципы

Тонометрия — объективный метод контроля ВГД, основанный на применении определенной силы для уплощения роговицы, которая фиксируется на градуированном указателе. Аппланационная тонометрия базируется на принципе Imbert–Fick: для идеально сухой тонкостенной сферической поверхности давление внутри сферы (P) эквивалентно силе, необходимой для уплощения поверхности этой сферы (F), разделенной на площадь данной поверхности (A) (т.е. P = F/A). ВГД пропорционально давлению, оказываемому на сферу (в данном случае — на роговицу), и толщине стенки сферы (в данном случае — толщине роговицы, которая не является постоянной величиной). Глаз человека не является идеальной сферой — роговица ригидна и резистентна оказываемому давлению. Слеза и ее присасывающее действие создают защиту при контакте датчика тонометра и роговицы. Ригидность роговицы и присасывающее действие слезы уравновешивают друг друга, когда площадь соприкосновения составляет 3,06 мм в диаметре и равна площади датчика в тонометре Goldmann (рис. 9.5). Тонометрия по Goldmann является достаточно точной при включении в датчик двойной призмы (рис. 9.6).

Техника

1. Инстиллируют местный анестетик и раствор флуоресцеина.
2. Под контролем биомикроскопии призму, вмонтированную в тонометр Goldmann, помещают на поверхность роговицы.

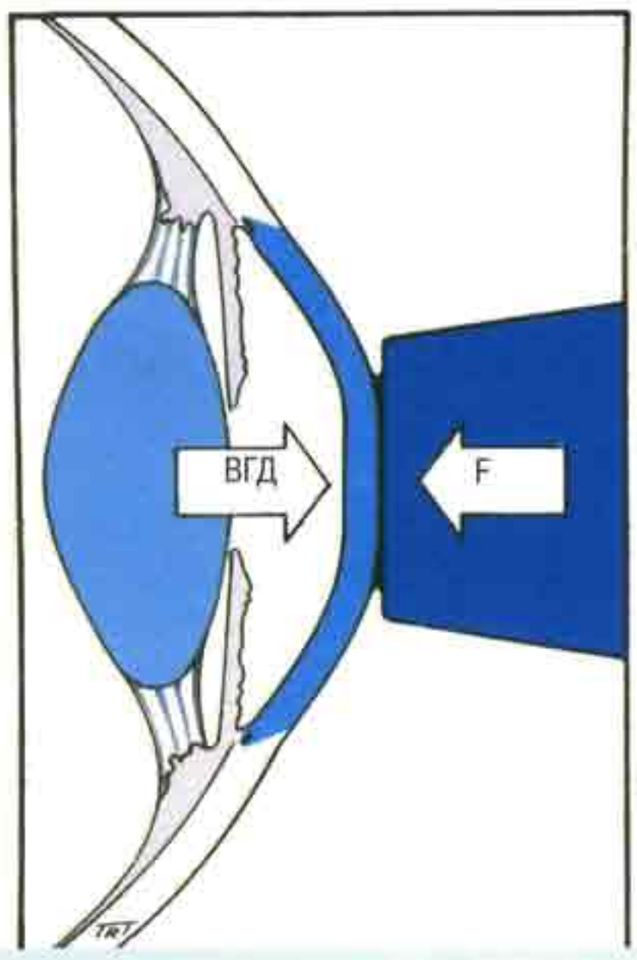


Рис. 9.5
Принцип аппланационной тонометрии по Goldmann

Рис. 9.6
Аппланационный тонометр Goldmann

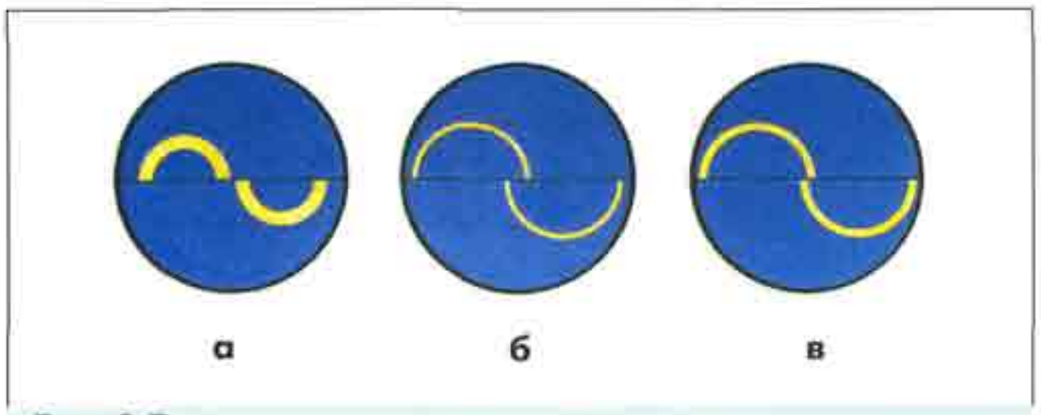


Рис. 9.7
Полукольца флуоресцеина, видимые при тонометрии (см. текст)

3. Визуализируют два полукруга выше и ниже горизонтальной линии.
4. Указатель давления тонометра выставляют таким образом, чтобы конец верхнего полукруга совпал с началом нижнего (рис. 9.7в).
5. Показатели тонометра, умноженные на 10, эквивалентны ВГД.

Потенциальные ошибки измерения

1. **Концентрированный флуоресцеин** может вызвать слишком широкое и недостаточное в радиусе изображение полукругов (рис. 9.7а), а недостаточно концентрированный флуоресцеин сделает изображение полукругов тонкими с большим радиусом (рис. 9.7б).
2. **Чрезмерное давление** на глазное яблоко или сжимание пациентом век могут завысить показатели тонометрии (рис. 9.8).
3. **Неправильная калибровка** прибора вызывает неправильные показатели тонометра. Ее необходимо повторять периодически.

Рис. 9.8
Сжатие век при тонометрии приводит к неточным данным

4. **При патологии роговицы** (отеке, дистрофии, истончении) результат может быть неточным.

Другие тонометры

1. **Тонометр Schiotz** основан на принципе импрессионной тонометрии, когда груз с заданным весом устанавливается на роговицу (рис. 9.9). Результат этого вдавления преобразуется в миллиметры ртутного столба. Этот тонометр отличается низкой ценой, удобством, не требует щелевой лампы, однако в настоящее время используется редко.
2. **Тонометр Perkins** — ручной аппланационный тонометр с использованием призмы Goldmann, которая крепится к маленькому источнику света. Методика не требует щелевой лампы, поэтому тонометр можно использовать у лежачих больных и при наркотическом сне (рис. 9.10). Для надежности результатов требуется значительная практика.
3. **Пневмотонометр** (рис. 9.11) — бесконтактный тонометр, основанный на аппланационном принципе, но вместо призмы воздействие на центральную часть

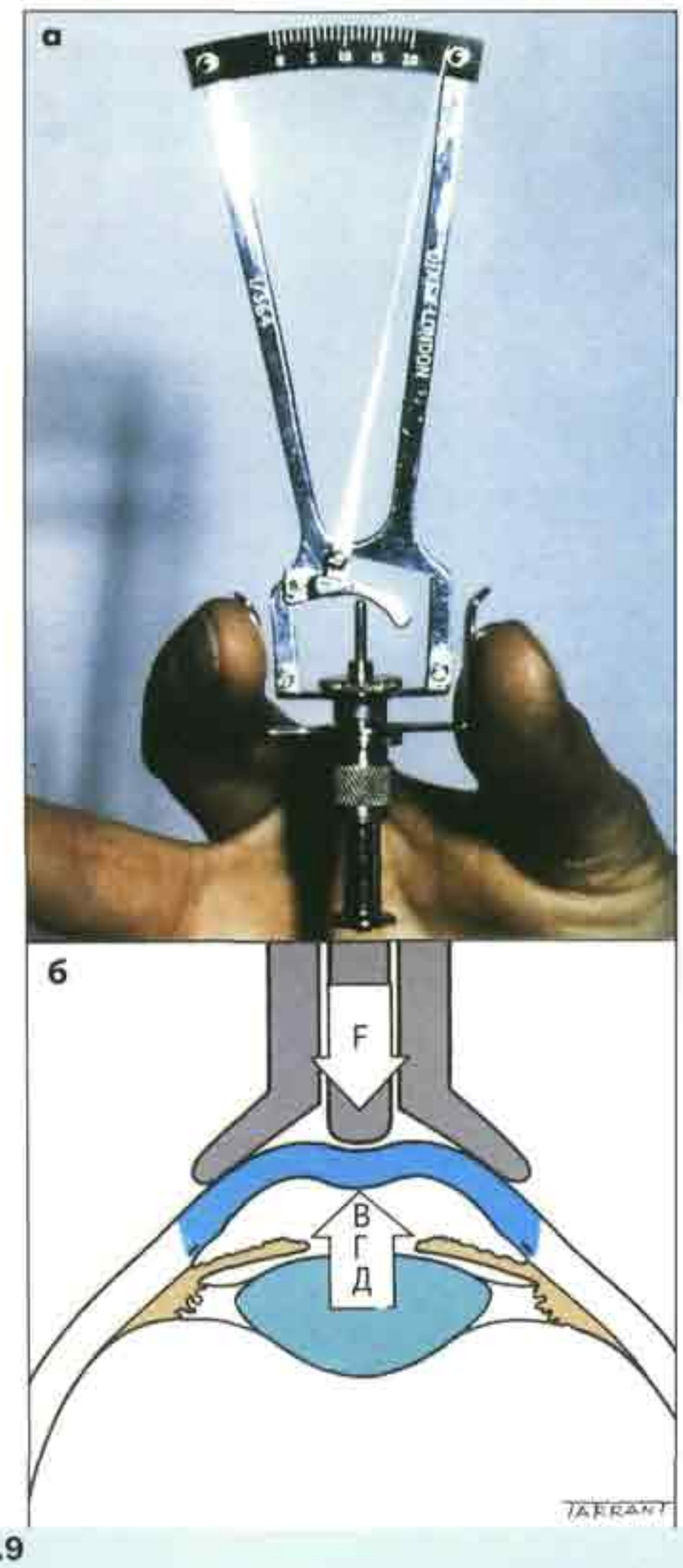


Рис. 9.9
(а) тонометр Schiotz; (б) принципы импрессионной тонометрии

Рис. 9.10
Аппланационный ручной тонометр Perkins

Рис. 9.11
Пневмотонометр

Рис. 9.12
Тонометр Pulsair 2000 Keeler

Рис. 9.13
Тонометр Tono-Pen

роговицы оказывает струя сжатого воздуха. Время, требуемое для уплощения роговицы, имеет непосредственное отношение к уровню ВГД. Инструмент удобен, не требует местной анестезии и полезен для скринингового обследования в практике врачей другого профиля (не офтальмологов). Его главный недостаток — недостаточная точность при высоких значениях ВГД. Сила воздействия сжатого воздуха может сопровождаться звуком.

4. **Тонометр Pulsair 2000 Keeler** (рис. 9.12) — портативный переносной бесконтактный тонометр с возможностью автоматического выравнивания при асферической роговице, которое уменьшает ошибку. Инструмент работает бесшумно, его можно использовать у пациентов, находящихся в вертикальном и горизонтальном положениях. Полученные данные сопоставимые с тонометрией по Goldmann. При длительном использовании тонометр требует тщательной периодической калибровки.
5. **Tono-Pen** — ручной электронный портативный аппланационный тонометр, работающий на батарейках (рис. 9.13). Наконечник содержит преобразователь, который фиксирует приложенную механическую силу. Проводят анализ кривой сила–время и на основании полученных данных вычисляют ВГД. Показатели идентичны тонометрии по Goldmann, однако отмечена несколько завышенная оценка низкого и недооценка высокого уровня офтальмотонуса. Главное преимущество Tono-Pen — возможность измерять ВГД при искаженной или отечной поверхности роговицы.

Гониоскопия

Введение

Цели

Угол между внутренней поверхностью роговицы и передней поверхностью радужки называют углом передней камеры глаза, строение которого может играть роль в патогенезе глаукомы. Контакт между корнем радужки и роговой оболочкой означает, что угол закрыт и доступ водянистой влаги к трабекулярной зоне затруднен. Широкое пространство между двумя этими зонами означает открытый угол, и область, находящаяся перед трабекулой, не имеет препятствия для оттока. *Гониоскопия предназначена для анализа анатомического строения УПК.*

1. **Диагностическая** гониоскопия важна при атипичном строении угла, оценки глубины передней камеры, особенно в глазах с узким углом.
2. **Хирургическая** гониоскопия позволяет осуществлять визуальный контроль при лазерной трабекулопластике и гониотомии.

Оптические принципы

УПК глаза нельзя видеть непосредственно даже через неповрежденную роговицу, поскольку свет, исходящий от структур угла, полностью отражается прекорнеальной слезной пленкой. Гониолинза устраняет этот внутренний рефлекс от поверхности слеза–воздух, заменяя ее новой пограничной плоскостью слеза–гониолинза (рис. 9.14).

1. **Непрямые** зеркальные гониолинзы обеспечивают изображение противоположного угла. Для гониоскопии необходима щелевая лампа.

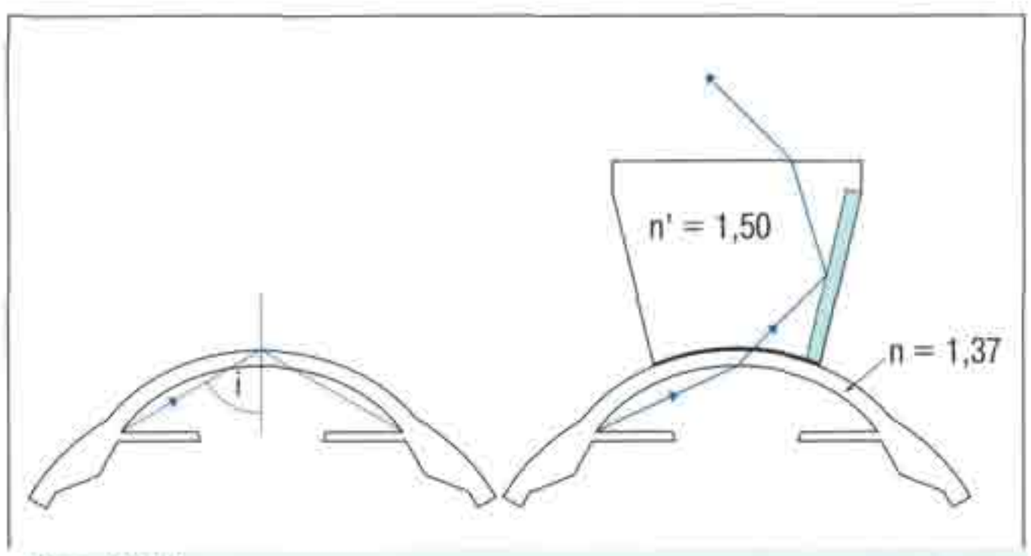


Рис. 9.14
Оптические принципы гониоскопии: n — индекс преломления; i — угол наклона

2. **Прямые** зеркальные гониолинзы (гониопризмы) позволяют осматривать угол в прямой проекции, при этом щелевая лампа не требуется, и пациент может быть осмотрен и в положении лежа.

Гониолинзы

Трехзеркальная линза Goldmann

Это дополнительная гониолинза с диаметром поверхности около 12 мм (рис. 9.15а). Линза относительно проста в применении и дает объективную картину УПК. Она также создает ровную сферичную поверхность, поэтому подходит для аргонлазерной трабекулопластики. Поскольку поверхность контакта линзы более крутая, чем поверхность роговицы, применяют вязкое вещество с тем же самым преломляющим индексом для предупреждения травматического повреждения роговицы. После использования вязкого вещества пациенты могут отмечать временное затуманивание зрения, поэтому дальнейшее обследование затрудняется. Периметрию, офтальмоскопию, фоторегистрацию зрительного нерва выполняют до гониоскопии. Модификация линзы Goldmann с одним или двумя зеркалами и светоотражающим покрытием разработана специально для лазерной трабекулопластики (рис. 9.15б). Она позволяет одновременно видеть более широкую окружность угла.

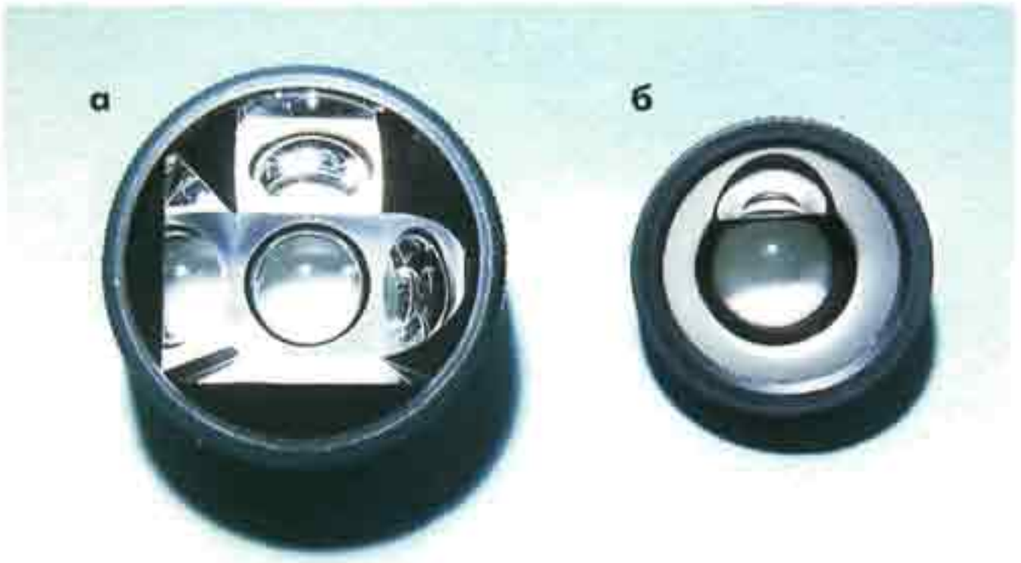


Рис. 9.15 (а) трехзеркальная линза Goldmann; (б) однозеркальная гониолинза

Гониолинза Zeiss

Гониолинза и ее разновидности (линзы Posner и Sussman) являются четырехзеркальными линзами с рукояткой (рис. 9.16). Контактная поверхность имеет диаметр 9 мм и закругленные края, подобно краю роговицы, что исключает необходимость применения контактного вещества. Слезная жидкость является достаточной субстанцией для контакта и смазывания линзы, что позволяет быстро и удобно проводить гониоскопию. Кроме того, можно беспрепятственно проводит последующие обследования, например офтальмоскопию. Четыре зеркала линзы позволяют полностью осмотреть окружность угла с минимальным ее вращением (*см.* далее), однако ее нельзя использовать для лазерной трабекулопластики, т.к. она не повторяет сферичную поверхность роговицы.

Гониолинза Koerpe

Эта выпуклая диагностическая гониолинза бывает нескольких размеров (рис. 9.17). Линза удобна и обеспечивает панорамный обзор угла, что позволяет одновре-

Рис. 9.17
Гониолинзы Koerpe

Рис. 9.16
Четырехзеркальная гониолинза Zeiss

Рис. 9.18
Хирургическая гониолинза Swan–Jacob

менно сравнивать разные его зоны. Кроме того, у пациентов в положении лежа передняя камера несколько углубляется, и угол визуализируется легче. Использование ручного микроскопа делает методику более предпочтительной, позволяя осматривать различные детали с прямым и обратным освещением. Эту гониолинзу нельзя использовать со щелевой лампой, поскольку не обеспечивается ясность, освещение и другие возможности, которые предоставляет комбинация гониоскопии с биомикроскопией.

Гониолинза Swan–Jacob

Это прямой хирургический гониоскоп, который удерживается на поверхности роговицы ручкой (рис. 9.18).

Техника гониоскопии

Гониоскопия с линзой Goldmann

Пациента необходимо предупредить, что линза коснется глаза и это может вызвать небольшой дискомфорт. Оба глаза пациента должны быть открыты, а голова хорошо фиксирована, особенно в момент прикосновения линзы.

1. Выполняют местную анестезию.
2. На внутреннюю поверхность линзы помещают вязкое вещество (например, гель карбомер) не более чем на половину плоскости.
3. Когда пациент смотрит вверх, нижнюю часть линзы вставляют в нижний конъюнктивальный свод, а затем быстро и аккуратно прижимают к роговице так, чтобы вязкое вещество сохранилось на поверхности, затем пациента просят смотреть прямо.
4. Если используют трехзеркальную линзу, УПК осматривают в меньшее выпуклое зеркало гониоскопа.
5. Первоначально зеркало фиксируют соответственно 12 часам, чтобы осмотреть нижнюю часть угла, затем вращают линзу по часовой стрелке. Щель освещения должна быть шириной 2 мм, а для лучшей визуализации деталей нужно вращать луч так, чтобы его ось находилась под прямым углом.

NB: Изображение в зеркалах гониоскопа контрлатерально исследуемой зоне.

Гониоскопия линзой Zeiss

Начало исследования не отличается от гониоскопии линзой Goldmann за исключением того, что вязкое вещество при контакте с роговицей не требуется.

1. Пациент смотрит прямо. Под биомикроскопическим контролем линзу помещают на центр роговицы. При контакте не следует оказывать чрезмерного давления, т.к. это может исказить структуры угла.
2. Каждый сектор угла осматривают в противоположном зеркале. Центральная зона глазного дна может быть осмотрена через центр линзы.
3. Компрессия роговицы гониоскопом путем легкого давления вызовет отток водянистой влаги из угла в переднюю камеру и смещение корня радужки кзади.
- Если угол закрыт из-за контакта между радужкой и роговицей (функциональное, контактное закрытие), угол открывается при компрессии, что позволяет визуализировать структуры угла через образовавшееся пространство (рис. 9.19б).
- Если угол полностью закрыт спайками (синехиями) между корнем радужки и роговицей (синехиальное, органическое закрытие), он останется закрытым и после компрессии (рис. 9.19в).
- Если синехиальная блокада угла не полная, при гониоскопии откроется только часть угла (рис. 9.20, слева).

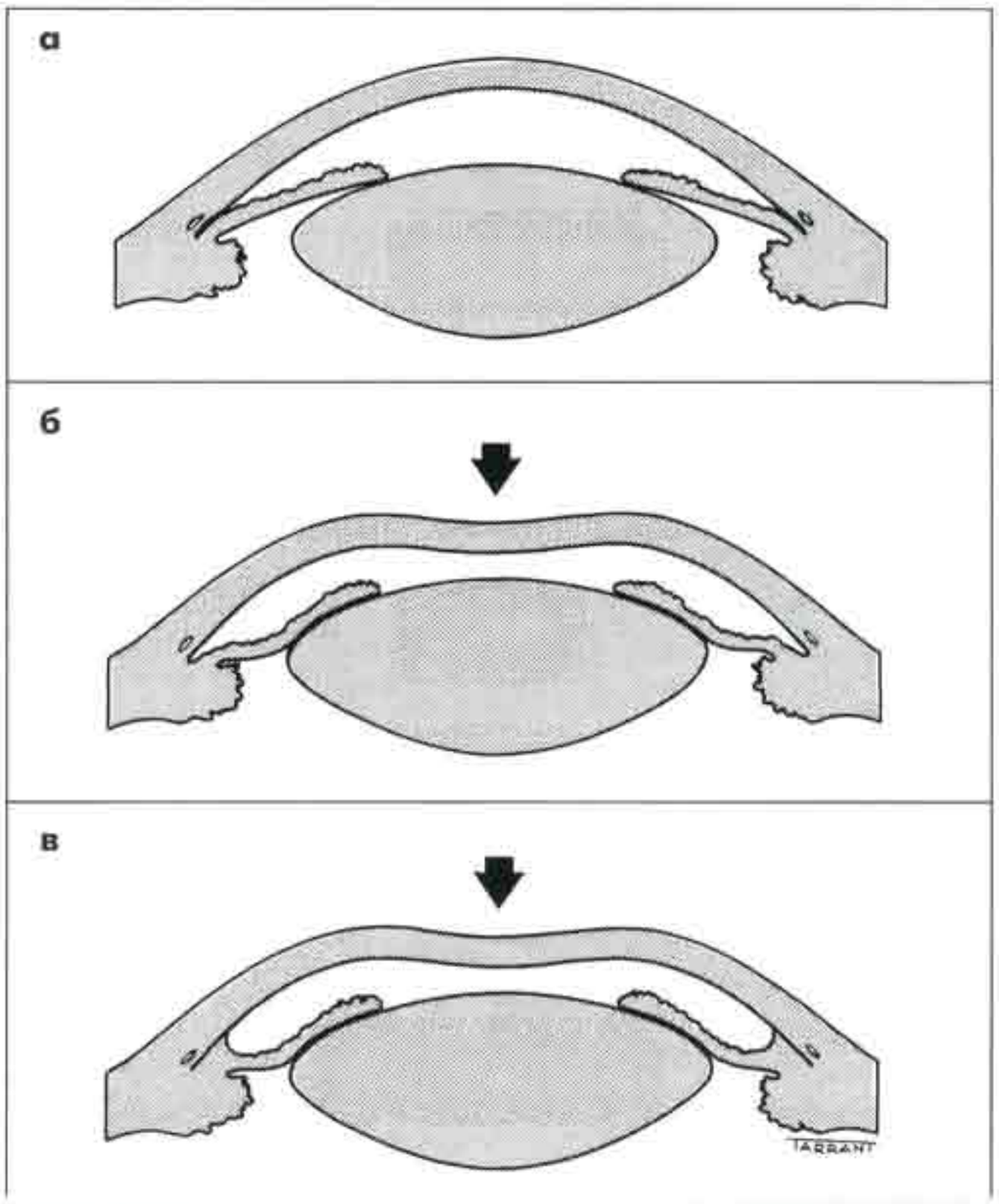


Рис. 9.19
Принцип компрессионной гониоскопии (см. текст)

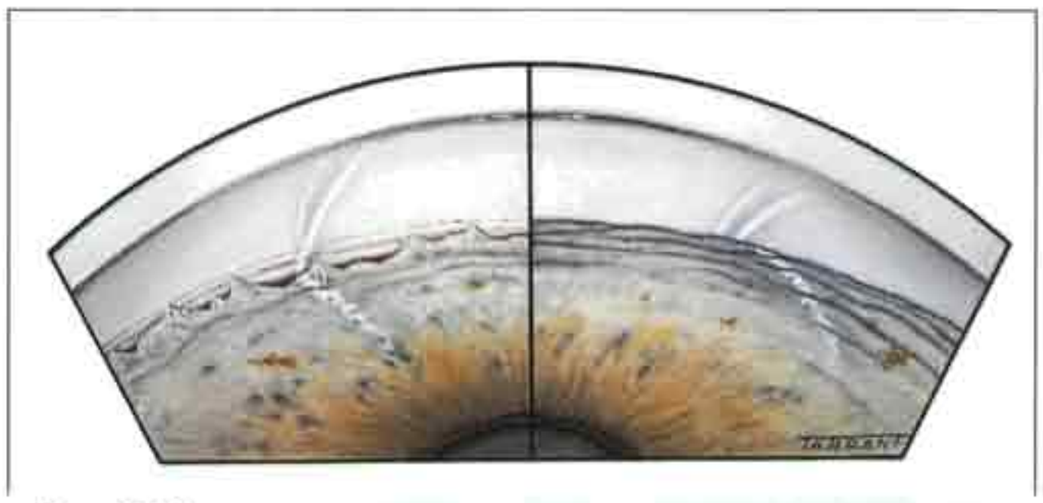


Рис. 9.20
Компрессионная гониоскопия. До компрессии вид УПК представляется закрытым, нет визуализации верхушки угла передней камеры (справа); при компрессии часть УПК открывается, при этом сохраняются периферические гониосинехии (слева)

NB: Легкая компрессия позволяет лучше визуализировать даже при нормальном строении угла передней камеры. Гониолинза — потенциальный источник инфекции и должна быть продезинфицирована так же, как площадка тонометра.

Идентификация структур угла

На рис. 9.21 показана анатомия структур угла передней камеры.

1. **Линия Schwalbe** — самая передняя структура угла, выглядит, как непрозрачная линия. Анатомически является границей между периферической частью десцеметовой мембраны и передней частью трабекулы.
2. **Вершина роговичного угла** является опознавательной зоной линии Schwalbe по следующим признакам:
   а) при использовании узкого луча щелевой лампы появляются два рефлекса: один — от внешней поверхности зоны перехода роговицы в склеру, другой — от внутренней поверхности роговой оболочки;
   б) оба световых рефлекса встречаются у вершины роговичного угла, который совпадает с линией Schwalbe.

NB: При выполнении лазерной трабекулопластики пигментированную линию Schwalbe нужно дифференцировать от пигментированной трабекулы.

3. **Трабекула** располагается от линии Schwalbe до склеры и занимает ширину в среднем примерно 600 мкм. Гониоскопически она выглядит, как матовое стекло, и кажется, что имеет глубину. Передняя, нефункциональная ее часть находится на границе с линией Schwalbe и имеет беловатый цвет. Следующая функциональная пигментированная часть прилежит к

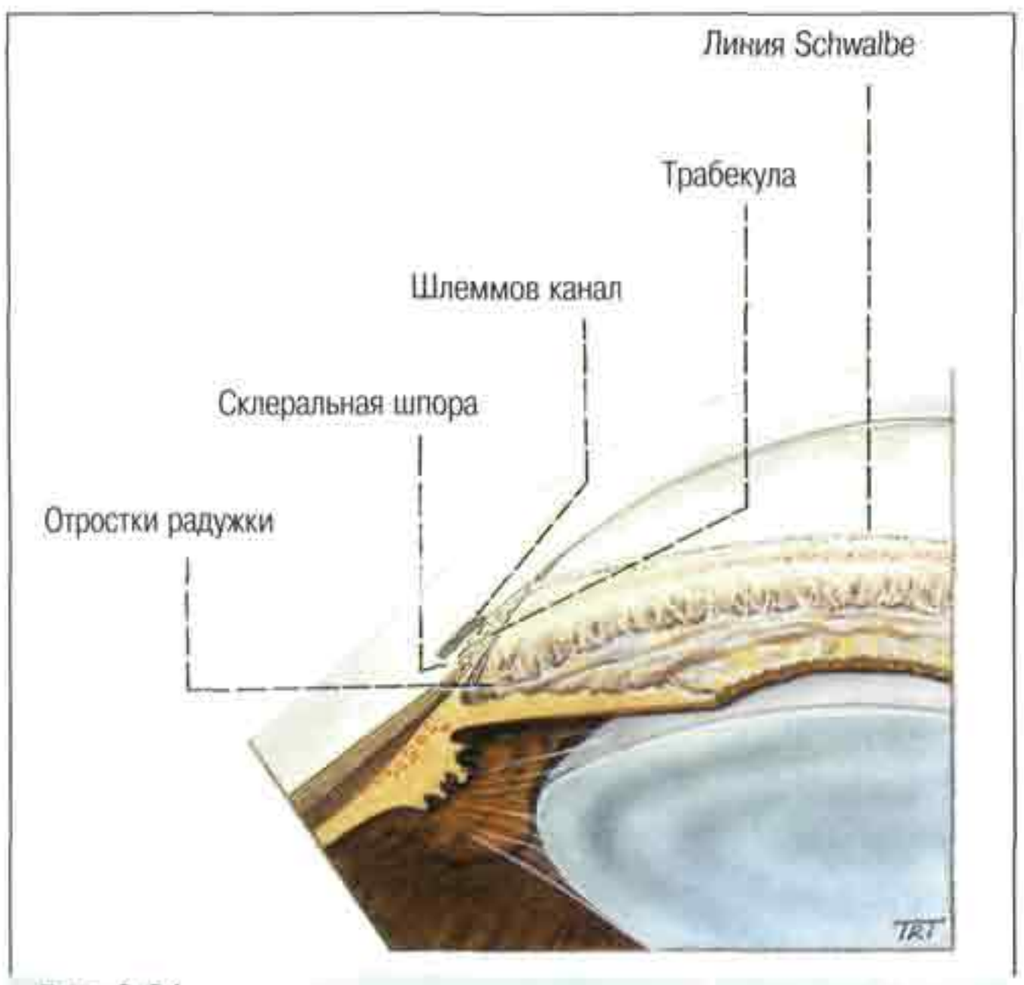


Рис. 9.21
Анатомия структур угла передней камеры

Рис. 9.22
Широкий открытый УПК с пигментированной трабекулой

склеральной шпоре и выглядит, как серо-синяя полупрозрачная зона. При лазерной трабекулопластике коагуляты наносят именно на границу беспигментной и пигментированной частей трабекулы. Пигментация трабекулярной зоны редко появляется до пубертатного периода (рис. 9.22). С возрастом пигмент чаще откладывается в задней части трабекулы, затем — в нижней части и меньше всего — в горизонтальном меридиане. Трабекулярная пигментация встречается чаще в карих глазах. Патологическая гиперпигментация вызвана чрезмерной потерей пигмента из пигментного слоя радужки при:

- Синдроме пигментной дисперсии.
- Псевдоэксфолиативным синдроме.
- Контузии глаза.
- Ранее перенесенном увеите.
- Остром приступе глаукомы.
- Диабете (*особенно после экстракции катаракты*).
- Невусе Ota.

4. **Шлеммов канал** может быть идентифицирован в беспигментном углу как более темная линия, дистальнее задней части трабекулы. Иногда, если гониолинза оказывает давление на эписклеральные вены и вызывает повышение венозного и внутриглазного давления, в шлеммовом канале появляется кровь. Причины повышения давления в эписклеральных венах:
   - Каротидно-кавернозное соустье и шунт твердой мозговой оболочки.
   - Синдром Sturge–Weber.
   - Сужение верхней полой вены.
5. **Склеральная шпора** — самая передняя структура угла, зона проекции склеры в месте прикрепления к ней продольной порции ресничной мышцы. Выглядит склеральная шпора, как узкая, плотная, часто — желтовато-белая полоса. Место расположения склеральной шпоры — сразу за трабекулой. Это один из самых важных ориентиров, который встречается практически во всех глазах.

NB: При лазерной трабекулопластике важно идентифицировать склеральную шпору, т.к. неправильное расположение коагулятов может привести к выраженному воспалительному процессу с последующим риском раннего повышения ВГД и формирования передней периферической синехии.

6. **Цилиарное тело** расположено сразу кзади склеральной шпоры. Оно может быть от розового до темно-коричневого цвета, но чаще всего имеет сероватый оттенок. Его ширина зависит от положения радужки: более узкий — в глазах с гиперметропией и широкий — при близорукости. Углубление угла означает заднее прикрепление радужки и ее переход в цилиарное тело.
7. **Отростки радужки** — небольшие продолжения передней поверхности радужки, которые прикрепляются на уровне склеры и покрывают цилиарное тело. Они встречаются у 1/3 популяции с нормальными глазами, и чаще — у детей с карими глазами. С возрастом отростки радужки имеют тенденцию к изменению строения и исчезновению. Их нужно дифференцировать с периферическими гониосинехиями, которые отличаются бóльшими размерами и возможным контактом радужки со структурами угла, и звездчатыми синехиями, появляющимися после неправильно дозированной лазерной трабекулопластики.
8. **Кровеносные сосуды**, идущие радиально к вершине угла передней камеры, часто видны и в норме. Патологические сосуды с характерным беспорядочным ходом в разных направлениях встречаются при:
   - Неоваскулярной глаукоме.
   - Синдроме Fuchs.
   - Хронических передних увеитах.

Оценка ширины угла

Оценка ширины угла передней камеры особенно важна при глаукоме или подозрении на глаукому. Главная цель состоит в том, чтобы оценить функциональный статус угла, степень его закрытия и риска будущего закрытия. Отмечая особенности строения как в верхней, так и в нижней зонах, необходимо учитывать, что угол в большинстве случаев наиболее узкий сверху. Оценивают:

- Форму и контур корня радужки.
- Самую глубокую структуру, доступную осмотру.
- Степень пигментации трабекулы.
- Наличие гониосинехий.

По классификации Shaffer (рис. 9.23) угол передней камеры измеряют в градусах, как угол, созданный двумя воображаемыми линиями, идущими к внутренней поверхности трабекулы и корню радужки. Это составляет приблизительно 1/3 расстояния от ее периферии. Углы подразделяют на степени от 4 до 0 по видимости их структур и по ширине. Каждый угол имеет свою клиническую особенность.

1. **Степень 4** (35–45°) — самый широкий угол, характерный для лиц с близорукостью и афакией, ресничное тело легко визуализируется; закрытие угла невозможно.
2. **Степень 3** (25–35°) — открытый угол, визуализируется склеральная шпора; закрытие угла невозможно.
3. **Степень 2** (20°) — умеренно узкий угол, может быть осмотрена только трабекула, закрытие угла возможно, но маловероятно.
4. **Степень 1** (10°) — очень узкий угол, осмотру доступна только линия Schwalbe, иногда вершина трабекулы; имеется высокий риск закрытия угла.
5. **Щелевидный угол** — нет очевидного иридо-корнеального контакта, но ни одна из структур угла не видна. Этот угол имеет самую большую опасность закрытия.
6. **Степень 0** (0°) — угол закрыт из-за иридо-корнеального контакта, что не позволяет визуализировать даже вершину угла. Гониокомпрессия с гониолинзой Zeiss дает возможность дифференцировать функциональное закрытие угла от его синехиальной блокады.

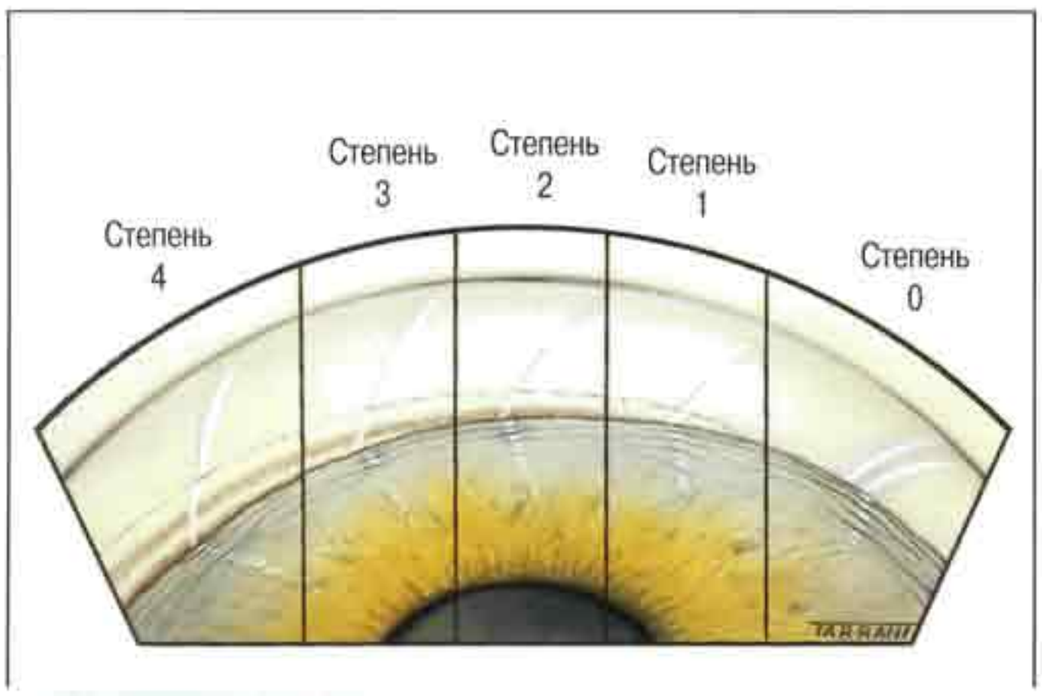


Рис. 9.23
Степень открытости УПК по классификации Shaffer

Диск зрительного нерва

Клиническая анатомия

Нервные волокна сетчатки

Около 1,2 млн аксонов ганглиозных клеток в сетчатке образуют зрительный нерв, который в области решетчатой пластины формирует головку (диск) зрительного нерва — ключ к объяснению зрительных нарушений при глаукоме.

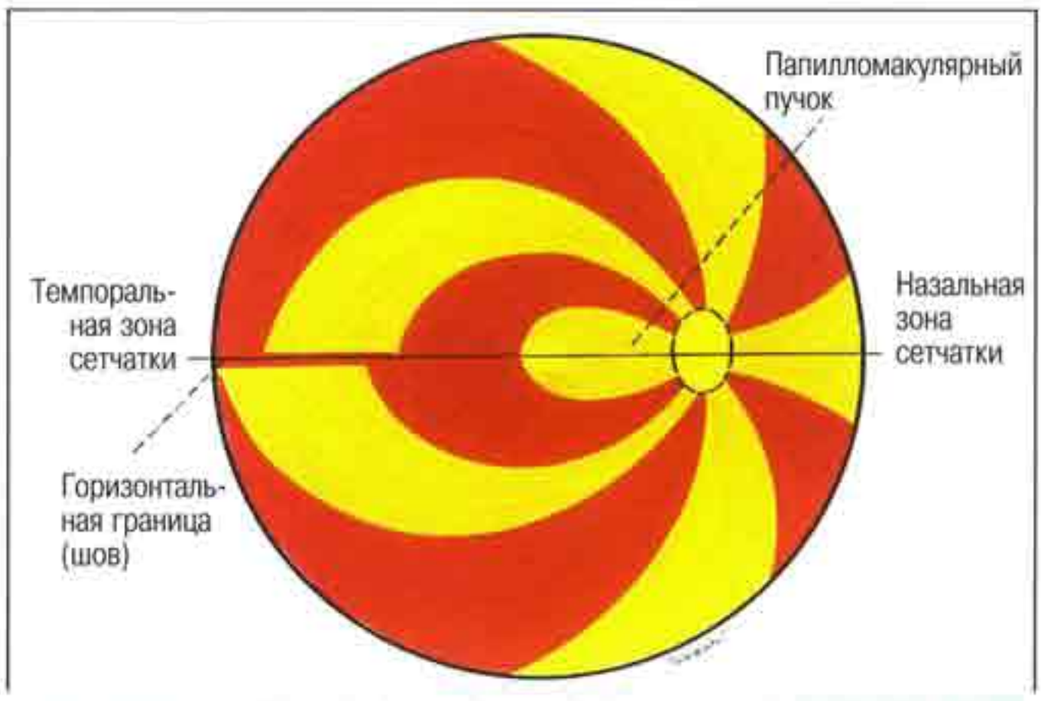


Рис. 9.24
Анатомия нервных волокон сетчатки

1. **В пределах сетчатки** волокна распределяются следующим образом (рис. 9.24):
   - Волокна от макулярной зоны идут прямо к диску зрительного нерва, образуя веретенообразную область (папилломакулярный пучок).
   - Волокна от назальной части сетчатки формируют назальную часть зрительного нерва.
   - Волокна от темпоральной части сетчатки, проходящие рядом с макулярной зоной, формируют веретенообразную дорожку вокруг папилломакулярного пучка и достигают диска. Они не пересекают горизонтальную границу между ямкой зрительного нерва и височной периферией сетчатки, а разграничивают верхнюю и нижнюю половины сетчатки.

NB: Верхнетемпоральные и нижнетемпоральные дугообразные волокна ДЗН более уязвимы к глаукоматозному повреждению, тогда как папилломакулярный пучок отличается устойчивостью.

2. **В пределах диска зрительного нерва** нервные волокна располагаются следующим образом (рис. 9.25):
   - Волокна от крайней периферии локализуются в глубоких слоях сетчатки (ближе к пигментному эпителию) и занимают наиболее периферическую часть зрительного нерва.
   - Волокна, находящиеся ближе к зрительному нерву, располагаются в поверхностных слоях сетчатки (ближе к стекловидному телу) и занимают часть зрительного нерва ближе к центру.

Головка зрительного нерва

1. **Заднее склеральное отверстие** — канал для выхода нервных волокон сетчатки. Обычно он имеет овальную форму *по вертикальной оси* и средний диаметр его 1,75 мм, непосредственно связанный с размером диска зрительного нерва и самого глазного яблока.

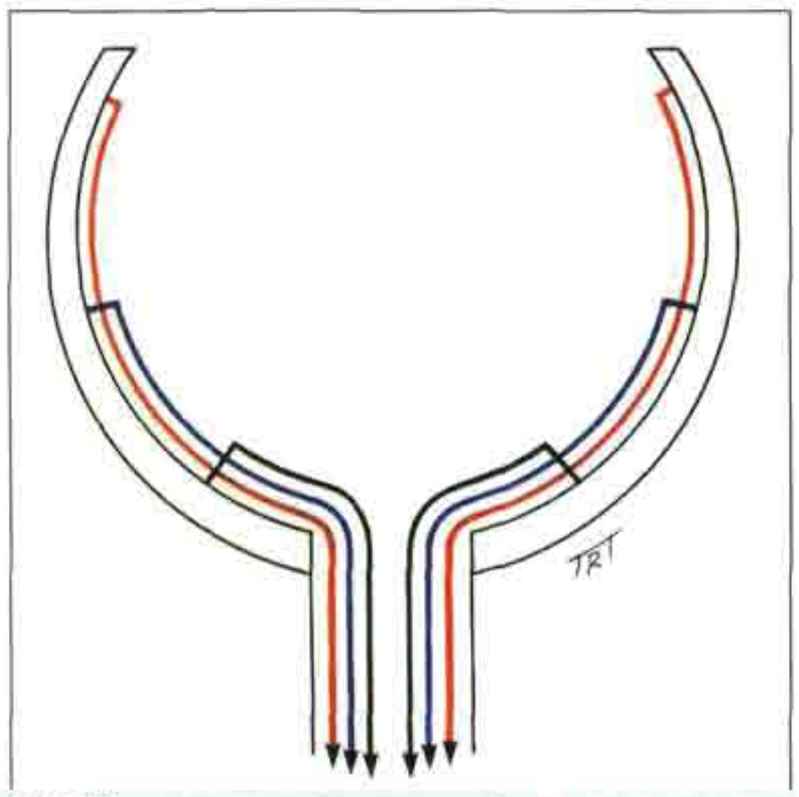


Рис. 9.25 Расположение нервных волокон в сетчатке. *Периферические волокна* (красные); *экваториальные* волокна (синие); центральные волокна (черные)

Гиперметропические глаза имеют маленькие зрительные диски и, соответственно, маленькие каналы. *Большие каналы и большие диски* чаще встречаются при близорукости. Разновидности склерального отверстия зрительного нерва могут быть связаны с врожденными аномалиями, такими как, например, косое вхождение диска.

2. **Решетчатая пластинка склеры** состоит из нескольких рядов коллагеновых соединительнотканных пластин, которые располагаются поперек заднего склерального отверстия. Решетчатая пластинка перфорирована 200–400 мелкими отверстиями, через которые проходят нервные волокна сетчатки. Отверстия устроены подобно песочным часам и имеют тонкие соединительные перемычки, через которые проходят нервные волокна, наиболее уязвимые при глаукоматозных повреждениях. В результате этих повреждений в пределах диска зрительного нерва появляются серые зоны, коррелирующие с выраженностью глаукоматозного поражения. Если эти повреждения незначительны, зона небольшая и имеет форму овала. При серьезных изменениях они подобны размеру диска (*см.* рис. 9.37).

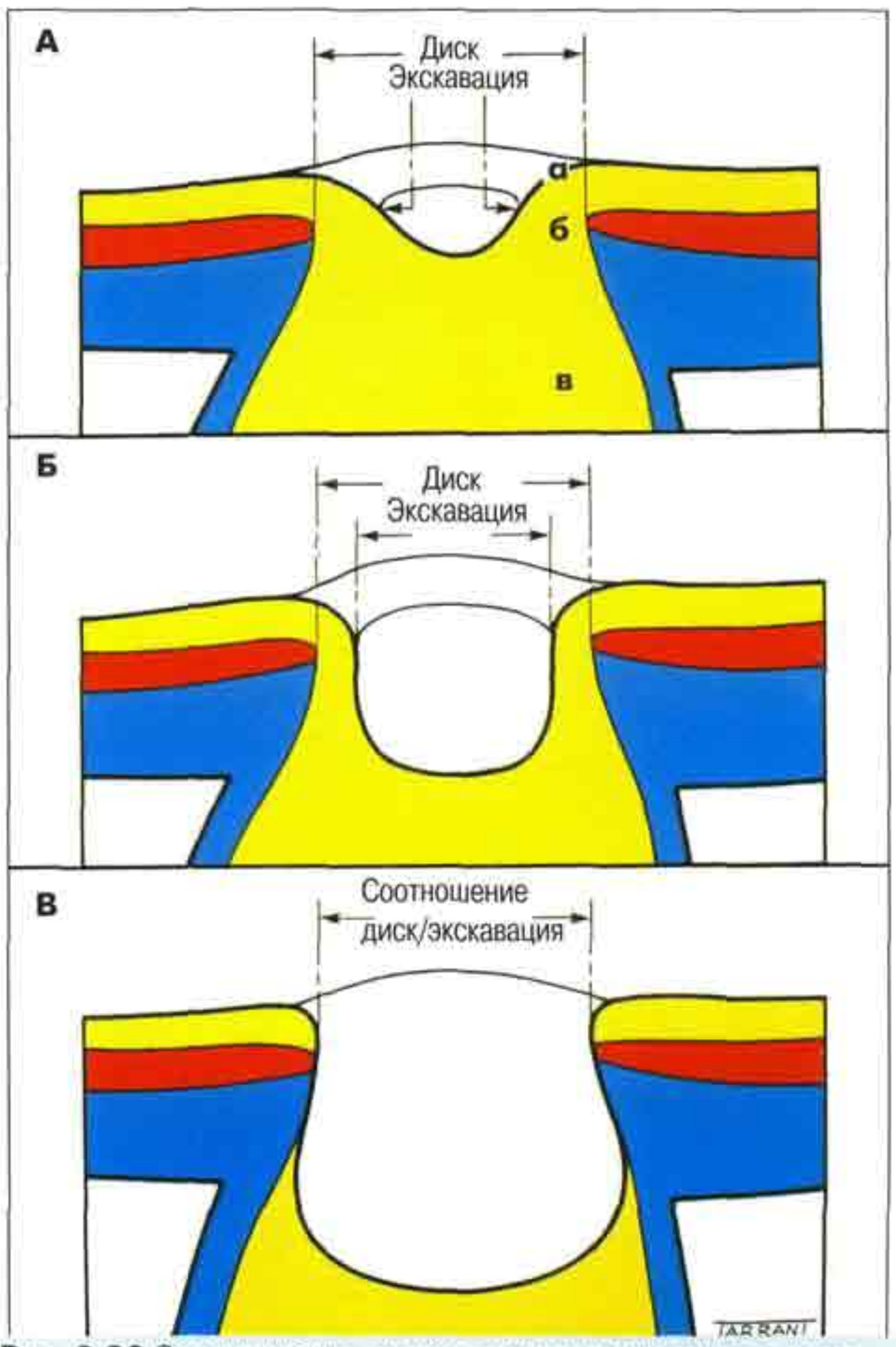


Рис. 9.26 Соотношение экскавации к диску зрительного нерва: (А) небольшая физиологическая экскавация: а — преламинарный слой, б — ламинарный слой, в — *постламинарный слой*; (Б) *большая физиологическая* экскавация; (В) тотальная глаукоматозная экскавация

3. **Экскавация диска зрительного нерва** — деколорированная зона в центре зрительного нерва, которая не занята нервной тканью. При прямой офтальмоскопии в этой зоне лучше всего оценивается изгиб кровеносных сосудов, пересекающих диск. При обратной офтальмоскопии с использованием щелевой лампы фактические границы диска могут быть оценены трехмерно. Бледность в центре диска объясняется визуализацией тонкой решетчатой пластинки и недостатком глиальной ткани. Размер центральной экскавации связан с диаметром диска. Небольшой диск будет иметь маленькую экскавацию, и нервные волокна переполняют ее, покидая глазное яблоко. Большой диск будет иметь бóльшую экскавацию, и нервные волокна располагаются более свободно в зоне решетчатой пластинки.
4. **Слои зрительного нерва** (рис. 9.26).
   *а) **слой нервных волокон*** расположен поверхностно и состоит из астроцитов. Этот слой лучше осматривать в бескрасном свете;
   *б) **предламинарный слой*** состоит из нервных волокон сетчатки, формирующих зрительный нерв; визуализируется только в пределах центральной зоны экскавации (рис. 9.26А, а);
   *в) **ламинарный слой*** представлен тонкой решетчатой пластинкой, через которую проходят нервные волокна сетчатки, покидая глазное яблоко. Определяемые офтальмоскопически, серые зоны экскавации являются видимыми участками решетчатой пластинки (рис. 9.26А, б);
   *г) **постламинарный слой*** состоит из зрительного нерва после его выхода за пределы решетчатой пластинки (рис. 9.26А, в). Здесь нервные волокна приобретают миелиновую оболочку, из-за которой диаметр зрительного нерва удваивается.

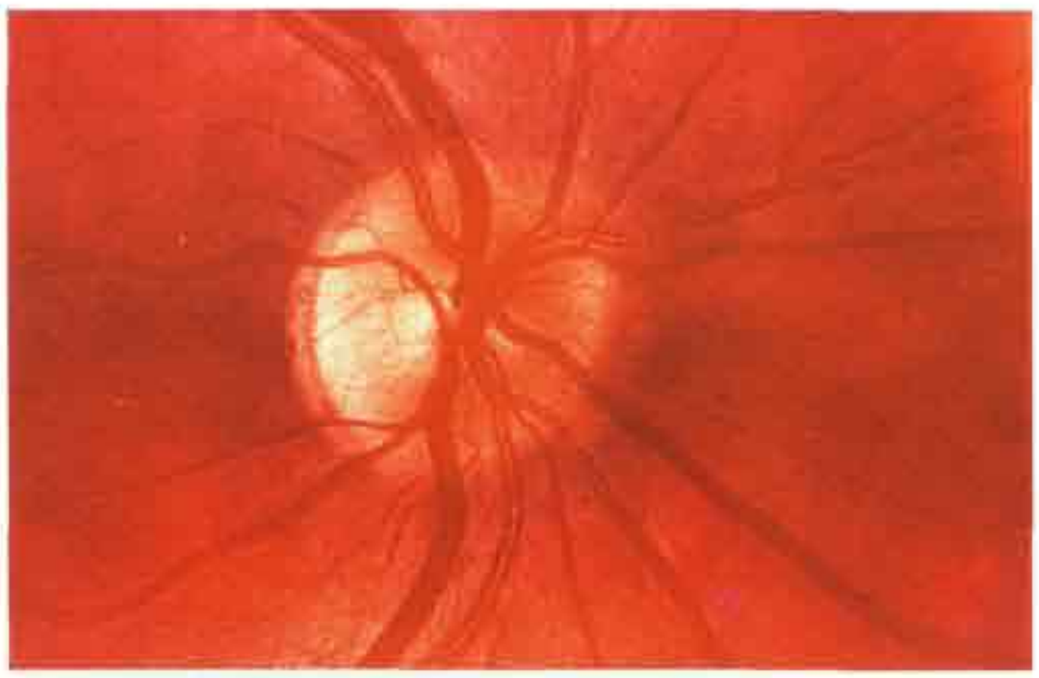


Рис. 9.27
Нормальный диск с небольшой экскавацией

Строение зрительного нерва в норме

1. **Экскавация (физиологическая)** бывает трех видов:
   - Небольшая экскавация в центре (рис. 9.27).
   - Расширенная экскавация в центре (рис. 9.28).
   - Экскавация с темпоральным западением (рис. 9.29).
2. **Соотношение диаметра диска и диаметра экскавации** часто генетически предопределено и указывает на долю экскавации по отношению к диаметру диска. Обычно измеряется в вертикальном и горизонтальном меридианах и зависит от площади диска. Нейроретинальный поясок (*см.* далее) различают по размеру, т.к. он не одинаков в разных глазах. Бóльшие диски имеют бóльшую площадь экскавации и бóльшее соотношение диска и экскавации. В норме вертикальное соотношение диаметра диска к экскавации составляет 0,3 и меньше. Только в 2% случаев это соотношение может составить 0,7 и больше, что вызывает подозрение, но не обязательно указывает на патологию. Асимметрия в соотношении парных глаз на 0,2 и более также должна настораживать, пока диагноз глаукомы не будет исключен.
3. **Нейроретинальный поясок** занимает область между краем диска и краем экскавации. В норме он имеет оранжевый или розовый цвет и характерную конфигурацию. Нижняя его часть самая широкая, затем следует верхняя, носовая и височная (ISNT). Большая физиологическая экскавация возникает из-за несоответствия между размером склерального канала и количеством нервных волокон, которое в норме остается постоянным (*см.* рис. 9.26Б). Патологиче-

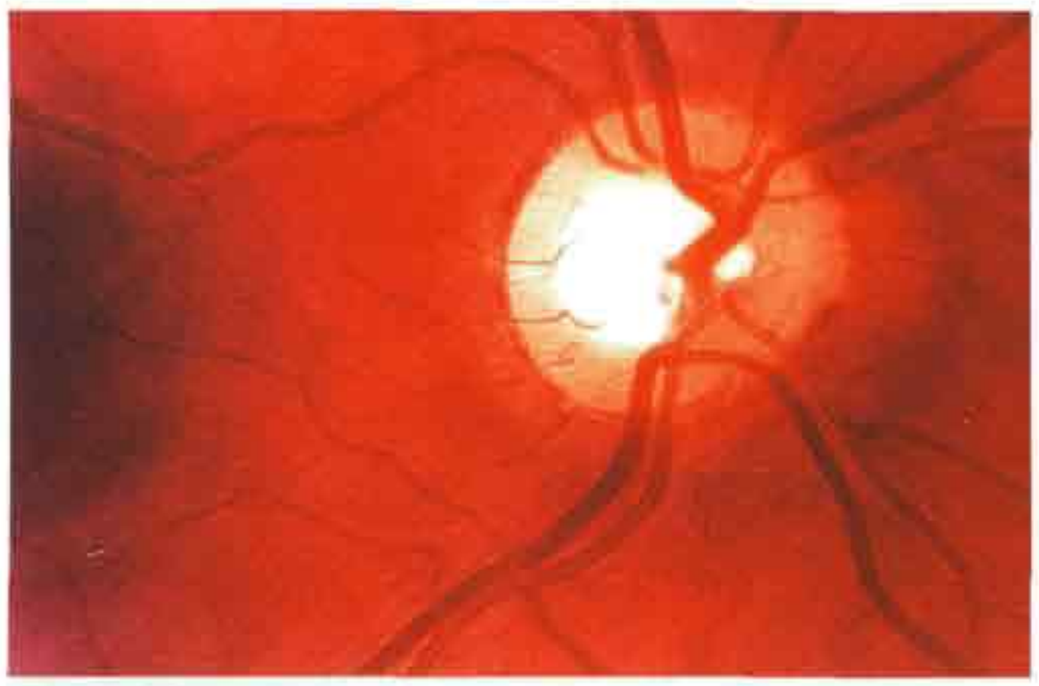


Рис. 9.28
Нормальный диск с равномерной глубокой экскавацией

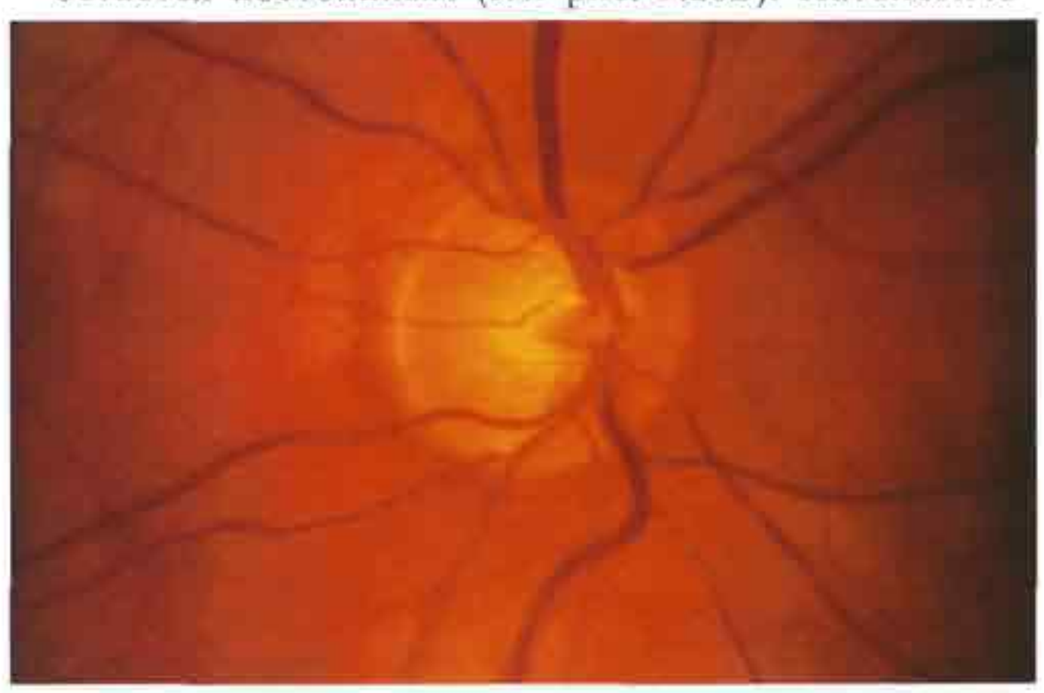


Рис. 9.29
Нормальный диск с темпоральным западением

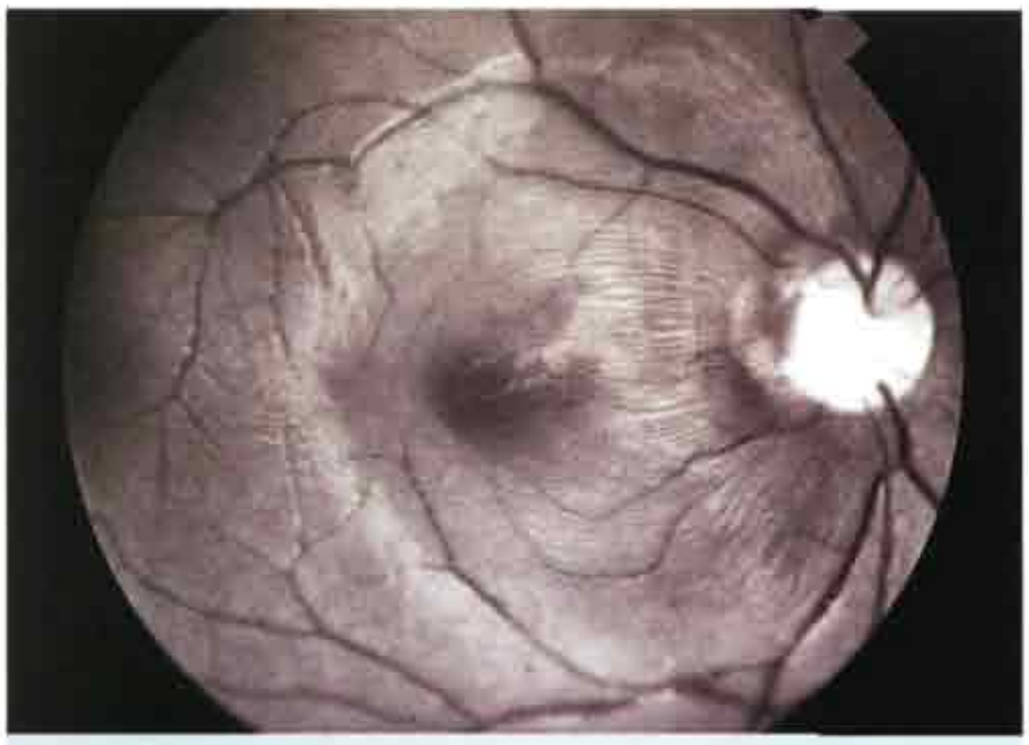


Рис. 9.30
Нормальный слой нервных волокон сетчатки, лучше видимый в зеленом свете (предоставлено J. Salmon)

Рис. 9.32
Диффузная атрофия нервных волокон при развитой глаукоме. Сосуды сетчатки темного цвета четко очерчены (предоставлено J. Salmon)

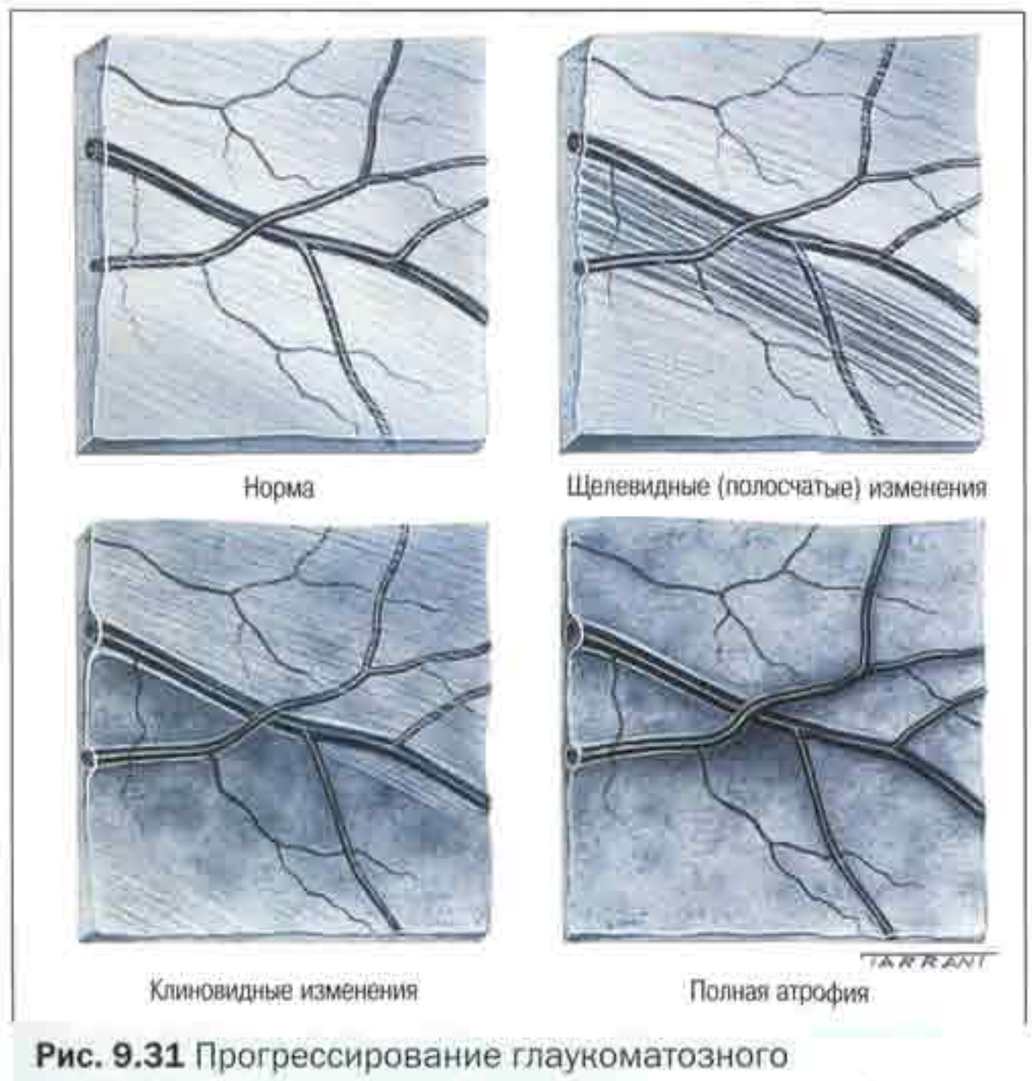


Рис. 9.31 Прогрессирование глаукоматозного повреждения слоя нервных волокон

ская экскавация вызвана необратимым уменьшением количества нервных волокон, глиальных клеток и кровеносных сосудов (*см.* рис. 9.26B).

4. **Кровеносные сосуды** зрительного нерва входят в диск центрально и затем смещаются назально. Центральная артерия сетчатки локализуется обычно назальнее вены.

Глаукоматозные повреждения

Глаукоматозные повреждения характеризуются вовлечением в процесс: (а) *нервных волокон сетчатки*, (б) *диска зрительного нерва*, (в) *парапапиллярной области.*

Повреждение нервных волокон сетчатки

На рис. 9.30 изображены неизмененные нервные волокна сетчатки, которые видны в бескрасном свете (с зеленым фильтром). При глаукоме начальные изменения нервных волокон сетчатки предшествуют изменениям диска зрительного нерва и полей зрения. Изменения могут быть диффузными и локальными и иметь разную форму. При прогрессировании процесса дефекты становятся более выраженными; на конечных стадиях глаукомы возникает полная атрофия нервных волокон сетчатки, характеризующаяся обнажением крупных ретинальных сосудов на их истонченном слое (рис. 9.31). Зоны атрофии отличаются более темным оттенком и крапчатостью, что связано с визуализацией пигментного эпителия (рис. 9.32).

Повреждение диска зрительного нерва

Изменения ДЗН накладываются на физиологическую экскавацию под воздействием повышенного ВГД. При уменьшенных размерах диска и прогрессировании глаукомы размеры экскавации ДЗН увеличиваются, однако не превышают расширенную физиологическую экскавацию. При ранней глаукоме особенно сложно оценить размеры экскавации до тех пор, пока она не станет увеличиваться. Глаукоматозная экскавация обычно больше, чем физиологическая, и расширенная экскавация не всегда бывает вариантом нормы. Кроме того, важно оценить толщину, симметричность и цвет НРП. Изменения диска зрительного нерва классифицируют следующим образом.

1. **Тип 1** (локальная ишемия). Диск характеризуется очаговыми повреждениями в верхнем и/или нижнем сегменте (прорыв к краю) и других зонах без повреждения НРП (рис. 9.33). Прорыв часто ассоциируется с небольшой зоной парапапиллярной атрофии или зоной склероза хориоидеи («мозаичное дно»). Подобный вид диска часто встречается у пожилых пациентов, особенно женщин, и сопровождается соответствующими дефектами полей зрения, выявляемыми

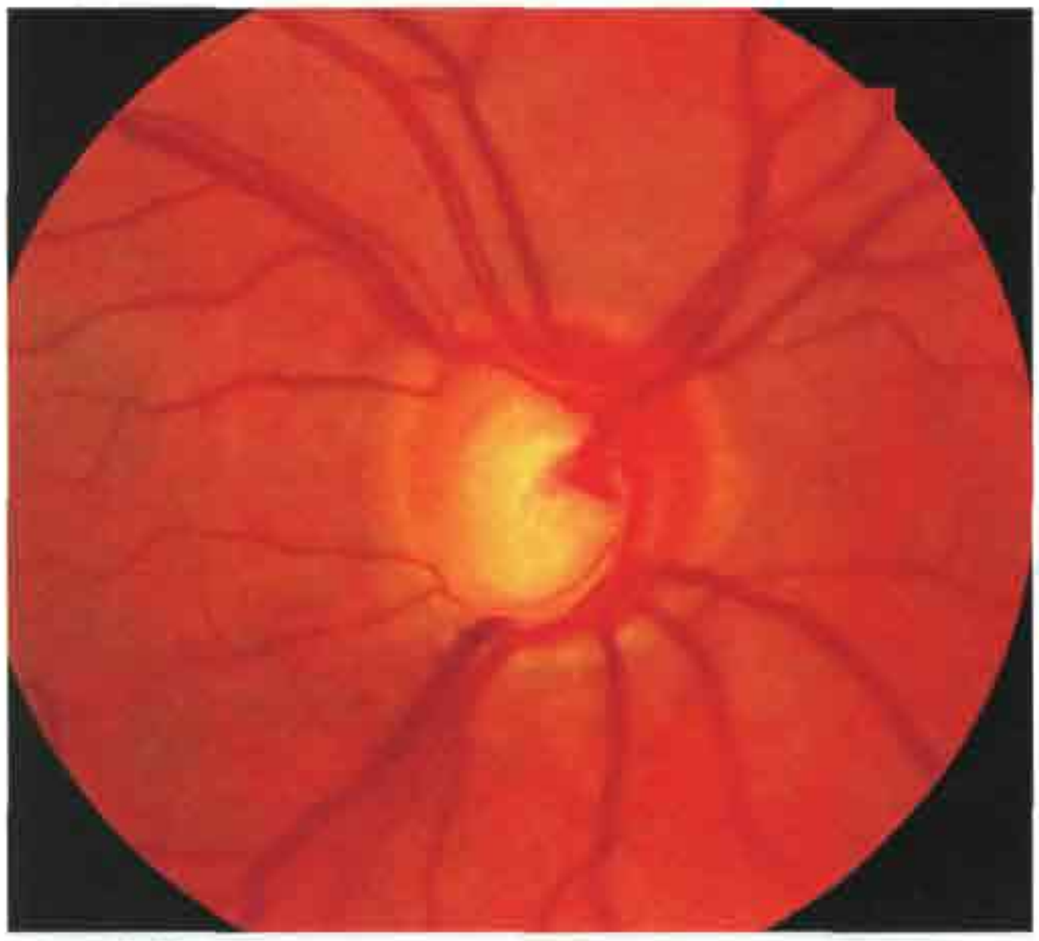


Рис. 9.33
Локальное ишемическое глаукоматозное повреждение

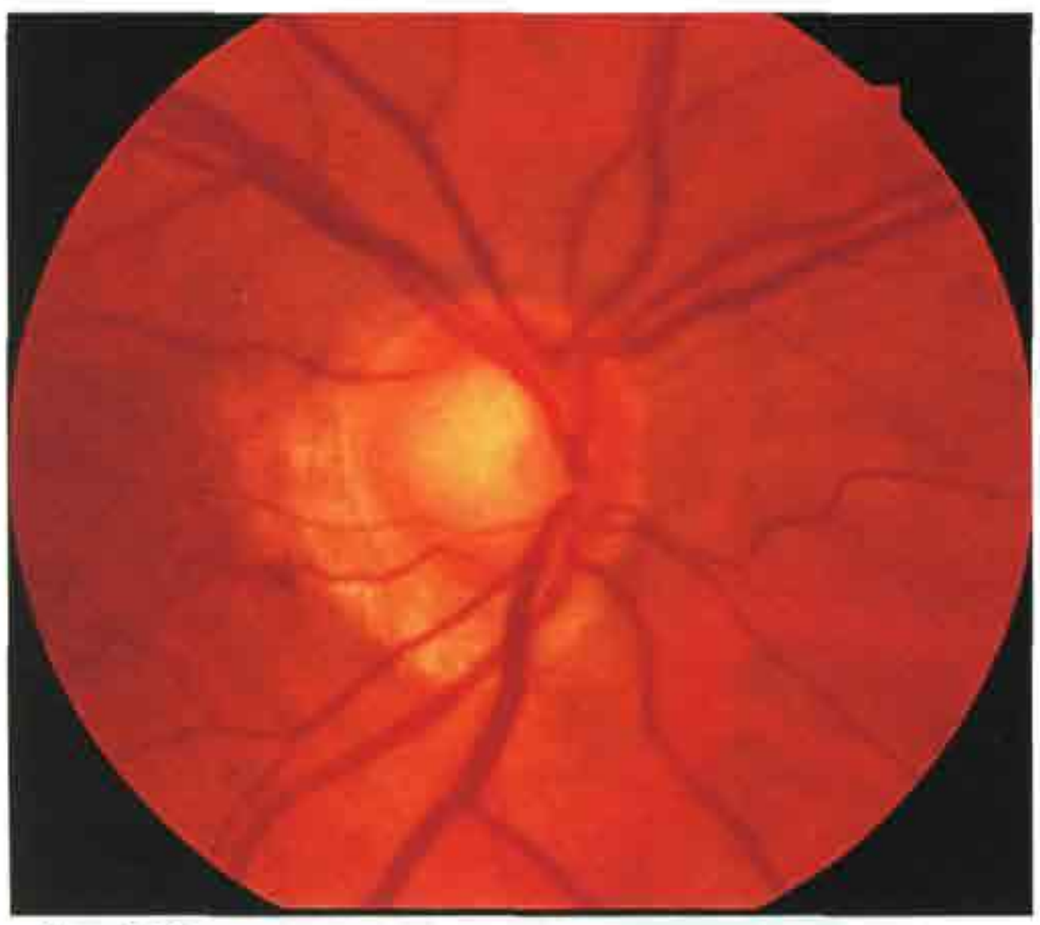


Рис. 9.34
Глаукоматозный диск зрительного нерва на фоне миопии

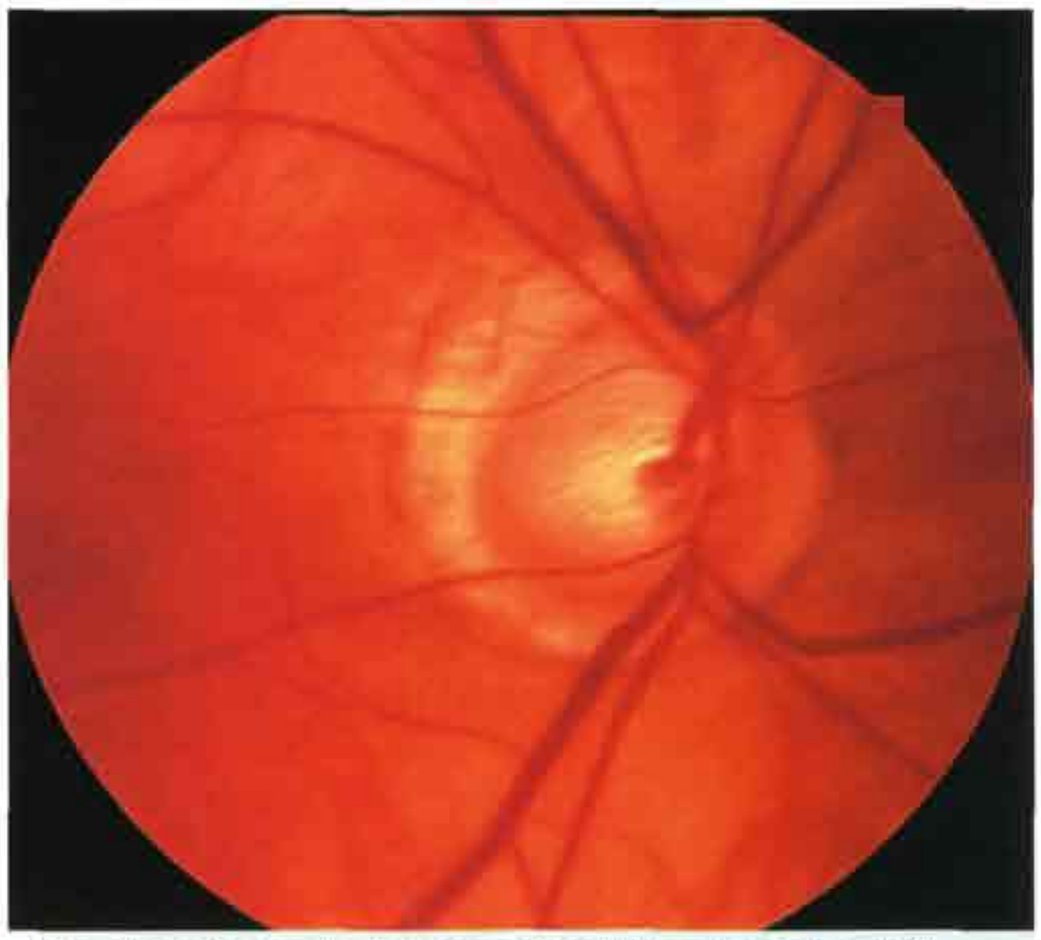


Рис. 9.35 Сенильный склеротический глаукоматозный диск зрительного нерва

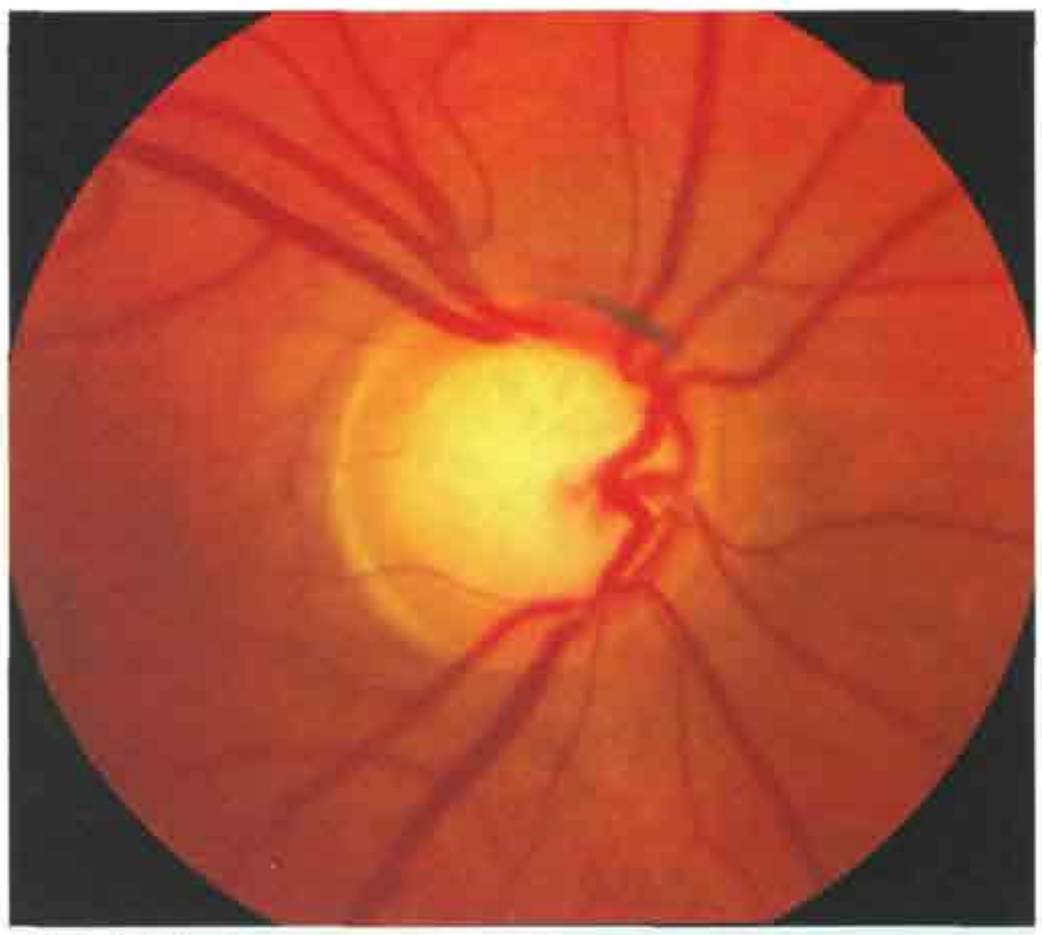


Рис. 9.36
Равномерно расширенная глаукоматозная экскавация

на ранних этапах. Особое внимание придают потере нервной ткани в вертикальном секторе головки зрительного нерва.

2. **Тип 2** (глаукома при миопии). Диск характеризуется полярными прорывами с увеличением височного конуса при отсутствии дегенеративных миопических изменений (рис. 9.34). Встречается у молодых пациентов, чаще у мужчин, и характеризуется локальными дефектами поля зрения.
3. **Тип 3** (сенильный склероз). Диск характеризуется *неглубокой, блюдцеобразной экскавацией со скошенным*, «изъеденным молью» НРП, парапапиллярной атрофией или хориоидальным склерозом зоны вокруг зрительного нерва (рис. 9.35). Часто встречается у пожилых людей с ишемической болезнью сердца и гипертонией.
4. **Тип 4** (концентрическое расширение) характеризуется диффузными потерями нервных волокон, проникающих в головку зрительного нерва, что вызывает ее расширение и истончение НРП (рис. 9.36). Подобная картина чаще встречается у молодых пациентов с высокими показателями офтальмотонуса и диффузными выпадениями полей зрения. Дифференциальная диагностика с расширенной физиологической *экскавацией затруднена, когда диаметр диска все же* соответствует норме. Лучший диагностический вариант — сравнение с картиной, предшествующей регистрации диска.

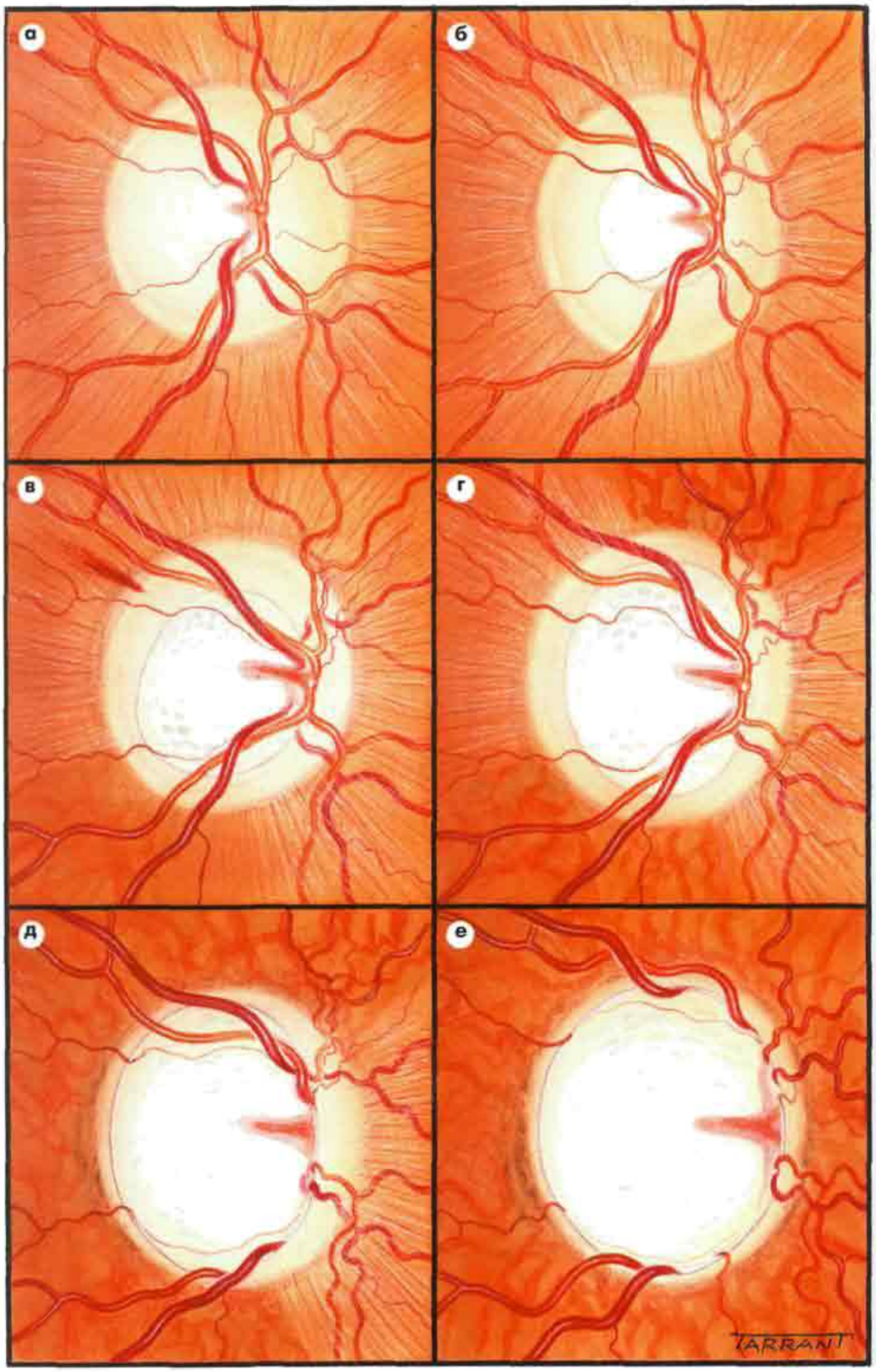


Рис. 9.37
Прогрессирование глаукоматозной экскавации (см. текст)

Прогрессирующие глаукоматозные повреждения

На рис. 9.37 показаны различные прогрессирующие повреждения диска зрительного нерва и нервных волокон сетчатки.

- На рис. 9.37а — нормальный диск зрительного нерва с маловыраженной физиологической экскавацией и соотношением экскавации к диску 0,2.
- На рис. 9.37б — концентрическое расширение и увеличение экскавации до 0,5. Отверстия в решетчатой пластинке небольшие и круглые.
- На рис. 9.37в — нижнетемпоральное смещение зоны экскавации и штрихообразные геморрагии по краю диска, свидетельствующие об угрозе прогрессирования заболевания. Потеря нервных волокон касается нижней части головки зрительного нерва, и экскавация в этой зоне увеличивается, становится овальной, а поры в нижней части — большими и овальными.

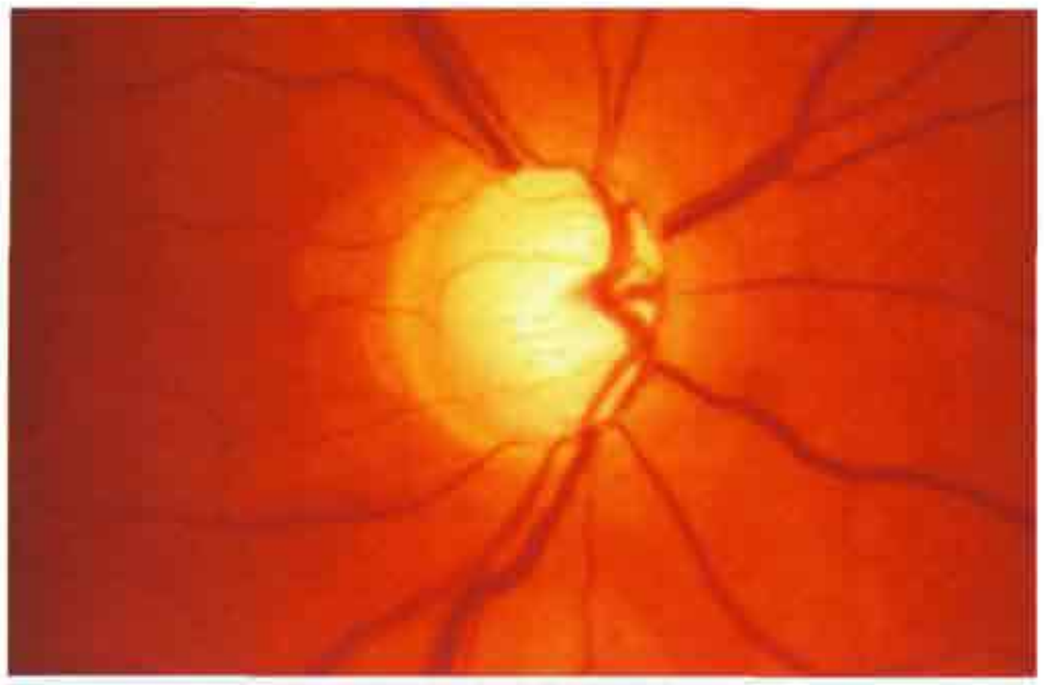


Рис. 9.38
Тотальная глаукоматозная экскавация

- На рис 9.37г — смещение экскавации кверху так, что вся она становится овальной. Потеря зрительных волокон касается и верхней части зрительного нерва, поры в верхней части решетчатой пластины становятся овальными.
- На рис. 9.37д — диск с выраженной потерей нервных волокон в верхнем, нижнем и темпоральном сегментах. Это свидетельствует о выраженных изменениях зрительного нерва и щелеобразных отверстиях решетчатой пластины. Прогрессирующая потеря волокон в назальной части определяется расположенными в этой зоне центральными кровеносными сосудами, выходящими из диска.
- Рис. 9.37е и рис. 9.38 демонстрируют тотальную экскавацию во всех сегментах диска, побледнение зрительного нерва и щелеобразные отверстия решетчатой пластинки.

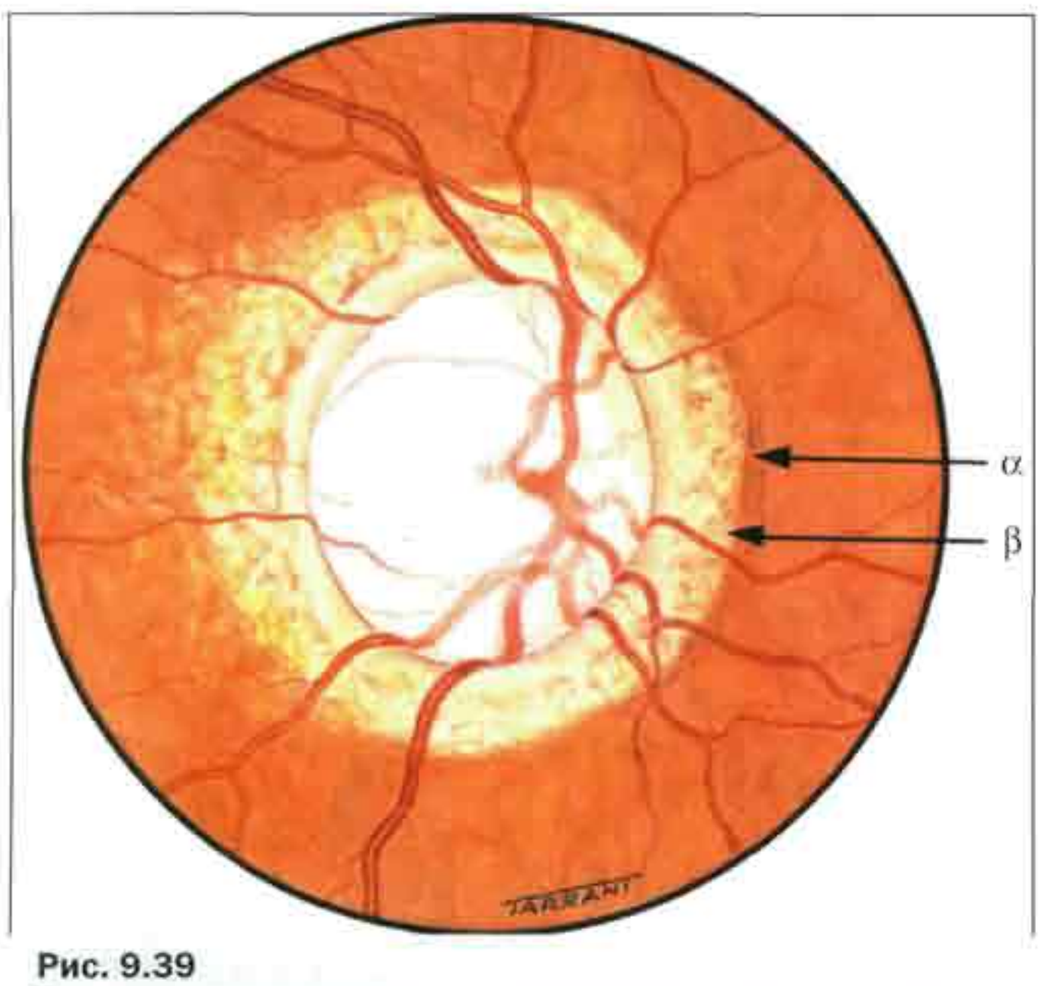


Рис. 9.39
Развитая глаукоматозная экскавация в сочетании с перипапиллярными изменениями: α-зона — на периферии, β-зона — по центру

Парапапиллярная атрофия

Хориоретинальная атрофия вокруг зрительного нерва часто возникает у пациентов с миопией, но встречается и у эммитропов. Отмечена корреляция между наличием хориоретинальной атрофии и глаукомой. Область атрофии оценивают в двух зонах: внутренней концентрической β-зоне, ограниченной краем диска, окруженной α-зоной.

1. **Признаки** (рис. 9.39)
   а) *β-зона* — это зона хориоретинальной атрофии, в пределах которой видны склера и крупные хориоидальные сосуды;
   б) *α-зона* характеризуется гипо- и гиперпигментацией в зависимости от состояния пигментного эпителия сетчатки.
2. **Значимость**. *α-зона больше выражена у пациентов с* первичной открытоугольной глаукомой, но она также часто встречается у здоровых, а β-зона — более характерный признак ПОУГ. В парных глазах с ПОУГ эти зоны сильнее выражены в глазу с бóльшим поражением. При офтальмогипертензии наличие и выраженность парапапиллярных изменений коррелирует с изменениями зрительного нерва и выпадением полей зрения. У половины пациентов с гипертензией, которая переходит в ПОУГ, отмечено прогрессирование парапапиллярной атрофии.

Методы исследования

Десятилетия назад фоторегистрация была единственным методом для наблюдения за изменениями зрительного нерва при глаукоме. С развитием электроники появились новые объективные, высокочувствительные методики с количественной оценкой параметров, возможностью регистрации получаемых данных и мониторинга прогрессирования глаукоматозного процесса. Кроме того, эти методики предоставляют информацию о топографии головки зрительного нерва и/или изменении парапапиллярных волокон сетчатки, причем каждая методика имеет преимущества и недостатки при диагностике разных ступеней развития процесса.

1. **Гейдельбергский ретинальный томограф** — конфокальный лазерный сканирующий микроскоп с возможностью трехмерного изображения заднего отрезка глаза. Благодаря высоким технологиям и возможностям воспроизведения изображения можно максимально точно контролировать глазное дно в зоне диска зрительного нерва и вокруг него. Тем не менее, он не обеспечивает полного контроля над изменением истончения нервных волокон.
2. **Оптический когерентный томограф** — высокочувствительный метод, позволяющий получить изображение поперечного среза сетчатки. При этом исследовании подобно методу ультразвуковой томографии, поглощающей звуковые волны, используют суперлюминесцентный диод. Метод позволяет увидеть морфологический срез макулярной области (*см.* рис. 13.71) и зрительного нерва, глубоко лежащие структуры сетчатки и нормальное анатомическое строение этих зон при разрешении в 10 мкм. При

глаукоме стандартная зона измерения толщины нервных волокон — зона вокруг зрительного нерва. Радиальное сканирование диска позволяет дополнительно судить о головке зрительного нерва и юкстапапиллярных волокнах. Необходимыми условиями для данного исследования являются широкий зрачок и прозрачные оптические среды.

3. **Метод сканирующей лазерной поляриметрии** (анализатор нервных волокон) основан на свойствах нервных волокон сетчатки к двойному лучепреломлению. Изменения в поляризации, означающие замедление реакции, можно определить как фазу сдвига между поляризующим и отражающимся светом от глаз со светящимся лазерным лучом. Степень замедления реакции напрямую зависит от толщины нервных волокон.

NB: Даже при появлении новых методов исследований именно фоторегистрация зрительного нерва по-прежнему позволяет контролировать его состояние при глаукоме.

Периметрия

Введение

Определения

1. **Поле зрения** образно можно представить как «видимый остров в море темноты» (рис. 9.40). Это трехуровневая структура, похожая на зрительный холм. Внешние границы поля зрения распространяются сверху на 50°, внутри — на 60°, снизу — на 70° и снаружи — на 90°. Самая высокая зрительная активность — на вершине холма (зона фовеа), затем она снижается к периферии. Назальная граница круче темпоральной. Область «слепого» пятна локализуется в зоне 10–20° кнаружи.

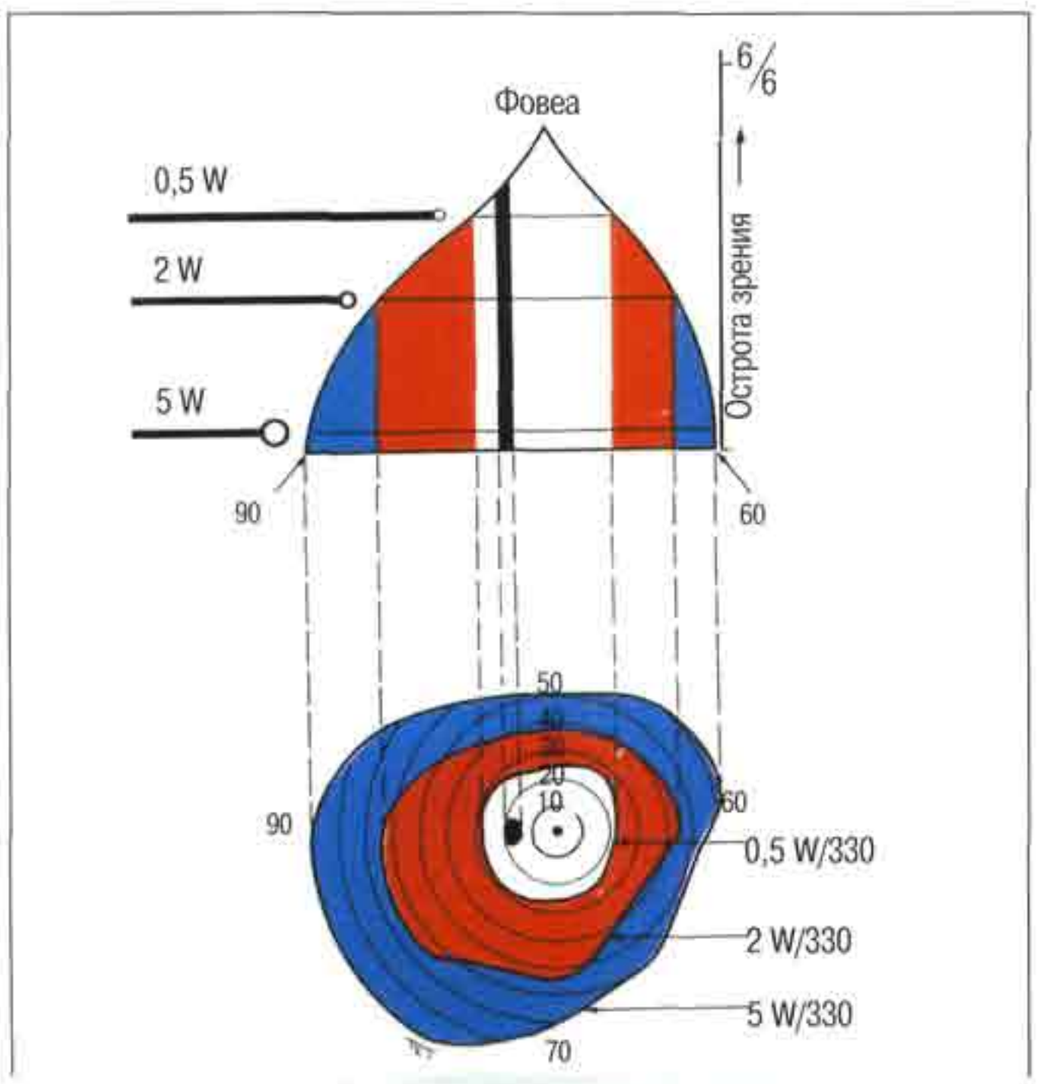


Рис. 9.40 Поле зрения и изоптеры: 0,5 W/330 — белый объект, размер 0,5 мм, расстояние 0,33 м; 2 W/330 — белый объект, размер 2 мм, расстояние 0,33 м; 5 W/330 — белый объект, размер 5 мм, расстояние 0,33 м

2. **Объекты**. Необходимым условием для исследования является уменьшение размера и яркости объекта и определение зоны его восприятия. Таким образом формируется круг, воспринимающий наименьший объект, именуемый изоптерой. Объекты, как контурные линии на карте, очерчивают зону, визуализируемую при данных параметрах. Выпадение зон на «побережье острова» означают области, не чувствительные к любым параметрам объекта. Это зоны поражения.
3. **Скотома** — это область выпадения части поля зрения, окруженная сохранной зоной.
   а) абсолютная скотома — это полное выпадение зоны поля зрения, не определяемое самым большим и ярким объектом;
   б) относительная скотома — это частичное выпадение поля зрения, при котором может определяться только максимально большой и яркий объект. Скотома может иметь неровные границы, а абсолютная скотома может быть окружена зоной относительной скотомы.
4. **Освещенность** определяют яркостью светового стимула, показателем которого является апостибл (asb). Децибел (dB) — это неспецифический показатель освещения, основанный на расчетах по логарифмической шкале (one-tenth of a log unit).
5. **Дифференциальная световая чувствительность** предусматривает необходимость более интенсивного по сравнению с фоном освещения объекта для восприятия его глазом. Поля зрения представлены изображением на трех уровнях, которые отличаются между собой различной световой чувствительностью в разных точках.
6. **Пороговая чувствительность** (различная световая чувствительность) определяется яркостью заданных стимулов, измеряемых в asb или dB, при которых достоверно воспринимается только 50%. Порог определяют повышением интенсивности стимула на 0,1 (log unit steps). Для глаза человека необходимо изменение яркости стимула не менее чем на 10% для того, чтобы это было для него заметно. Например, при освещении фона 0,1 asb глаз может различать световой стимул на 0,01 asb ярче, в то время как при освещении фона в 1000 asb стимул, который ярче на 100 asb, воспринимается с трудом. Пороговая чувствительность обычно более высокая в зоне центральной ямки и прогрессивно снижается к периферии. После 20 лет показатель чувствительности снижается на 1 dB каждые 10 лет. Так, в 20 лет чувствительность в области центральной ямки составляет 35 dB, к 30 годам она снижается до 34 dB, а к 70 годам — будет около 30 dB.

Виды периметрии

Периметрия устанавливает изменения полей зрения. Поскольку реакция пациентов и прилагаемые ими усилия при исследовании различны, для стандартизации ряда показателей с учетом индивидуальных особенностей имеется выбор нескольких вариантов тестирования. Особенно важно учитывать эти особенности для достоверной трактовки полученных измерений.

1. **Кинетическая периметрия** является двойным измерением пограничных зон зрительного холма. Ее выполняют движущимся стимулом с заданной яркостью, выявляя видимые и невидимые зоны. Объект движется равномерно по заданным меридианам (соответственно циферблату часов), и точки видимости фиксируют на бланке. Соединяя эти точки по всем меридианам, получают данные для заданного стимула. При применении стимулов различной интенсивности показатели наносят на бланк полей зрения разными пунктирами в зависимости от заданных параметров. Кинетическая периметрия характеризуется простотой выполнения и сопоставима с периметрией по Lister и периметрией по Goldmann.
2. **Статическая периметрия** — более сложная, но более информативная и современная методика для оценки глаукомного процесса. Это трехмерная (уровневая) оценка вершины области, соответствующей зрительному холму (дифференциальная световая чувствительность). Статическая периметрия заключается в предъявлении неподвижного объекта различной освещенности в одной и той же позиции для определения вертикальной границы поля зрения.
   *а) **надпороговую периметрию*** применяют, главным образом, для скрининга. Она предполагает предъявление зрительных стимулов с уровнем освещения, близким к ожидаемой норме порогового значения (надпорогового) в разных точках поля зрения. Полученные ответы свидетельствуют о нормальных показателях периферических функций, неотмеченные точки означают снижение зрительной чувствительности. Пропущенные зоны могут повторно тестироваться методом оценки пороговой чувствительности. Трактовка показателей надпороговой чувствительности: если они высокие, могут быть пропущены ранние дефекты поля, если они низкие, т.е. близкие к пороговым, — это свидетельствует о большой вероятности пропуска некоторых объектов здоровыми обследуемыми;
   *б) **пороговую периметрию*** применяют при необходимости более детальной оценки зрительного холма путем регистрации показателей пороговой чувствительности и сравнения этих результатов с данными возрастной нормы. При компьютерной периметрии по Humphrey (*см.* далее) интенсивность стимула повышается с каждым шагом на 4 dB до достижения порогового значения. Затем происходит снижение интенсивности стимула на 2 dB с каждым шагом. Поскольку в основе оценки пороговой чувствительности лежат средние величины полученных показателей, этот метод можно считать высокочувствительным при мониторинге изменений полей зрения при глаукоме.

Распечатка тестов

В распечатке тестов представлены графическая и цифровая регистрация показателей. График включает стандартный вариант (т.е. чувствительность в dB постоянна), разницу между полученными результатами и предположительными данными у пациентов того же возраста, а также суммарные показатели данных. Исследование состоит из оценки диффузных потерь, локальных дефектов и степени достоверности в конкретном случае.

Причины ошибок

Профессионализм периметриста определяется владением методикой, умением объяснить пациенту условия исследования и его результат. Мониторинг полученных данных позволяет обеспечить высокую точность теста. Тем не менее, при исследовании могут быть ошибки.

1. **Миоз** снижает пороговую чувствительность периферических отделов и повышает вариабельность этого показателя в центральной зоне в норме и при глаукоме. Диаметр зрачка <3 мм требует его расширения перед периметрией.
2. **Помутнение хрусталика** оказывает при проведении периметрии негативный эффект, который усиливается миозом.
3. **Некорригируемая рефракция** снижает показатель центральной пороговой чувствительности. Если гиперметроп, привыкший носить контактные линзы, во время исследования надевает очки, то это укрупняет любую обнаруживаемую скотому.
4. **Очки** при небольшом размере стекла и недостаточной коррекции могут стать причиной кольцевой скотомы.
5. **Птоз** умеренной выраженности может вызвать сужение верхних границ поля зрения.
6. **Недостаточная адаптация сетчатки** также может привести к ошибкам периметрии, если проводить ее сразу после офтальмоскопии.

Периметрия по Humphrey

Периметр Humphrey состоит из белого шара с уровнем яркости фона в 31,5 asb — самым низким пределом фотопической освещенности. Освещение точки фиксации может варьировать от 0,08 до 10,000 asb и должно быть ярче фона, освещенность которого в dB находится в пределах 51–0. Варианты интенсивности объекта определяются размером и освещением точки фиксации. Размер объекта выбирают до начала исследования, а освещение определяют уже во время теста для определения уровня пороговой чувствительности в каждой точке поля.

Программы

Периметрия по Humphrey включает определение надпороговой чувствительности и полной пороговой чувствительности (программы *30–1, 24–2*). Цифра перед дефисом

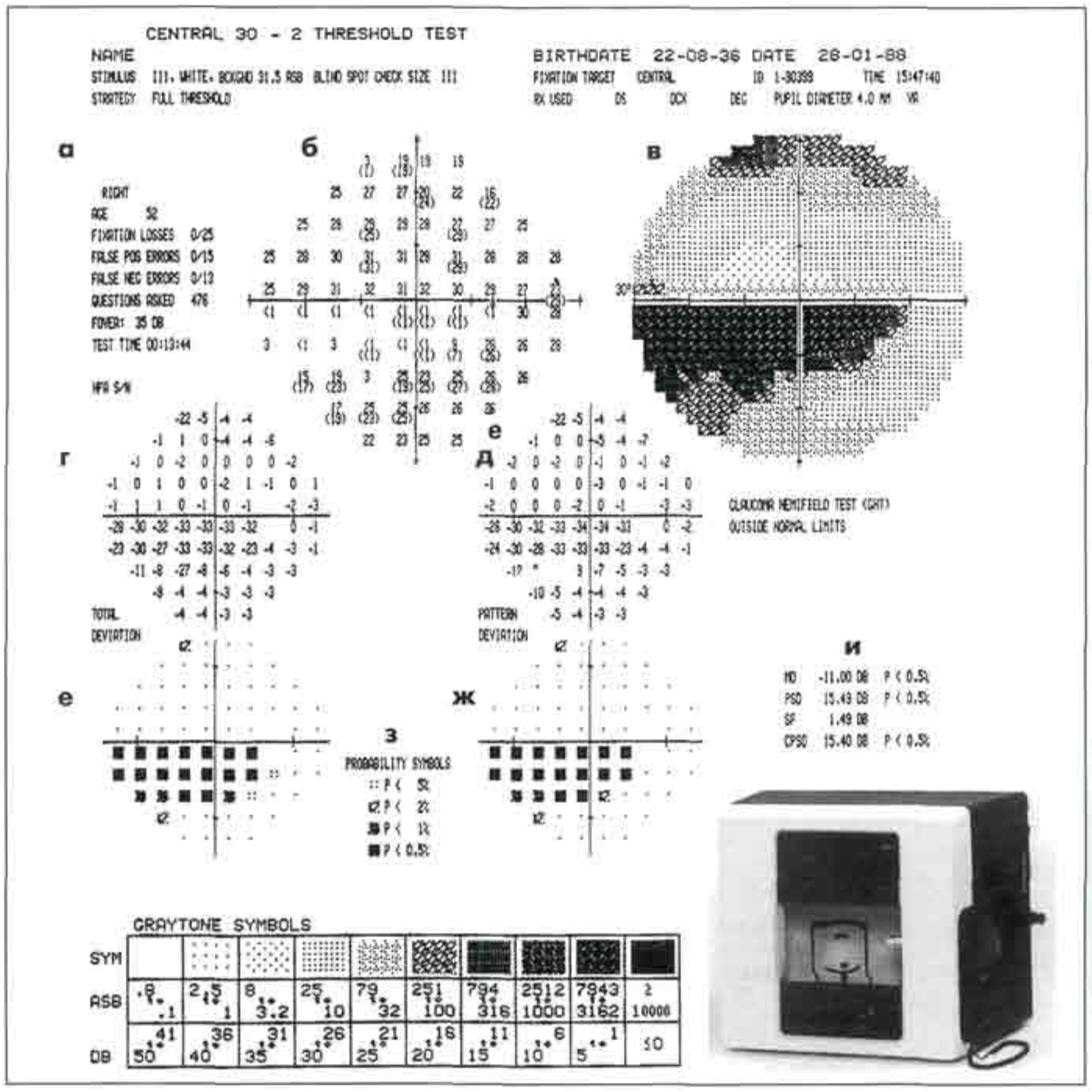


Рис. 9.41
Распечатка периметрического исследования по Humphrey (см. текст)

(24 или 30) означает площадь проводимого контроля, т.е. градусы от точки фиксации. Программа 24° предъявляет исследуемому 54 точки, программа 30° — 76 точек. Цифра после дефиса (–1 или –2) является шаблоном: –2 — значение в исследуемых точках в зоне 6° по вертикали и горизонтали; –1 — значения непосредственно в одной точке по вертикальному и горизонтальному меридианам. Чаще всего для контроля центральной пороговой чувствительности используют программу 24–2. Вначале для установки общего уровня пороговой чувствительности тестируют 4 точки, и эти показатели принимают за стартовый уровень для окружающих зон, которого придерживаются до окончания исследования. Точки, где ожидаемый ответ выше 5 dB, проверяют повторно; второй ответ обозначен в скобках на итоговой распечатке. Существует несколько видов программного обеспечения: STATPAC, FASTPAC и SITA (Swedish Interactive Threshold Algorithm). Последняя программа является самой быстрой и, возможно, самой легкой в использовании. Она создает необходимые условия для реакции пациента, отличается наличием времени для настройки стартовых порогов и возможностью выбора «шага» теста.

Индексы надежности

Индексы надежности (рис. 9.41а) отражают степень достоверности результатов и нуждаются в индивидуальном анализе. Если полученные результаты имеют много погрешностей, оценка динамики полей зрения бессмысленна.

1. **Потеря фиксации** указывает на нарушение неподвижности взора в течение исследования. Ее обнаруживают при ответах на стимулы в зоне «слепого» пятна. Если пациент «отвечает», регистрируется потеря фиксации. Чем ниже уровень потерь фиксации, тем более надежен результат. Частая потеря фиксации может быть связана с неправильно отрегулированной зоной «слепого» пятна.
2. **Ложноположительные ответы** — это ответы, которые сопровождаются звуковым сигналом. Их регистрируют в ответ на звуковой сигнал при отсутствии светового стимула. Излишне старательные пациенты допускают большое число ложноположительных ответов. Этот критерий наиболее чувствителен для определения корректности исследования.
3. **Ложноотрицательные ответы** выявляют при предъявлении стимула, зарегистрированного более ярким в начале порога. Если пациент не отвечает, регистрируется ложноотрицательный ответ (иногда он свидетельствует о невнимании исследуемого). Однако такую ситуацию можно объяснить краткосрочными флюктуациями показателей, которые встречаются при глаукоме или другой серьезной патологии и не зависят от поведения пациента.

NB: Для пациентов, у которых не удается получить достоверные значения индексов, может быть информативен тест сверхпороговой чувствительности.

Показатели

1. **Серая шкала** (рис. 9.41в), в которой представлено уменьшение чувствительности (более темные тона), является наиболее простым способом интерпретации результатов. Спектр изменения единиц яркости на диаграмме представлен в abs и dB. Каждое изменение тона шкалы эквивалентно пороговому значению в 5 dB.
2. **Числовой показатель** (рис. 9.41б) обозначает пороговое значение dB в предъявленных точках. Данные, указанные в скобках, являются порогом в той же точке при повторной проверке, если первоначальные показатели были на 5 dB меньше ожидаемых.
3. **Общее отклонение** означает отклонение, связанное с возрастом обследуемого. Наибольший числовой показатель (рис. 9.41г) говорит о различии в dB, а наименьший — о более низких значениях (рис. 9.41е). Эти различия обозначены серыми символами.
4. **Паттерн отклонения** (рис. 9.41д, 9.41ж) отличается от общего отклонения возможностью адаптации программы при общей депрессии чувствительности всей сетчатки, которая может быть вызвана помутнением хрусталика или миозом.

Вероятность достоверности *p* (рис. 9.41з) указывает на объективность выявленных дефектов и составляет <5%, <2%, <1% и <0,5%. Более низкий уровень *p* означает бóльшую клиническую достоверность, меньший — случайные погрешности.

Общие индексы

Общие индексы (рис. 9.41и) суммируют результаты исследования в одном значении. Их используют для контроля динамики глаукоматозного поражения, но не при начальной диагностике.

1. **Среднее отклонение** (MD) (*улучшение или ухудшение*) — показатель общей потери поля зрения.
2. **Паттерн стандартного отклонения** (PSD) — мера фиксированных или неустойчивых изменений в пределах поля зрения с учетом любых отрицательных изменений в зоне зрительного холма. Повышенный PSD — более специфичный индикатор глаукоматозных повреждений, чем MD.
3. **Кратковременные флюктуации** (SF) — признак последовательности ответов. Этот параметр фиксиру-

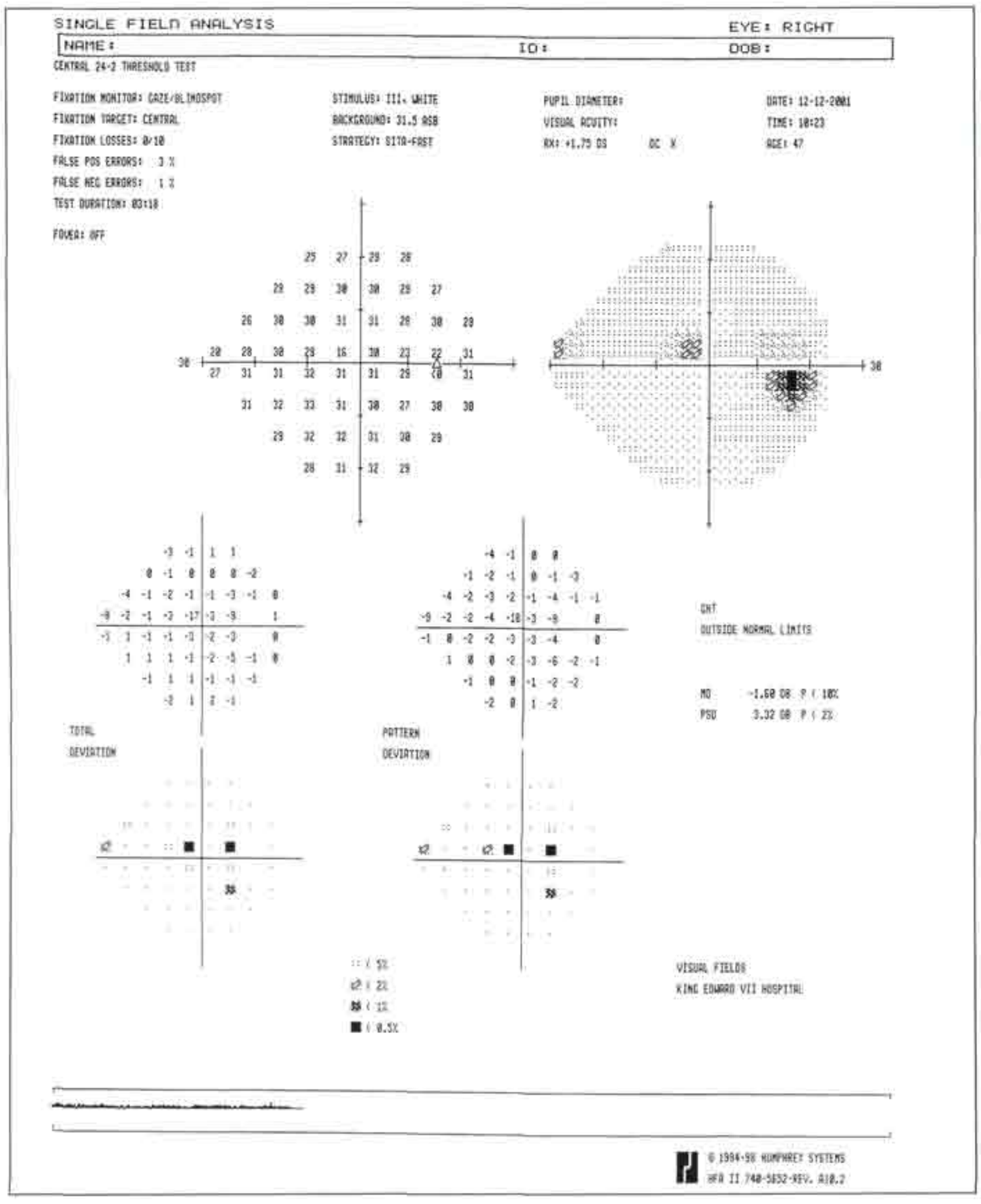


Рис. 9.42
Парацентральная скотома

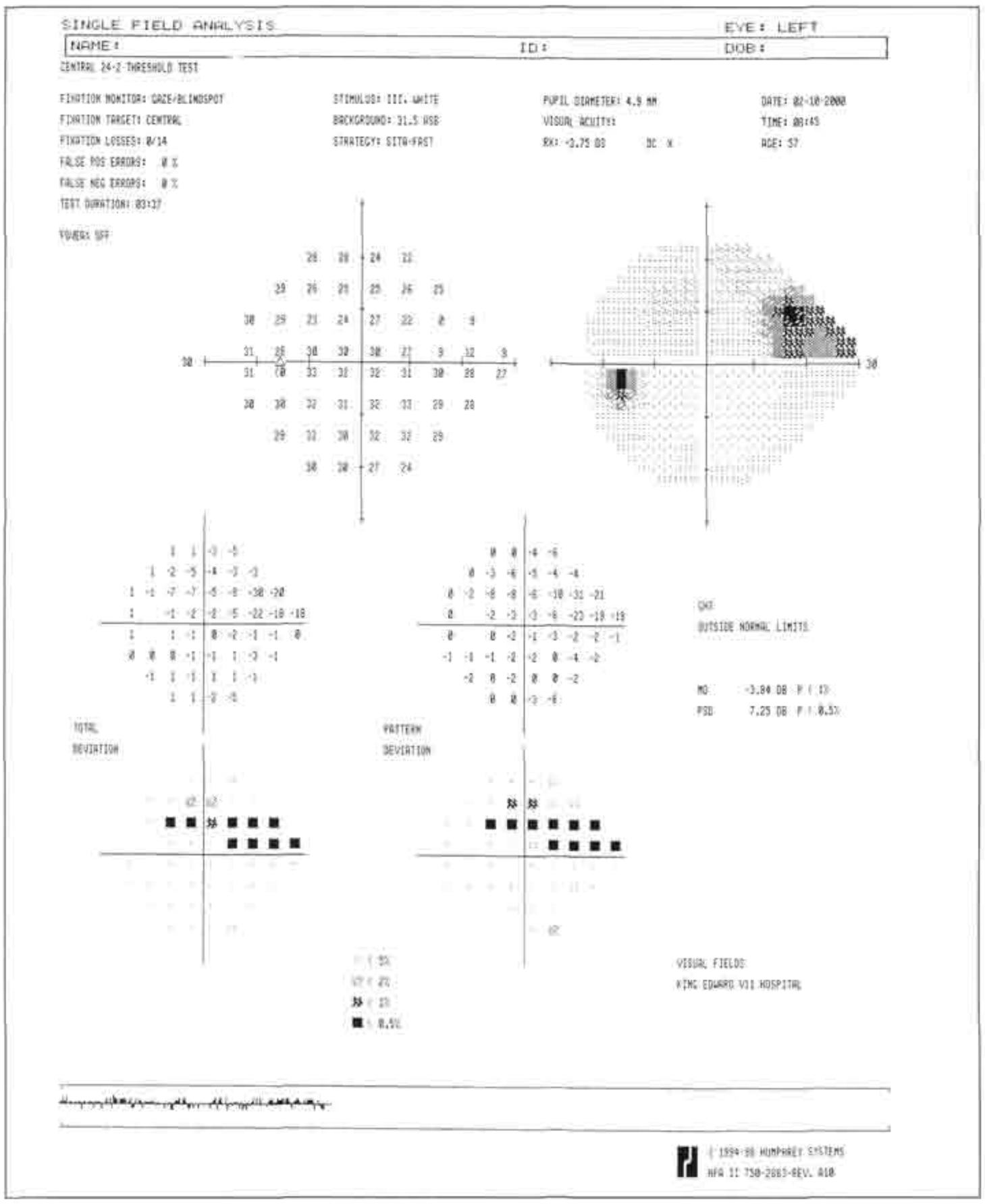


Рис. 9.43
Назальная (Roenne) ступенька

ется при двухкратном измерении порога в 10 произвольных точках и определяется разницей между этими двумя показателями.

4. **Допустимое отклонение стандарта** (CPSD) — мера возможных изменений в пределах поля после исправления кратковременных флюктуаций (погрешности во время тестирования).

Минимальные критерии выявления глаукоматозных повреждений

1. Глаукомный тест сравнения полуполей вне границ нормы, по крайней мере, в двух последовательных исследованиях. С помощью теста сравнивают изменения чувствительности в зеркально отраженных точках выше и ниже горизонтального меридиана в верхней и нижней половинах поля зрения.
2. Группа из трех или более пограничных точек в типичных для глаукомы зонах, приводящих к изменению PSD до уровня $p < 5\%$ или до уровня $p < 1\%$ при наличии одной точки в двух последовательных исследованиях.
3. Значение CPSD < 5% в популяции с нормальными функциями при двух исследованиях полей зрения.

NB: Результаты периметрии нужно анализировать не изолированно, а в сочетании с клиническими данными (уровнем ВГД, состоянием ДЗН и слоя нервных волокон сетчатки).

Глаукоматозные изменения

Характеристика дефектов

1. Самые ранние изменения состоят в изменчивости ответов в областях, где позже возникают дефекты. Может быть некоторая асимметрия между глазами.
2. Почти 70% всех ранних глаукоматозных изменений возникают парацентрально. Это относительные скотомы небольших размеров, чаще — в верхненазальной зоне (рис. 9.42). Дефекты отражают распределение нервных волокон сетчатки и заканчиваются по горизонтальному меридиану, поэтому изменения вы-

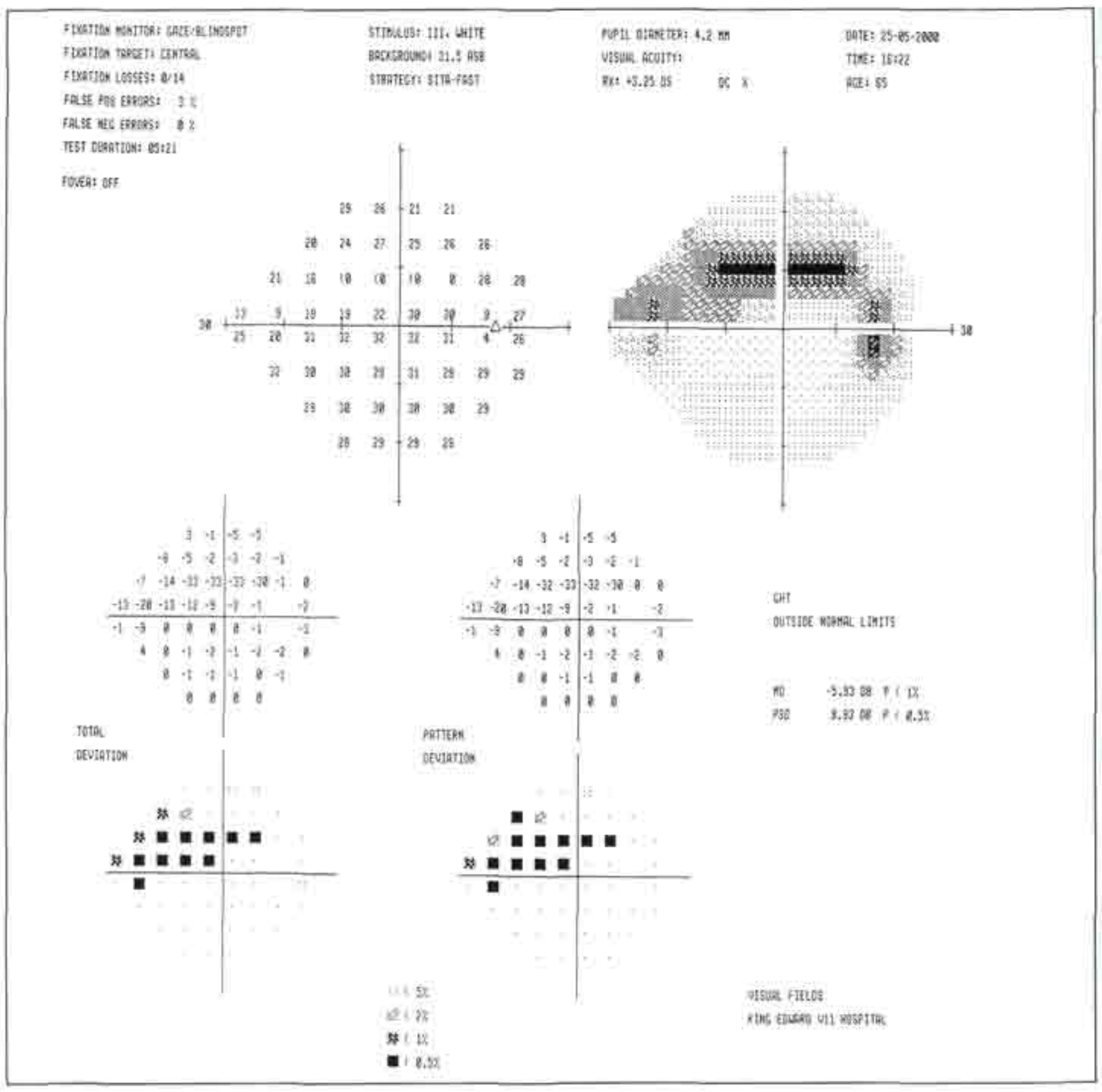


Рис. 9.44
Дугообразная скотома

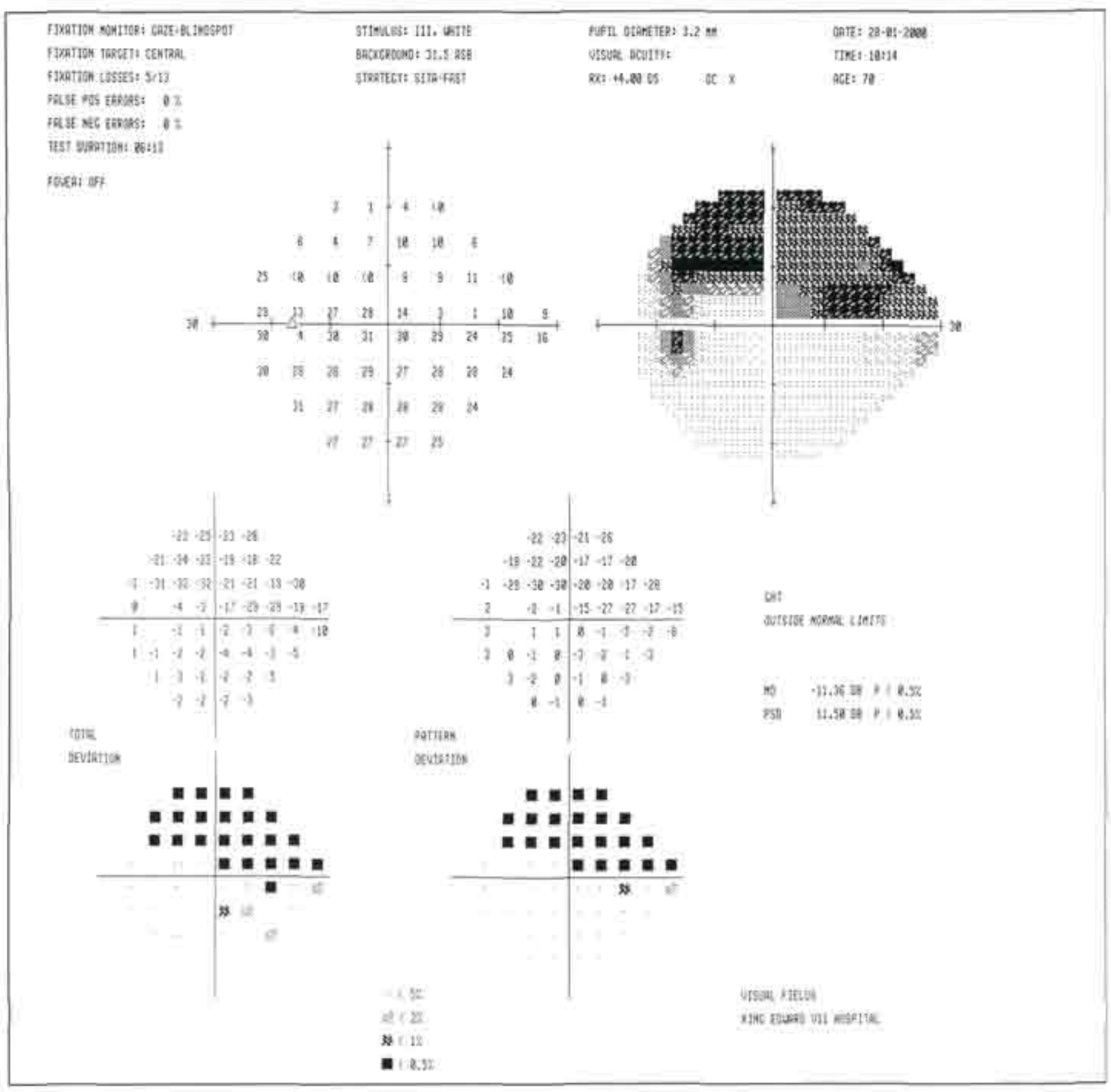


Рис. 9.45
Изменения в поле зрения в виде выраженной верхней дуги

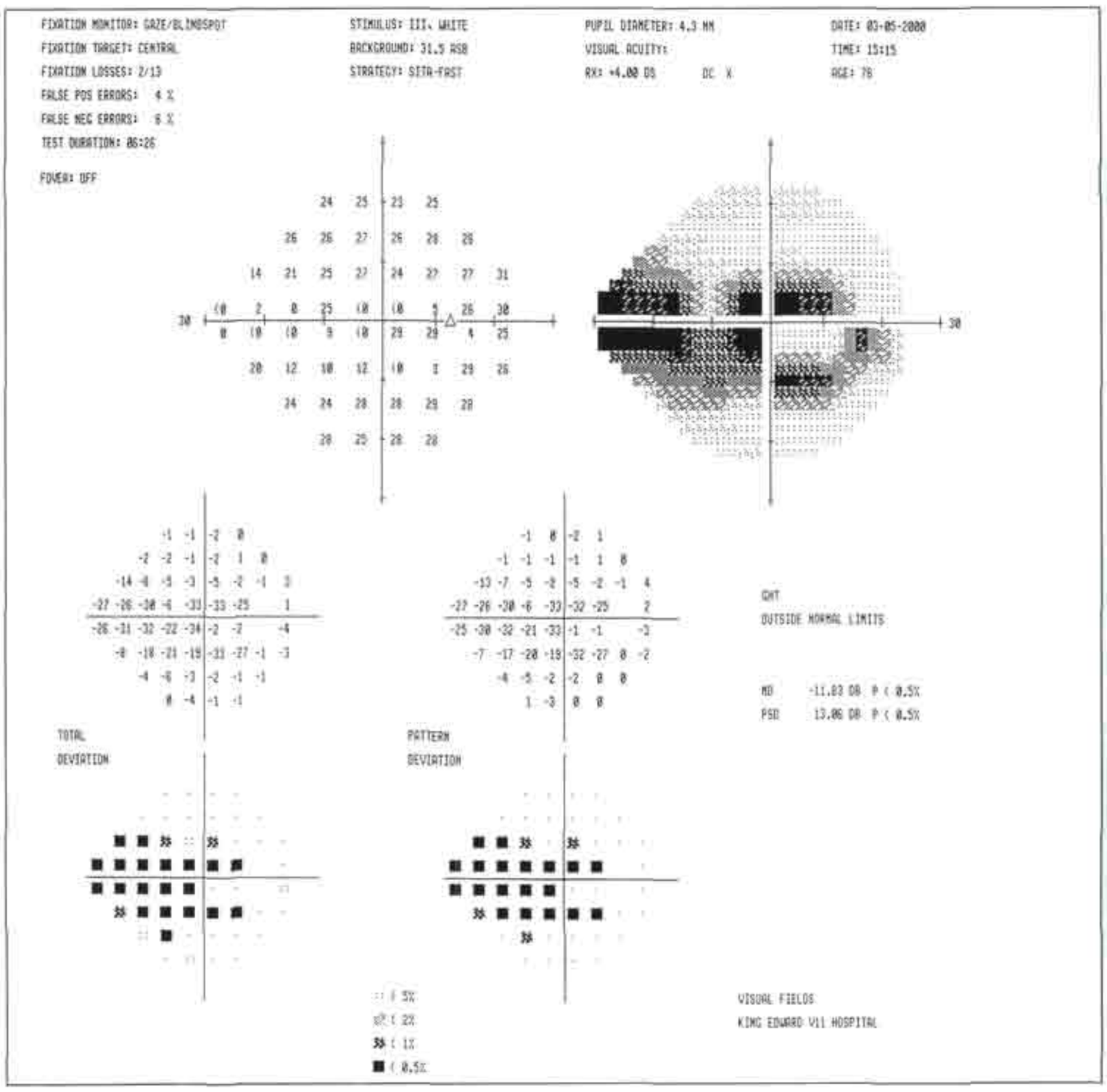


Рис. 9.46
Изменения в поле зрения в виде нижней и верхней дуг

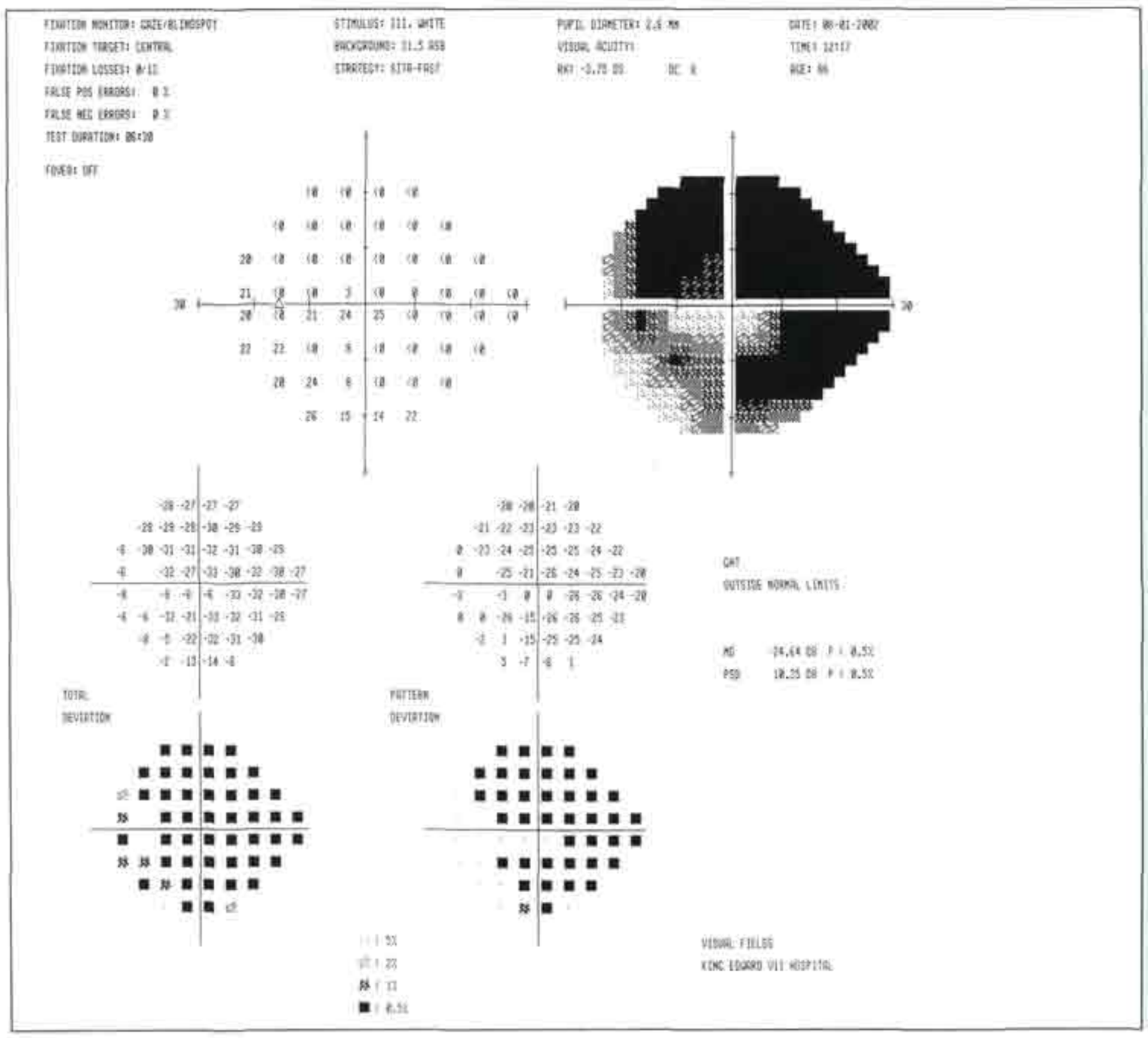


Рис. 9.47
Выраженные изменения в поле зрения

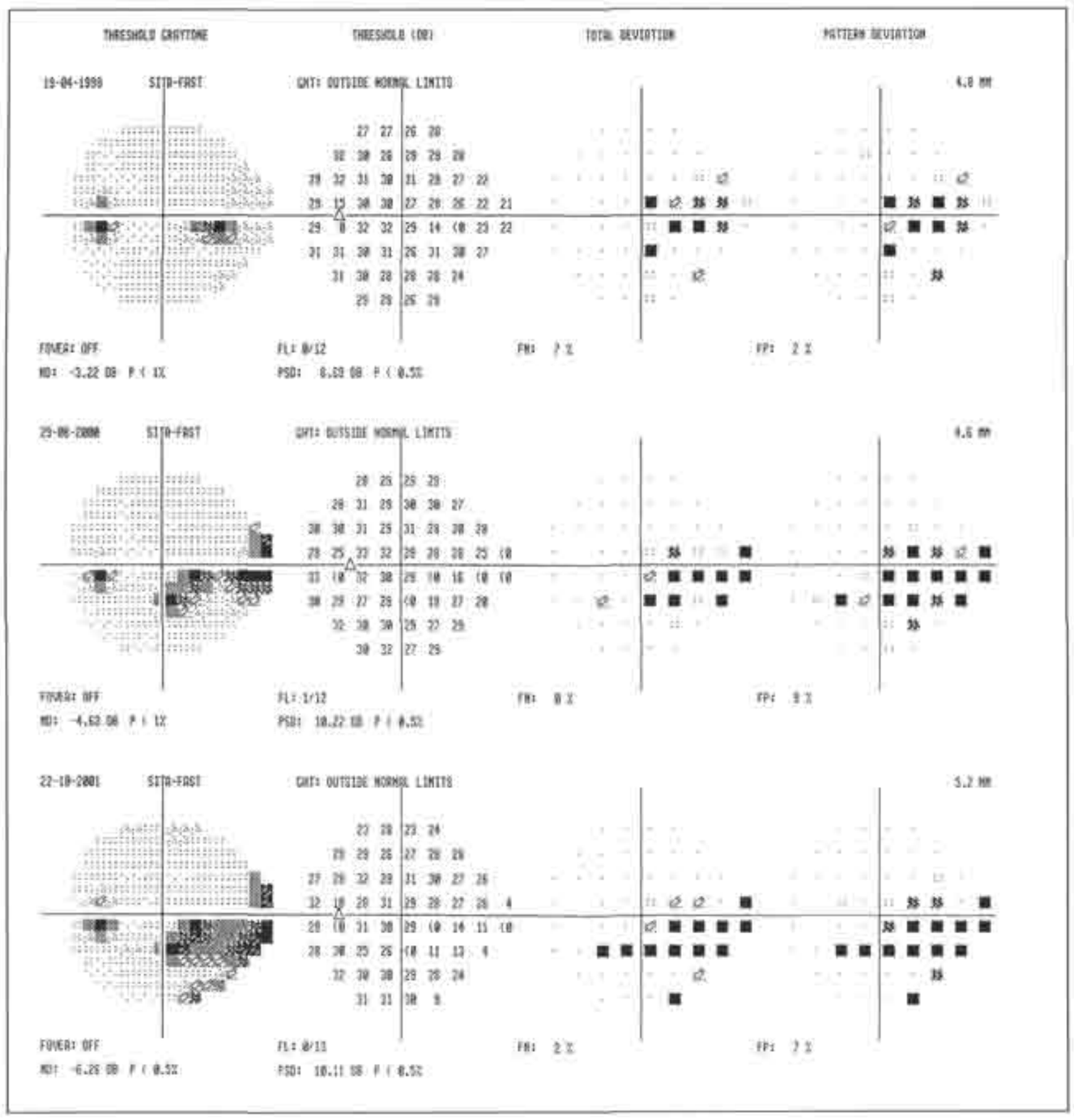


Рис. 9.48
Прогрессирование периметрических изменений в течение 3 лет

Рис. 9.49
Распечатка результатов двойной частотной периметрии с умеренными изменениями в поле зрения

ше и ниже этой линии могут возникать изолированно, независимо друг от друга.

3. В области назальной (Roenne) ступеньки часто отмечают различия в чувствительности выше и ниже горизонтальной линии (рис. 9.43). Это изменение может сопровождаться и другими дефектами. Похожие изменения могут быть и в височной зоне, но реже.
4. Дугообразные дефекты развиваются в результате слияния парацентральных скотом. Они типичны, возникают в зоне 10–20° от точки фиксации и могут локализоваться книзу, но чаще кверху от «слепого» пятна (зона Bjerrum). Со временем располагаются циркулярно, соответственно ходу нервных волокон (скотома Seidel), и могут в конечном счете соединиться со «слепым» пятном, образуя дугообразную скотому, локализующуюся назально в пределах 5° от точки фиксации (рис. 9.44).
5. Расширение существующих скотом, усугубление повреждений (рис. 9.45), появление новых выпадений (рис. 9.46).
6. Появление повреждений соседних нервных волокон по периферии.
7. Слияние дугообразных дефектов в верхней и нижней половине с образованием кольцеобразной скотомы.

Отсутствие контакта между волокнами этих зон позволяет сохранить носовую ступень (рис. 9.47).

8. Терминальная стадия характеризуется сохранением центрального трубчатого зрения, иногда с наличием темпорального участка функционирующего поля зрения, который пропадает обычно раньше центрального.

NB: Прогрессирование глаукоматозного процесса определяется не только увеличением количества скотом и/или углублением уже имеющихся, но и изменениями среднего и среднеквадратичного отклонений и индексов (рис. 9.48).

Другие психофизиологические исследования

Установлено, что потеря около 20% ганглиозных клеток сетчатки приводит к появлению характерных для глаукомы периметрических изменений. Иногда дефекты поля зрения обнаруживают при первом исследовании и не выявляют при повторной периметрии. Истинные ранние глаукоматозные изменения также могут быть преходящими и исчезать с понижением ВГД. Альтернативные методы выявления ранних изменений находятся в стадии разработки.

Физиологические принципы

Ганглиозные клетки с аксонами большого диаметра составляют 25% их общего числа. Они особенно восприимчивы к глаукоматозным поражениям и повреждаются, как правило, на ранней стадии заболевания. Потеря даже небольшого числа этих клеток значительно отражается на зрительных функциях. Психофизиологические тесты предназначены именно для выявления таких зрительных нарушений и диагностики ранних стадий глаукоматозного процесса.

Периметрические тесты

1. **Частотно-сдваивающая периметрия** — это простое, быстрое и достаточно информативное диагностическое исследование. Оно базируется на сочетании синусоидальных стимулов с низкой пространственной частотой и высокой временной контрфазностью. Быстрое чередование темных и светлых стимулов вызывает иллюзию удвоения полос. Периметр — настольный портативный прибор, который можно использовать при нормальном освещении. Он не требует никаких дополнительных приспособлений, кроме специальной заслонки, закрывающей парный глаз. Стимулы предъявляют в 17 или 19 секторах в центральной зоне 20° или 30° в зависимости от используемой программы (скрининговое исследование или полный пороговый тест). Полученные результаты фиксируют в распечатке вместе с индексами надежности, вероятностями, главными и стандартными отклонениями (рис. 9.49).
2. **Коротковолновая автоматическая периметрия** позволяет определить функции парвоцеллюлярных клеток при предъявлении синего стимула на желтом фоне. Является методом ранней диагностики изменений у молодых. Изменение оптических сред снижает объективность метода и ограничивает его применение у пожилых.

Офтальмогипертензия

Введение

Термин «офтальмогипертензия» используют в случаях, когда при двух последовательных измерениях ВГД > 21 мм рт. ст. и отсутствуют глаукоматозные изменения. По данным обследования здорового населения средние показатели ВГД составили 16 мм рт. ст. с отклонениями в диапазоне 11–21 мм рт. ст. Распределение показателей офтальмотонуса по кривой Гаусса имеет тенденцию к смещению вправо (рис. 9.50). У пожилых, особенно женщин, средний уровень ВГД в норме несколько выше и стандартные отклонения больше, чем у молодых. Это означает, что «нормой» у пожилых женщин может быть давление 24 мм рт. ст., а не 21 мм рт. ст., как в средней возрастной группе.

Факторы риска развития глаукомы

Хотя 4–7% населения в возрасте 40 лет имеют ВГД > 21 мм рт. ст., только в 1% случаев в год при глазной гипер-

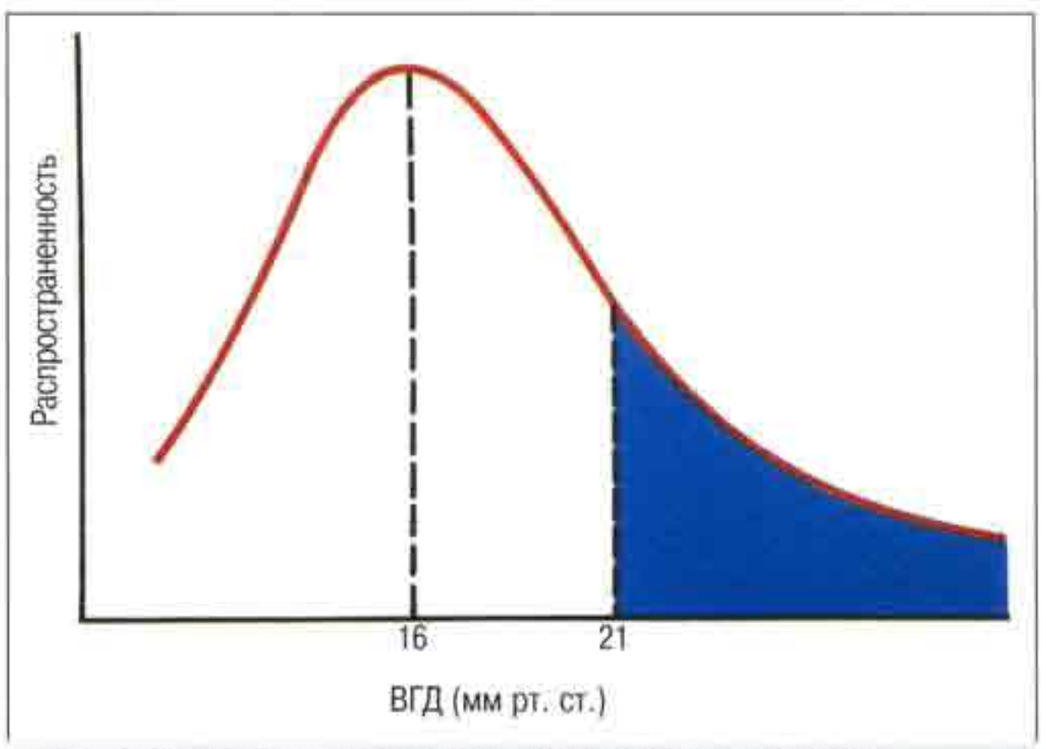


Рис. 9.50 Распределение внутриглазного давления в общей популяции

Таблица 9.1 Соотношение между распространенностью ПОУГ и ВГД

ВГД (мм рт. ст.)	*Распространенность ПОУГ (%)*
16–21	1,5
22–29	8
30 и выше	25

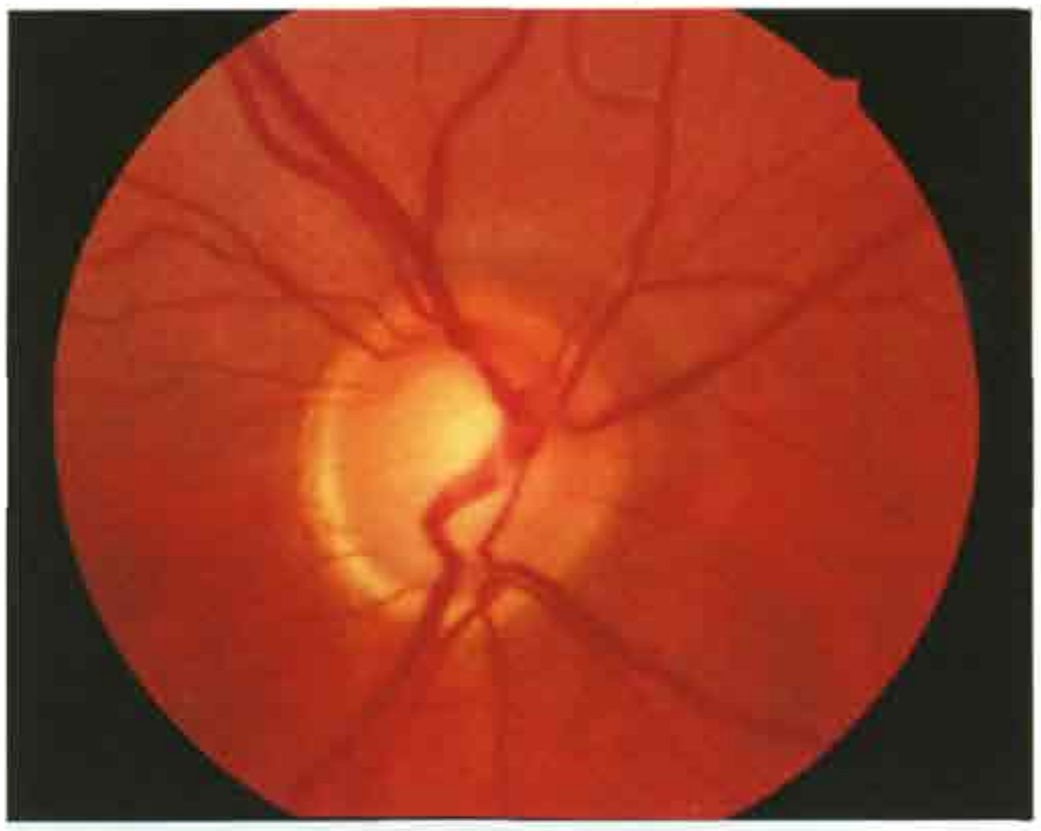


Рис. 9.51
Вертикальное соотношение диск/экскавация >0,7

тензии развивается глаукома. Риск развития глаукоматозных изменений возрастает при повышении ВГД. Распространенность ПОУГ по показателям ВГД представлена в табл. 9.1. Нет ни одного объективного способа определения перехода офтальмогипертензии в глаукому. Структурные изменения нервных волокон сетчатки и зрительного нерва предшествуют изменениям зрительных функций (препериметрическая глаукома). Может пройти несколько лет, прежде чем изменения будут обнаружены при обычной периметрии, когда уже повреждено до 20% ганглиозных клеток.

Тактика

Большинству пациентов с глазной гипертензией, как правило, не требуется лечение, его назначают при наличии факторов риска, чтобы задержать или предотвратить развитие ПОУГ. Однако необходимо помнить: если лечение назначено, оно будет продолжаться в течение всей жизни пациента и может иметь побочные эффекты. Решение о назначении лечения решается индивидуально и базируется на учете факторов риска.

1. Факторы высокого риска

- Дефекты нервных волокон сетчатки.
- Парапапиллярные изменения.
- Уровень ВГД ≥ 30 мм рт. ст.
- Уровень ВГД ≥ 26 мм рт. ст. при толщине роговицы <555 мкм.
- Вертикальное соотношение диск/экскавация ≥0,4 или больше при толщине роговицы <588 мкм.

Большинству таких пациентов необходимо назначать лечение, которое позволит отсрочить или предотвратить развитие ПОУГ в значительном количестве случаев. Колебания ВГД важнее, чем определенный его уровень, и нужно стремиться к его снижению до 20%.

2. Факторы умеренного риска

- ВГД 24–29 мм рт. ст. без повреждения слоя нервных волокон.
- Вертикальное соотношение диск/экскавация >0,3 (рис. 9.51) при толщине роговицы >588 мкм.
- Наследственность по глаукоме у прямых родственников.
- Миопия высокой степени.

У таких пациентов необходимо ежегодно контролировать состояние зрительного нерва и проводить периметрию. Лечение не назначают до появления характерных изменений.

Первичная открытоугольная глаукома

Введение

Первичная открытоугольная глаукома — это простая хроническая глаукома, обычно двухсторонняя, но не всегда симметричная. ПОУГ характеризуется:

- Поражением взрослых.
- Уровнем ВГД > 21 мм рт. ст.
- Открытым УПК без изменений его структуры.
- Глаукоматозными повреждениями зрительного нерва.
- Дефектами поля зрения.

Необходимо подчеркнуть, что приблизительно у 16% пациентов с ПОУГ уровень офтальмотонуса ниже 22 мм рт. ст. Кроме того, у части пациентов с ВГД > 21 мм рт. ст. глаукому не диагностируют. ПОУГ — самый распространенный тип глаукомы (1 : 100) среди населения в возрасте 40 лет. Частота заболевания у мужчин и женщин примерно одинакова.

Факторы риска и их взаимосвязь

1. **Возраст**. ПОУГ выявляют, как правило, после 65 лет. Диагноз глаукомы в возрасте 40 лет не типичен.
2. **Раса**. Достоверно установлено, что у людей с черным цветом кожи ПОУГ развивается раньше и протекает более агрессивно, чем у людей с белым цветом кожи.
3. **Семейный анамнез и наследственность**. ПОУГ часто наследуется по многофакторной схеме. Предполагают, что для генов, ответственных за наследование, характерна неполная пенетрантность и переменная экспрессивность. ВГД, легкость оттока водянистой влаги и размер диска зрительного нерва генетически детерминированы. Родственники первой линии являются группой риска развития ПОУГ, однако степень риска неизвестна, т.к. болезнь развивается в старшем возрасте и требует длительного наблюдения для подтверждения факта наследования. Предполагается условный риск развития болезни у братьев и сестер (до 10%) и потомства (до 4%).
4. **Близорукость**. Пациенты с миопией более восприимчивы к повреждающему действию повышенного уровня офтальмотонуса.
5. **Болезни сетчатки**. Окклюзию центральной вены сетчатки часто связывают с длительно протекающей ПОУГ. Приблизительно у 5% пациентов с регматогенной отслойкой сетчатки и 3% с пигментным ретинитом встречается ПОУГ.

Чувствительность к стероидам

Здоровое население можно разделить на три группы в зависимости от влияния местного применения бетаметазона на офтальмотонус в течение 6 нед.

1. **Высокочувствительные**: с повышением офтальмотонуса >30 мм рт. ст.
2. **Умеренно чувствительные**: с повышением ВГД в пределах 22–30 мм рт. ст.
3. **Нечувствительные**: без изменения уровня ВГД.

Влияние стероидов на уровень офтальмотонуса представлено в табл. 9.2. Применение местных стероидов производят с учетом этой индивидуальной чувствительности. Однако у высоко- и умеренно чувствительных индивидуумов «сильные» стероиды (дексаметазон, бетаметазон и преднизолон) одинаково часто вызывают повышение ВГД, а флюорометалон влияет на офтальмотонус в 2 раза меньше, чем, например, бетаметазон.

Таблица 9.2 Степень и частота ответа на применение стероидов (%)

	Высокий	Умеренный	Отсутствуют
Общее население	5	35	60
Пациенты с ПОУГ	90	10	0
Родные братья пациентов с ПОУГ	30	50	20
Потомство пациентов с ПОУГ	25	70	5

NB: Системный прием стероидов намного реже вызывает повышение ВГД, чем развитие катаракты.

Генетика

1. **Чувствительность к стероидам** вызывает большой интерес в связи с вопросами генетики при ПОУГ. Мутация гена *MYOC* связана с генотипом юношеской открытоугольной глаукомы и ее обнаруживают приблизительно в 4% случаев у взрослых с ПОУГ. Ген предварительно назвали *TIGR* (трабекулаглюкокортикоидчувствительный). Он локализуется в *GLC1A* длинной цепи хромосомы 1 и кодирует белок миоцилин. Действие стероидов у чувствительных индивидуумов выражается в гиперпродукции миоциллина. Однако точная роль миоциллина в патогенезе стероидной глаукомы в настоящее время не ясна.
2. **Другие аспекты**. Все гены, ассоциированные с ПОУГ, имеют приставку GLC1 и различные окончания, указывающие на временное пребывание гена в том виде, когда он идентифицируется. Обнаружены гены, которые были определены в отдельных семьях с ПОУГ и у которых отмечены изменения хромосомы 2 *(GLC1B)*, хромосомы 3 *(GLC1C)*, хромосомы 8 *(GLC1D)*, хромосомы 10 *(GLC1E)* и хромосомы 7 *(GLC1F)*.

Патогенез глаукоматозных повреждений

Повышение ВГД при ПОУГ вызвано ростом сопротивления оттоку водянистой влаги через трабекулярную сеть. В механизме повреждения ганглиозных клеток преобладает апоптоз (запрограммированная гибель клетки), а не некроз. Предполагаемыми его причинами могут быть избыточное скопление ионов Ca^{2+} и увеличение концентрации оксида азота внутри клетки. Немаловажную роль в этом процессе играет также метаболизм глутамата. Множество факторов может приводить к гибели клеток, но в настоящее время рассматриваются два основных компонента апоптоза: ишемический и механический.

1. **Ишемическая теория** свидетельствует о нарушении микроциркуляции с последующим расстройством питания зрительного нерва.
2. **Механическая теория** предполагает, что повышение ВГД оказывает непосредственное повреждающее действие на нервные волокна сетчатки, проходящие через тонкую решетчатую пластинку. Возможно, что в механической теории определенное значение имеет влияние градиента давления в межоболочечном пространстве и абсолютные показатели ВГД.

Скрининг

Однократная тонометрия у здоровых малоинформативна, т.к. она может показать неизменно нормальные значения даже при наличии характерных особенностей ПОУГ (изменения зрительного нерва и поля зрения). Даже при наличии дополнительных данных о вертикальном соотношении диск/экскавация >0,4 только в 60% случаев выставляют диагноз ПОУГ. Более точные методы пока недоступны для скринингового исследования, а традиционные включают визометрию, периметрию, тонометрию и офтальмоскопию. Но при наличии наследственности по глаукоме родственники первой линии должны серьезно обследоваться после 40 лет. При отсутствии каких-либо изменений следующее обследование необходимо проводить каждые 2 года до 50 лет и затем — ежегодно.

Клинические особенности

Симптомы

ПОУГ протекает бессимптомно, пока не обнаружатся изменения периферического зрения. Повреждения происходят постепенно, и зона фиксации взора вовлекается в процесс уже в поздние сроки. Хотя болезнь почти всегда развивается как двухсторонний процесс, часто наблюдается асимметрия, поэтому у пациентов обычно выявляют изменения поля зрения в одном глазу и в меньшей степени — в парном. Даже очень внимательные к себе пациенты могут не заметить выраженных периметрических изменений, а ранние дефекты могут быть обнаружены только случайно.

Признаки

1. **Повышенный уровень ВГД**. Этот объективный показатель может иметь как неопределенное, так и весьма важное значение в диагностике ПОУГ. Приблизительно 2% всего населения после 40 лет имеют уровень ВГД >24 мм рт. ст. и 7% — >21 мм рт. ст. Однако

только у 1% из них находят глаукоматозные изменения поля зрения. Этот показатель неинформативен у пациентов с нормальным ВГД (<22 мм рт. ст.), когда также развиваются характерные изменения зрительного нерва и полей зрения.

2. **Суточные колебания ВГД** в пределах 5 мм рт. ст. отмечают в норме приблизительно в 30% случаев. При ПОУГ флюктуация ВГД увеличивается, и ее выявляют приблизительно у 90% пациентов. По этой причине значение ВГД в 21 мм рт. ст. или менее при однократном измерении не всегда исключает диагноз ПОУГ. Если значение офтальмотонуса при однократном измерении составляет >21 мм рт. ст., возникает подозрение на ПОУГ. Для обнаружения суточных колебаний ВГД необходим контроль офтальмотонуса в разное время суток. Асимметрию ВГД в парных глазах >5 мм рт. ст. можно рассматривать как подозрение на глаукому, и глаза с более высоким ВГД чаще всего оказываются вовлеченными в патологический процесс.
3. **Изменения зрительного нерва**. ПОУГ часто диагностируют при выявлении характерных изменений зрительных нервов или асимметрии офтальмоскопической картины.
4. **Изменения полей зрения** достаточно характерны, они были описаны ранее.
5. **Гониоскопически** определяется открытый УПК.

Тактика

Главная цель терапии ПОУГ — предотвращение нарушений зрительных функций в течение всей жизни пациента, приближая потерю ганглиозных клеток сетчатки к физиологической убыли (приблизительно 5000 в год). В настоящее время лучшим способом достижения этой цели считают компенсацию ВГД. Другие методы, замедляющие процесс апоптоза, находятся в стадии исследования.

Контроль прогрессирования процесса

Существуют конкретные информативные параметры для контроля прогрессирования патологического процесса.

1. **Визометрия** и **состояние оптических сред**.
2. **Биомикроскопия**, которая может выявить признаки вторичной глаукомы, маскирующиеся под первичную.
3. **Аппланационная тонометрия** с фиксацией времени измерения.
4. **Гониоскопию** проводят после аппланационной тонометрии. При использовании контактной среды гониоскопию проводят после офтальмоскопии и периметрии.
5. **Офтальмоскопия**, при которой необходима обязательная схематическая фиксация или фоторегистрация картинки зрительного нерва.
6. **Периметрия**. Выбор ее вида зависит от имеющейся аппаратуры, возраста пациента и показателей визометрии. При изменении оптических сред периметрию проводят в состоянии медикаментозного мидриаза.

Инструкции для пациентов

Пациент должен быть проинформирован о своем заболевании в доступной форме и снабжен буклетом-памяткой. Необходимо обучать больных методике самостоятельной инстилляции и соблюдению режима закапывания капель. Чтобы уменьшить системное влияние капель, пациенту нужно показать простой способ: после закапывания прижать нижнюю слезную точку приблизительно на 3 мин. О переносимости препаратов и возможных побочных эффектах врач должен спрашивать пациента при всех посещениях.

Контроль глаукоматозных повреждений

1. **Для начальных нарушений** характерны незначительные изменения поля зрения (MD < −6 dB) (*см.* рис. 9.42) и умеренная экскавация (рис. 9.52).
2. **Развитой патологический процесс** характеризуется наличием дугообразной скотомы (MD < −12 dB) (*см.* рис. 9.44) и умеренным истончением НРП (рис. 9.53).
3. **При далеко зашедшей стадии** — значительные периметрические изменения (MD > −12 dB) (*см.* рис. 9.47) и выраженная экскавация (рис. 9.54).
4. **При терминальной стадии** сохраняется остаточное поле зрения и источенный НРП (рис. 9.55).

Цель лечения

1. **Давление цели**. Повышенный уровень ВГД до лечения может оказывать повреждающее действие на зрительный нерв. Уровень ВГД, ниже которого его повреждающее действие на структуры глаза отсутствует, рассматривают как давление цели. Для достижения давления цели принимают во внимание выраженность повреждений, уровень ВГД, быстроту развития патологических изменений, возраст и общее состояние пациента. Предлагаемая терапия предусматривает контроль ВГД в пределах или ниже уровня давления цели.
2. **Контроль состояния зрительного нерва и полей зрения**. При прогрессировании патологических изменений необходимо снижать ВГД до более низкого уровня, хотя понятие «безопасного» уровня ВГД не существует. Прогрессирование ПОУГ маловероятно, если ВГД < 16 мм рт. ст. При таком давлении предотвращается потеря ганглиозных клеток сетчатки, что играет значительную роль в сохранении зрительных функций, поэтому уровень снижения ВГД должен быть тем больше, чем более продвинута стадия заболевания.

Медикаментозная терапия

1. **Основные принципы**
   - Для достижения терапевтического эффекта выбранный препарат должен иметь самую низкую концентрацию и минимальную кратность закапывания.
   - Выбор препарата предполагает наименьшее количество побочных эффектов.
   - При первом назначении предпочтение отдается монотерапии.

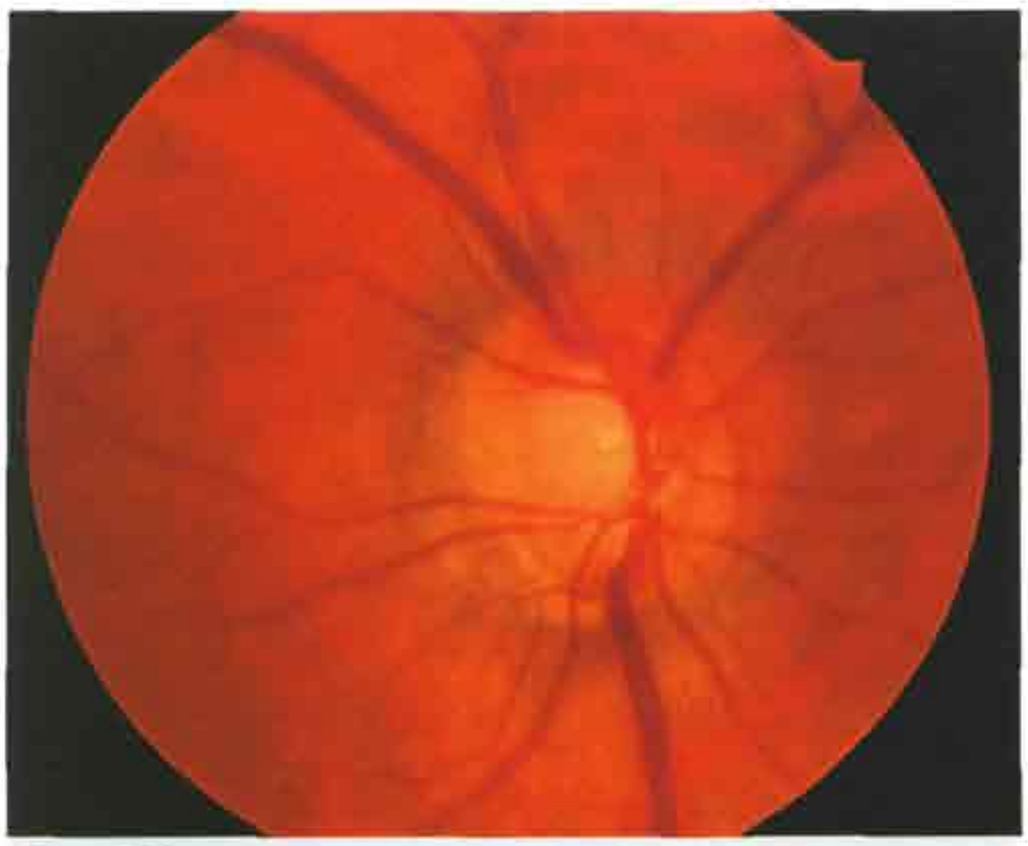


Рис. 9.52
Начальная глаукоматозная экскавация

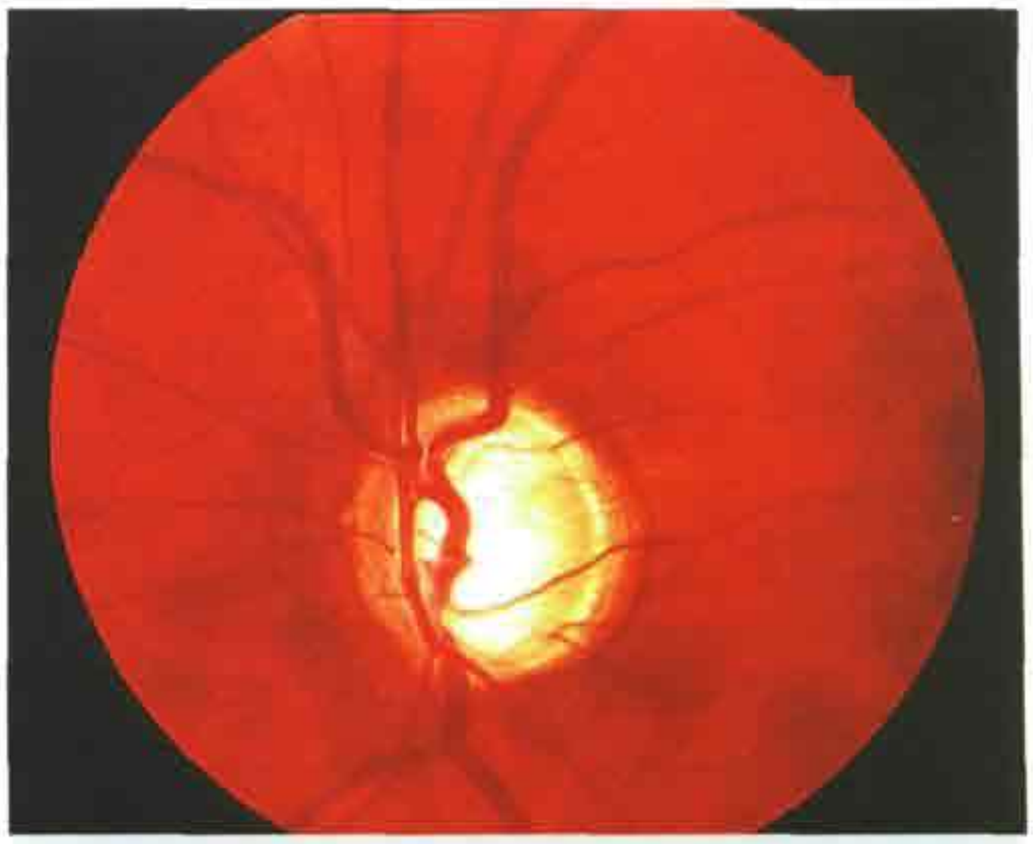


Рис. 9.54
Развитая глаукоматозная экскавация

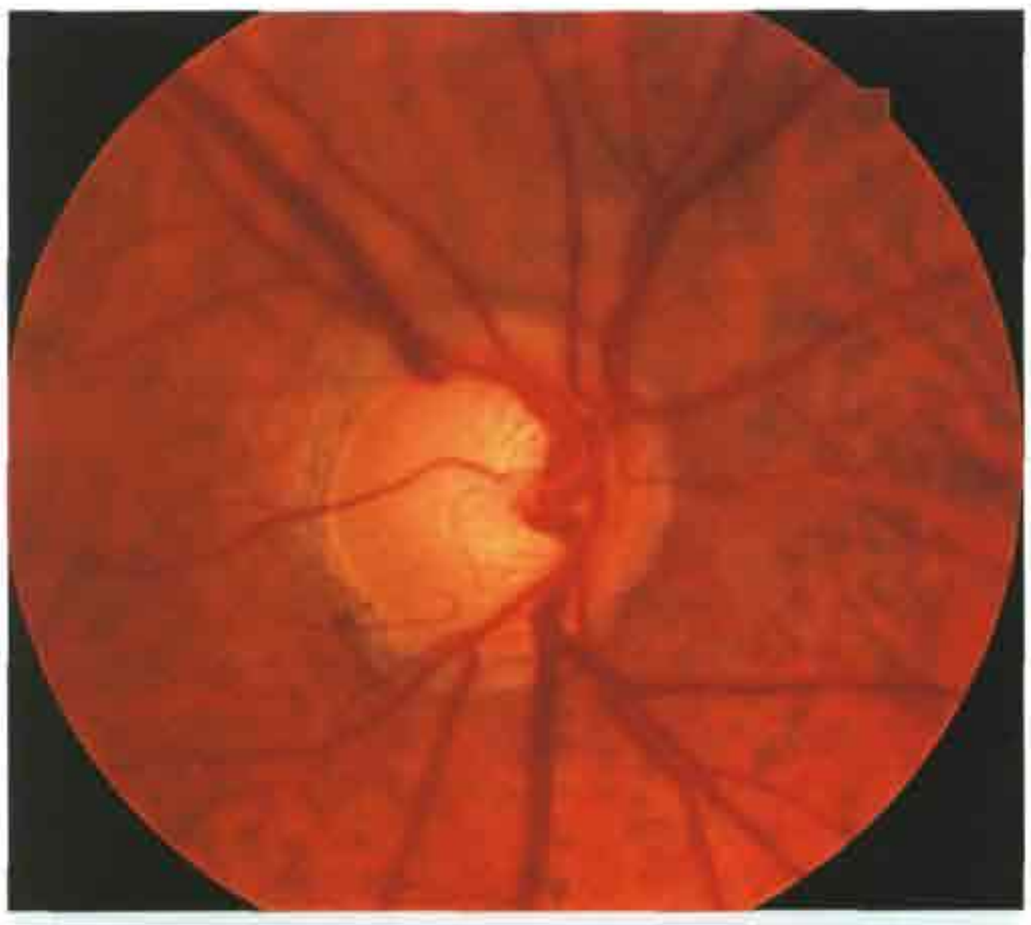


Рис. 9.53
Умеренная глаукоматозная экскавация

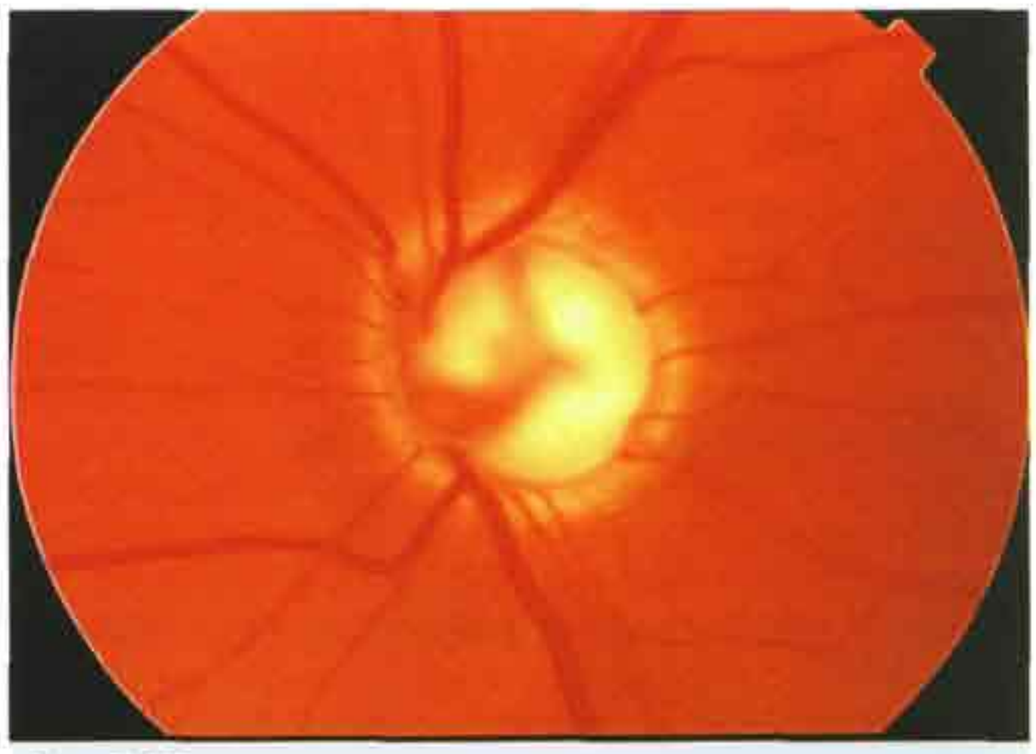


Рис. 9.55
Тотальная глаукоматозная экскавация

2. **Повторный осмотр** производят через 4 нед.
   - Снижение ВГД более чем на 4 мм рт. ст. свидетельствует о достижении гипотензивного эффекта (физиологической флюктуации офтальмотонуса), *но этого не всегда бывает достаточно.*
   - Если гипотензивный эффект удовлетворительный, контроль осуществляют через 1 мес и затем — с периодичностью в 3–4 месяца.
   - При недостаточном гипотензивном эффекте препарат заменяют на препарат другой группы.
   - Если эффект недостаточный, к лечению добавляют препарат другой группы или применяют комбинированные формы (тимолол-латанопрост или тимолол-дорзоламид). При использовании двух препаратов пациент должен быть проинструктирован о необходимости 5-минутного перерыва между инстилляциями во избежание эффекта вымывания первого препарата.
3. **Периметрия**. При отсутствии отрицательной динамики полей зрения и состояния зрительного нерва контрольное исследование проводят через год.
4. **Гониоскопию** нужно выполнять ежегодно, т.к. с возрастом передняя камера может становиться мельче.
5. **Причины неудач**
   - Отсутствие достижения давления цели. Если показатели ВГД на верхней границе нормы, часто отмечают ухудшение полей зрения.
   - В 25% случаев пациенты не соблюдают назначенный режим.
   - Значительные суточные колебания офтальмотонуса даже при адекватном гипотензивном режиме.

Лазерная трабекулопластика

Аргоновым или диодным лазером наносят коагуляты в зоне трабекулы, чтобы увеличить отток водянистой

влаги и снизить ВГД. Терапевтический эффект не всегда устойчив, иногда он сохраняется длительно, на несколько лет, и это в ряде случаев позволяет просто отсрочить фистулизирующую операцию. Основные показания:

1. **При режиме инстилляций** более двух препаратов.
2. **Альтернатива хирургическому лечению.**
   - У пожилых пациентов трабекулопластика может отсрочить необходимость в хирургическом вмешательстве в течение предполагаемой продолжительности жизни.
   - У пациентов с черным цветом кожи исход фильтрационного вмешательства чаще неблагоприятный.
3. **Как первичную терапию** назначают пациентам, которые не могут соблюдать рекомендуемый гипотензивный режим. Но поскольку снижение ВГД после лазерной трабекулопластики не превышает 30% при исходном офтальмотонусе >28 мм рт. ст., необходимая нормализация ВГД маловероятна.
4. **Пациентам, не соблюдающим рекомендации.**

Трабекулэктомия

Созданная во время хирургического вмешательства фистула обеспечивает дополнительный путь оттока водянистой влаги из передней камеры в субтеноновое пространство, формируя «фильтрационную подушку» под верхним веком. По сравнению с медикаментозной терапией прогрессирование глаукоматозных повреждений после трабекулэктомии менее вероятно, поскольку достигается более устойчивая нормализация и менее выражена флюктуация ВГД. Сроки операции зависят от выраженности глаукоматозных изменений, скорости их ухудшения и потенциальной продолжительности жизни пациентов. Показания к трабекулэктомии:

1. **Неэффективность медикаментозной** и/или **лазерной терапии.**
2. **Невозможность** проведения лазерной процедуры из-за беспокойного поведения пациента или отсутствия адекватной визуализации трабекулярной зоны.
3. **Выраженные глаукоматозные изменения** и необходимость достижения более низкого давления цели.

NB: Некоторые офтальмологи Великобритании предлагают проведение трабекулэктомии в том случае, если при местной гипотензивной терапии не достигается давление цели и необходимо предотвращение прогрессирования глаукоматозного процесса.

Глаукома нормального давления

Определение

Глаукома нормального давления (или глаукома низкого давления) чаще встречается у женщин и характеризуется:

- Средним уровнем ВГД ≤ 21 мм рт. ст. при ежедневном измерении.
- Характерными глаукоматозными изменениями зрительного нерва и полей зрения.
- Гониоскопически открытым УПК.
- Отсутствием вторичных причин для глаукоматозных изменений зрительного нерва.

NB: Два вида классификации ПОУГ (глаукомы нормального и повышенного давления) базируются на данных эпидемиологии по показателям нормы ВГД, которые достаточно произвольны и не имеют клинической достоверности. Распространенность ГНД в возрасте 40 лет составляет 0,2% и 16% всех случаев ПОУГ.

Признаки

1. **Значение ВГД** обычно 16–19 мм рт. ст., но в ряде случаев его уровень ниже 15 мм рт. ст. Характерна асимметрия в проявлении болезни: чем более выражены повреждения зрительного нерва, тем выше ВГД.
2. **Зрительный нерв**
   - Изменения зрительного нерва и парапапиллярной зоны идентичны характерным изменениям при ПОУГ.
   - Штрихообразные геморрагии по краю диска (рис. 9.56) более характерны для ГНД и могут указывать на прогрессирование изменений в нервных волокнах сетчатки.
   - Характерна более частая визуализация зоны решетчатой пластинки на дне экскавации.
3. **Дефекты поля зрения** не отличаются от изменений при ПОУГ, хотя выявлено, что при ГНД они локализуются ближе к центру и отличаются большей выраженностью. В некоторых случаях даже без лечения эти изменения не прогрессируют. Однако часто из-за поздней диагностики ГНД тенденция к более выраженным повреждениям проявляется значительнее, чем при ПОУГ. При односторонних периметрических изменениях шанс развития подобных изменений на парном глазу в течение 5 лет равен 40%.
4. **Другие отличия** ГНД от ПОУГ:
   - Периферический вазоспазм при охлаждении (синдром Raynaud).
   - Мигрень, которая чаще встречается при ГНД, хотя

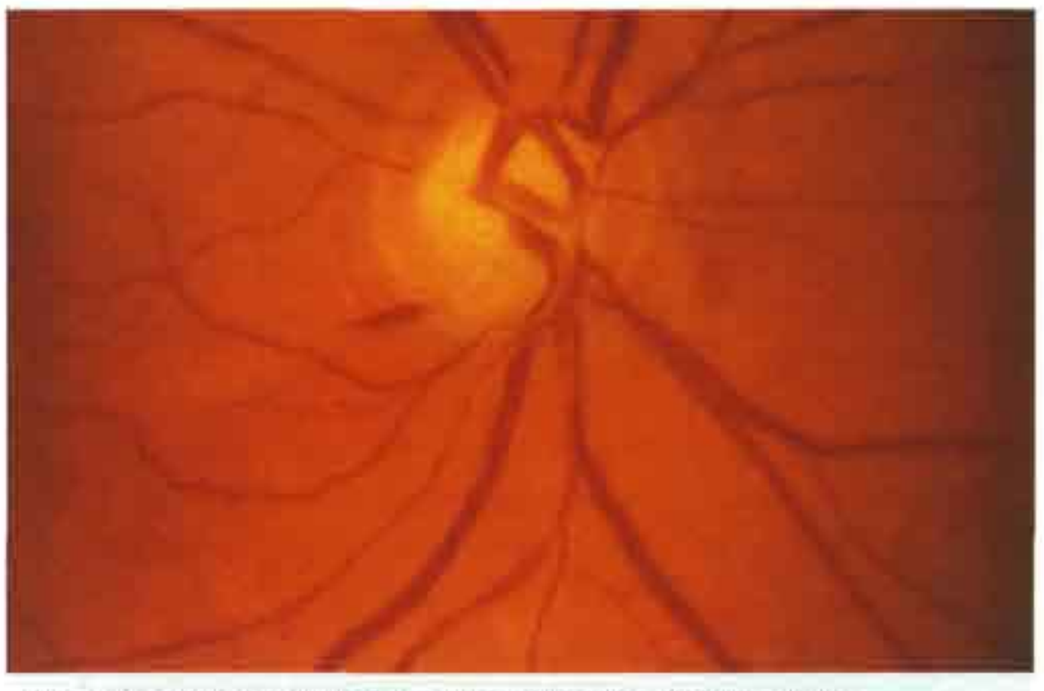


Рис. 9.56 Умеренная глаукоматозная экскавация с перипапиллярной штрихообразной геморрагией

это не подтверждено какими-либо массовыми обследованиями населения.
- Системная ночная гипотензия и нелеченная системная гипертензия.
- Уменьшение скорости кровотока в глазничной артерии, подтвержденное транссклеральной допплерографией.
- Парапротеинемия и наличие аутоантител в сыворотке крови.

Лечение

Проводят только пациентам с зарегистрированными прогрессирующими изменениями полей зрения. Оно заключается в снижении ВГД на 30% от исходного уровня.

1. **Медикаментозное**. Бетаксолол может являться препаратом первого выбора как улучшающий кровоснабжение зрительного нерва вместе с гипотензивным эффектом. Известно, что у аналогов простагландинов отмечен больший гипотензивный эффект именно в глазах с нормотонией.
2. **Трабекулэктомия** необходима хотя бы на одном глазу, если прогрессивно ухудшаются поля зрения, несмотря на низкие значения ВГД.
3. **Системные блокаторы кальциевых канальцев** (нифедипин) назначают молодым пациентам, а также в начальной стадии заболевания. Перед лечением желательна диагностика периферического вазоспазма при помощи капилляроскопии. Длительная терапия будет успешна только в том случае, если поля зрения не имеют отрицательной динамики после кратковременного (*2–3* мес) лечения.
4. **Суточный мониторинг артериального давления**. При достоверном выявлении ночной гипотензии необходимо отменить прием общих гипотензивных препаратов, особенно перед сном.

Дифференциальная диагностика

1. **ПОУГ** при нормальных значениях ВГД прогрессирует из-за выраженных дневных колебаний этого показателя. Только проводя дневной 8-часовой мониторинг ВГД, можно обнаружить пики подъема давления >21 мм рт. ст.
2. **Врожденные аномалии зрительного нерва** (большие диски или колобома) могут быть ошибочно приняты за глаукоматозные изменения.

Первичная закрытоугольная глаукома

Введение

Первичная закрытоугольная глаукома — заболевание, при котором причиной повышения ВГД является препятствие оттоку водянистой влаги за счет частичной или полной блокады УПК корнем радужки. В отличие от ПОУГ диагноз в значительной степени зависит от тщательности проведения биомикроскопии и гониоскопии. Отсутствие изменений зрительного нерва и полей зрения не исключают диагноз ПЗУГ. В основе заболевания лежат особенности анатомического строения глаз. Процесс обычно двухсторонний, хотя при остром начале — чаще односторонний. На основе патогенеза закрытия угла ПЗУГ делят на 2 формы: (а) *зрачковый блок*, (б) *синдром плоской радужки*, который встречается реже.

Факторы риска

1. **Возраст**. Заболевание проявляется в возрасте 60 лет; с годами его частота увеличивается.
2. **Пол**. Женщины болеют чаще мужчин в соотношении 4 : 1.
3. **Раса**. У жителей Кавказа ПЗУГ составляет 6% от всех глауком (1 : 1000 жителей в возрасте после 40 лет). ПЗУГ чаще выявляют у населения Юго-Восточной Азии, китайцев и эскимосов. Крайне редко страдают пациенты негроидной расы.
4. **Семейный анамнез**. Родственники первой линии имеют высокий риск заболевания, поскольку наследуют предрасполагающие анатомические особенности (*см.* далее).

Предрасполагающие анатомические особенности

1. **Переднее положение иридо-хрусталиковой диафрагмы**.
2. **Мелкая передняя камера**.
3. **Сужение профиля УПК**. Переднее прикрепление корня радужки и ее смещение к роговице создают тенденцию к закрытию УПК. Предрасполагающие факторы:
   а) размер хрусталика. Хрусталик — единственная глазная структура, которая растет в течение жизни. Увеличение передне-заднего размера приводит к смещению хрусталика ближе к роговице, в то время как экваториальный рост ослабляет связочный аппарат, позволяя иридо-хрусталиковой диафрагме легко смещаться кпереди. Все это приводит к постепенному уменьшению глубины передней камеры. При ПЗУГ глубина передней камеры обычно мельче, чем в норме, и у женщин она более мелкая, чем у мужчин;
   б) диаметр роговицы. Глубина передней камеры глаза и ширина УПК зависят от диаметра роговицы. При ПЗУГ диаметр роговицы на 0,25 мм меньше по сравнению с нормой;
   в) передне-задняя длина глаза. Положение хрусталика и диаметр роговицы связаны с осевой длиной глазного яблока. Короткий глаз, который часто является гиперметропическим, имеет маленький диаметр роговицы и относительно переднее расположение хрусталика. По этой причине наличие нанофтальма увеличивает риск развития закрытоугольной глаукомы.

Патогенез

Патогенез острого приступа ПЗУГ не полностью понятен. Обычно давление в задней камере выше, чем в пе-

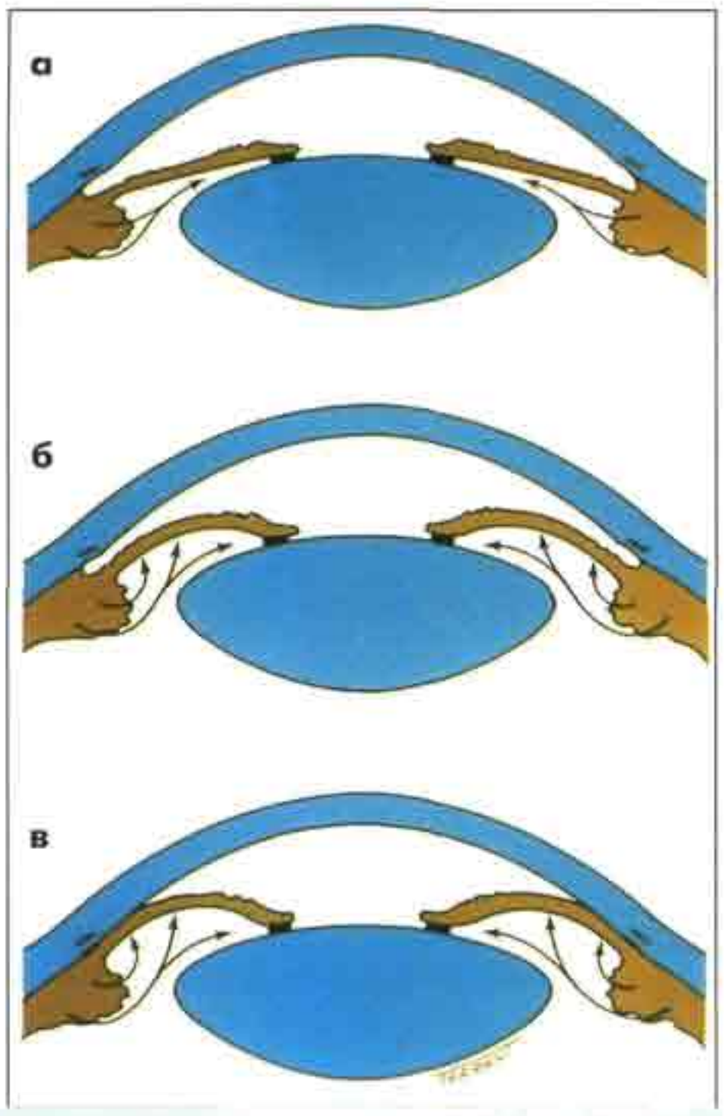


Рис. 9.57
Механизм закрытия угла: (а) относительный зрачковый блок; (б) бомбаж радужки; (в) иридо-корнеальный контакт

редней из-за физиологической подвижности зрачка, когда задняя поверхность радужки смещается к передней капсуле хрусталика.

1. **Теория дилататора зрачка**. Дилататор зрачка, сокращаясь, вызывает смещение плоскости радужки кзади. Это увеличивает пространство между радужной оболочкой и хрусталиком при переднем его положении, усугубляя состояние физиологического зрачкового блока (рис. 9.57а). Расширение зрачка создает условия для образования рыхлой складчатости корня радужки. Зрачковый блок вызывает повышение ВГД в задней камере, и происходит смещение корня радужки кпереди (бомбаж радужки) (рис. 9.57б). Соприкосновение радужной оболочки с задней поверхностью роговицы вызывает блокаду УПК с последующим повышением ВГД (рис. 9.57в).
2. **Теория с участием сфинктера зрачка**. Основная причина закрытия УПК заключается в действии именно этой мышцы. Зрачковый блок, вызываемый сфинктером зрачка, развивается при диаметре зрачка приблизительно 4 мм.

Классификация

ПЗУГ может быть условно разделена на 5 стадий, хотя при прогрессировании процесса редко наблюдается строгая последовательность перехода из одной стадии в другую. На практике чаще встречается их комбинация.

1. **Латентная**.
2. **Подострая (преходящая)**.
3. **Острая застойная**.
4. **Послезастойная**.
5. **Хроническая**.
6. **Абсолютная**. Финальная стадия острой застойной ПЗУГ, обычно заканчивающаяся полной слепотой.

Латентная закрытоугольная глаукома

Клинические особенности

Латентная стадия закрытоугольной глаукомы — ретроспективный диагноз, основанный на состоянии парного глаза, перенесшего острый приступ глаукомы. Возможно, этот диагноз только *предполагается*. Фактически «латентное закрытие угла» — это анатомическая особенность глаза.

1. **Симптомы** отсутствуют.
2. **Биомикроскопия**
   - Глубина передней камеры мельче средней.

> *NB:* Демонстративен осмотр в боковом свете с височной стороны. Из-за выпуклости иридо-хрусталиковой диафрагмы на назальной части радужки полулунная тень создает иллюзию затемнения радужной оболочки (эффект «затмения») (рис. 9.58).

   - Смещение иридо-хрусталиковой диафрагмы кпереди (рис. 9.59).
   - Смещение радужки к роговице (рис. 9.60).
3. **Гониоскопия** выявляет закрытие УПК, при этом пигментация зоны трабекулы без компрессии не просматривается (градация по Shaffer 1 или 0), по крайней мере, в 3 секторах.
4. **Клиническое течение** без лечения следующее:
   - ВГД остается в пределах нормы.
   - Развивается острое и подострое закрытие угла.
   - Развивается хроническое закрытие угла без промежуточных подострой или острой стадий.

Лечение

- Если в анамнезе был острый или подострый приступ ПЗУГ одного глаза, необходимо провести профи-

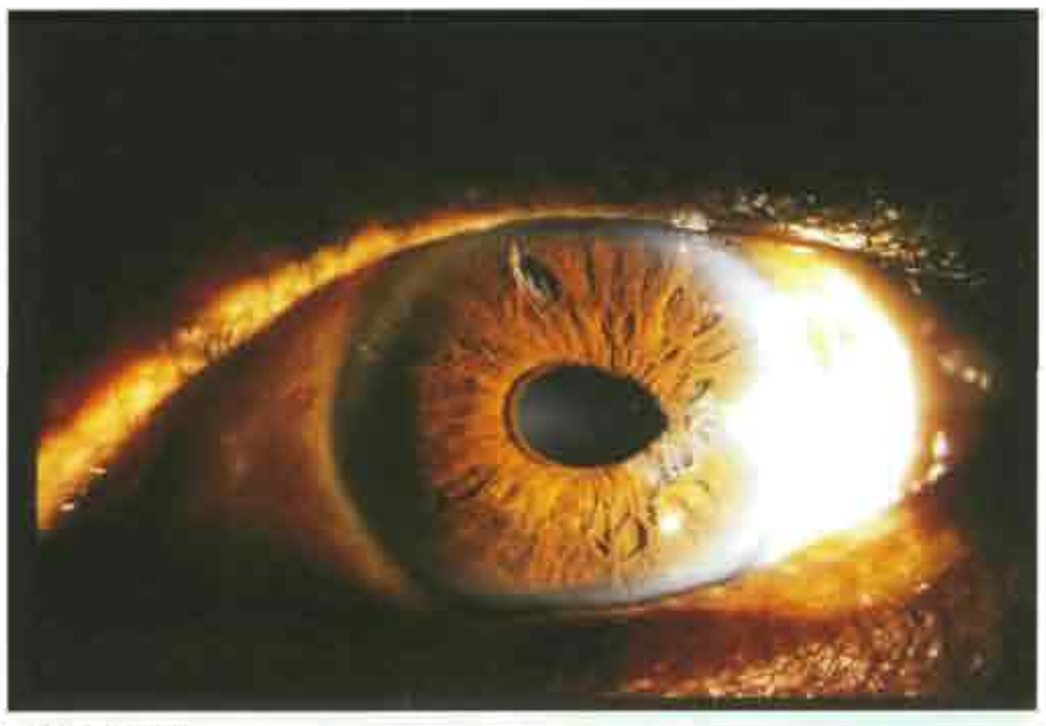


Рис. 9.58
Эффект «затмения», выявляемый при направлении светового луча на переднюю камеру с височной стороны, и появление тени с носовой стороны (предоставлено J. Salmon)

Рис. 9.59
Выпуклая иридо-хрусталиковая диафрагма

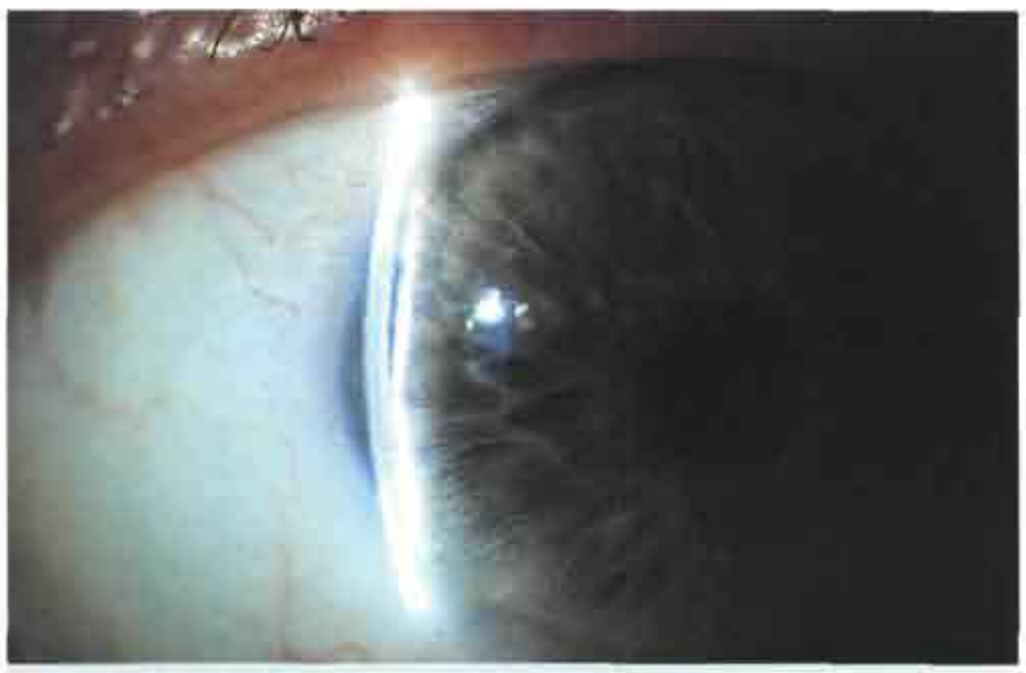


Рис. 9.60
Близкое расположение корня радужки к роговице

лактическую лазерную иридотомию на парном глазу, поскольку риск острого приступа глаукомы в таком случае составляет приблизительно 50% случаев в течение 5 лет.

- Если оба глаза имеют скрытую ПЗУГ, нет никакого диагностического приема, позволяющего точно определить, разовьется ли острый приступ глаукомы в будущем. Необходимо проводить малотравматичную профилактическую лазерную иридотомию на *обоих глазах*.

NB: Лазерная иридотомия является профилактикой острого приступа глаукомы, однако в 15% случаев в дальнейшем ВГД все-таки может повышаться.

Подострая закрытоугольная глаукома

Подострая (преходящая) ПЗУГ возникает в анатомически предрасположенном глазу с закрытым УПК в сочетании с преходящем зрачковым блоком. При быстром закрытии угла ВГД резко повышается. Спонтанное саморазрешение зрачкового блока приводит к открытию УПК и компенсации офтальмотонуса. Подострый приступ может быть спровоцирован физиологическим мидриазом (например, просмотр телевизора в темной комнате) или физиологическим сужением передней камеры, когда пациент некоторое время работал, *наклонив голову* (*при шитье или чтении*). Эмоциональное напряжение также может стать пусковым моментом.

1. **Диагноз** основывается на анамнезе о периодическом выпадении участков видения и радужного ореола вокруг источника света из-за отека эпителия роговицы (синяя зона спектра располагается ближе к источнику). При этом может возникать дискомфорт в глазу или головная боль в области лба или надбровья. Подобные нарушения возникают периодически, чаще после 1–2 ч физиологического миоза (при взгляде на яркий солнечный свет или во сне). В межприступный период состояние глаза не изменяется, хотя угол при этом остается узким.
2. **Клиническое течение** без лечения вариабельно. В некоторых глазах может быть острый приступ глаукомы, в других — хроническое закрытие УПК.
3. **Лечение**: профилактическая лазерная иридотомия.

Острая застойная закрытоугольная глаукома

Это критическое состояние, характеризующееся потерей зрения при болевом синдроме из-за внезапного и полного закрытия УПК.

Клинические особенности

1. **Классические симптомы**: быстро прогрессирующие односторонние нарушения зрения, боль вокруг глаза и застойная гиперемия. Иногда сопровождаются тошнотой и рвотой.

NB: Важно помнить о вариабельности клинического проявления острого приступа глаукомы. У некоторых пациентов, особенно с черным цветом кожи, клиника нетипична: незначительно выраженный болевой синдром и не очень высокое ВГД. Единственный характерный признак — ухудшение зрения. В анамнезе могут быть эпизоды преходящего нарушения зрения.

2. **Биомикроскопия**
   - Цилиарная болезненность с лимбальной и конъюнктивальной инъекцией.
   - Отек эпителия роговицы, буллезная кератопатия, уплотнение стромы (рис. 9.61).
   - Мелкая передняя камера с периферическим иридо-корнеальным контактом (рис. 9.62).
   - Помутнение и клеточные включения во влаге, видимые после купирования отека роговицы.
   - Изменение формы зрачка в виде расширенного овала (рис. 9.63) с отсутствием зрачковых и аккомодационных реакций.
   - Расширение собственных сосудов радужки.
   - ВГД повышается до 50–100 мм рт. ст.

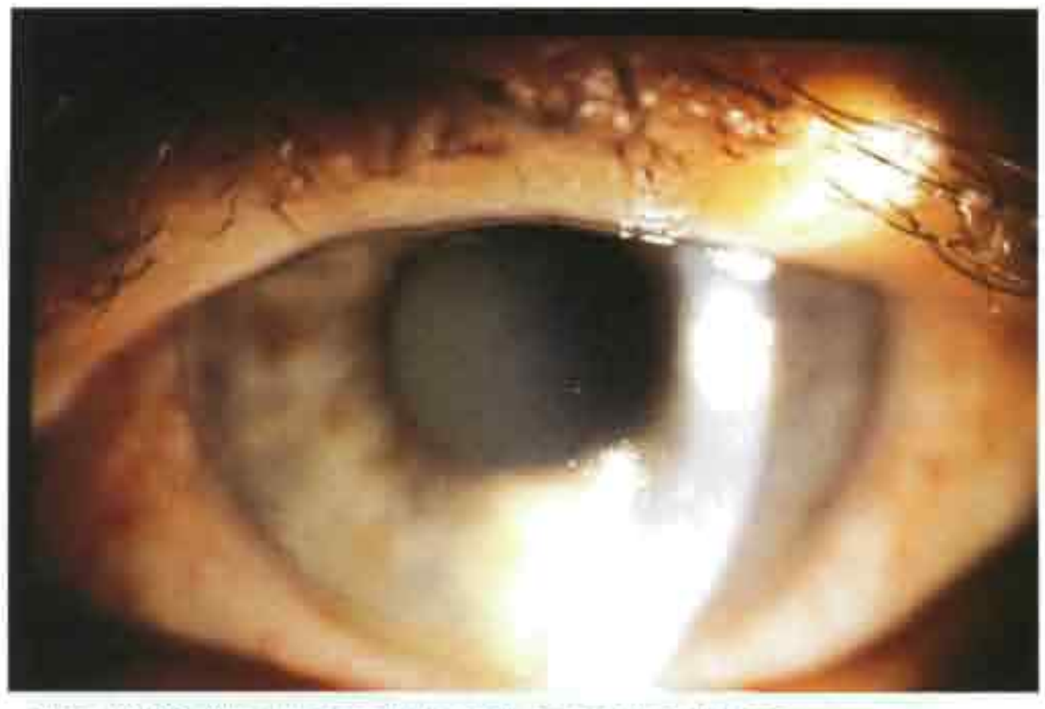


Рис. 9.61 Отек роговицы при остром приступе закрытоугольной глаукомы

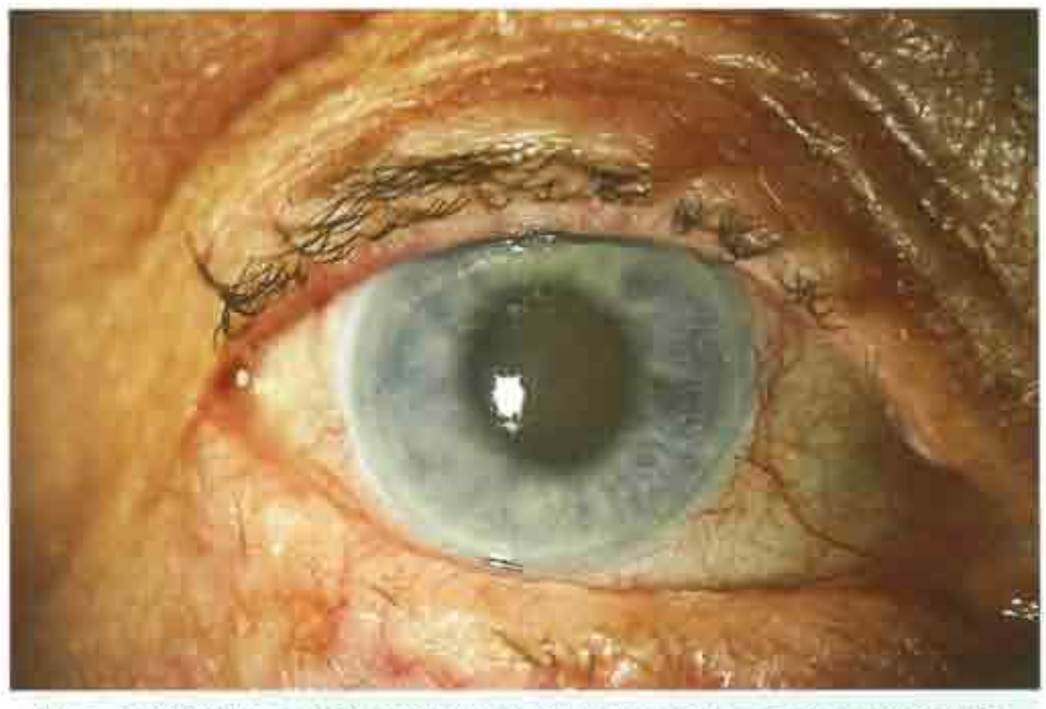


Рис. 9.63 Широкий овальный зрачок при остром приступе закрытоугольной глаукомы

Рис. 9.62
Отек роговицы и мелкая передняя камера при остром приступе закрытоугольной глаукомы

Рис. 9.64
Гониоскопическая картина закрытого УПК

3. **Гониоскопию** проводят после купирования отека роговицы или на фоне местной гипотензивной терапии, применении глицерола или гипертонической солевой мази для восстановления прозрачности роговицы. Однако информативным может стать гониоскопическое обследование парного глаза, помогающее выявить скрытую блокаду УПК. При гониоскопии пораженного глаза есть риск развития иридо-корнеального контакта (градация по Shaffer 0) (рис. 9.64).

NB: Диагноз подвергают сомнению, если при гониоскопии в парном глазу не выявляют узкий угол.

4. **Офтальмоскопия**, если она возможна, выявляет отек и гиперемию ДЗН.

Дифференциальная диагностика

1. **Вторичное закрытие угла** набухшим или дислоцированным хрусталиком.
2. **Неоваскулярная глаукома** с острым началом, болями и застойной гиперемией.
3. **Глаукомоциклитический криз** с выраженным повышением ВГД, болью и радужным ореолом.
4. **Другие причины головной боли** вокруг глаз типа мигрени или мигренеподобной невралгии (локальная головная боль).

Неотложная помощь

1. **Ацетазоламид** 500 мг внутривенно и 500 мг перорально сразу, если нет никаких противопоказаний.

NB: Важно исключить аллергию на сульфонамиды!

2. **Местная терапия**
   - Пилокарпин 2% по 2 капли в оба глаза.
   - Дексаметазон (или его аналог) 4 раза в день.
   - Бета-блокаторы при отсутствии системных противопоказаний.
3. **Обезболивающие** и противорвотные препараты — по необходимости.
4. **Пациент остается в положении лежа** в течение 1 ч.

NB: Лазерная иридэктомия может быть эффективна при умеренно выраженных изменениях.

Через 1 ч

Инстилляцию пилокарпина 2% повторяют через полчаса после начала лечения с целью уменьшения ишемии, снижения ВГД и для стимуляции сфинктера зрачка. Интенсивная миотическая терапия на этом этапе не показана. В парный глаз профилактически также закапывают пилокарпин 1% 4 раза в день до момента проведения лазерной иридотомии.

В следующие 30 мин

Если ВГД не снижается ниже 35 мм рт. ст., дополнительно перорально рекомендуют глицерол 50% из расчета 1 г/кг (с осторожностью при сахарном диабете!) и ограничение приема жидкости. Если пациент не способен принять глицерол, его можно заменить маннитолом 20% (1–2 г/кг) внутривенно медленно в течение 45 мин.

NB: Высокое ВГД, резистентное к местной гипотензивной терапии, может иногда изменяться при осевом надавливании на роговицу крючком для косоглазия или гониоскопом Zeiss. При закрытом УПК это позволяет водянистой влаге эвакуироваться через возникающий путь между радужкой и роговицей, открывая УПК и получая доступ к трабекулярной зоне. Эта мера может иногда нарушать цикл подъема ВГД и вызывать его снижение.

Nd:YAG-лазерная иридотомия

1. **Цель** периферической лазерной иридотомии — восстановление сообщения между передней и задней камерами. Эта процедура эффективна, если зона периферической синехиальной блокады УПК занимает менее 180°.
2. **Выбор времени** определяется выраженностью изменений прозрачности роговицы и скоростью ее восстановления. Иридотомия в остром периоде для купирования зрачкового блока не рекомендуется, но ее можно выполнить уже через 48 ч после начала приступа, когда отек роговицы и застойная инъекция радужки уменьшатся. Целесообразна в то же время профилактическая лазерная иридотомия на парном глазу. Лазерная иридотомия купирует острый приступ глаукомы приблизительно в 75% случаев. При отсутствии эффекта показана трабекулэктомия.

NB: УПК после периферической лазерной иридэктомии открывается даже в том случае, если исходное ВГД было в пределах нормы.

Постзастойная закрытоугольная глаукома

Клинические варианты

Постзастойная закрытоугольная глаукома является следствием перенесенного острого приступа глаукомы. Она может проявляться в 3 клинических вариантах.

1. **Послеоперационный**. ВГД нормализуется после успешной иридотомии. Однако иногда после успешной иридотомии и открытии угла на протяжении 180° и больше, ВГД может повышаться из-за изменений в трабекулярной зоне. В таких случаях компенсация ВГД достигается гипотензивной терапией или трабекулэктомией.
2. **УПК может открыться самостоятельно** в ряде случаев без лечения. Это может произойти, когда исходно не было полного закрытия угла.
3. **Нарушение функции цилиарного тела** вызывает нарушение продукции водянистой влаги, которое связано с ишемическим повреждением ресничного эпителия. Восстановление функции цилиарного тела может привести к хроническому повышению ВГД с изменениями зрительного нерва и поля зрения.

Клинические особенности

1. **Биомикроскопия**
   - Складки десцеметовой мембраны (рис. 9.65) при резком снижении ВГД.
   - Распыление пигмента на эндотелии.
   - Помутнения и клеточные включения во влаге.
   - Стромальная спиралеподобная атрофия радужки; отложение гранул пигмента на ее поверхности (рис. 9.66).
   - Ригидный и частично расширенный зрачок из-за комбинации паралича сфинктера и образовавшейся круговой синехии (рис. 9.67).
   - Глаукомные флектены (чешуйки) — мелкие, серо-белые субкапсулярные или капсулярные помутнения хрусталика в зоне зрачка. Это диагностический признак предыдущего обострения (рис. 9.68) и локального некроза эпителия хрусталика.
   - ВГД компенсировано, субкомпенсировано или повышено.
2. **Гониоскопия** определяет узкий угол, который может быть открыт или частично закрыт. При открытом угле выявляют гиперпигментацию трабекулярной зоны. Линия пигмента локализуется перед линией

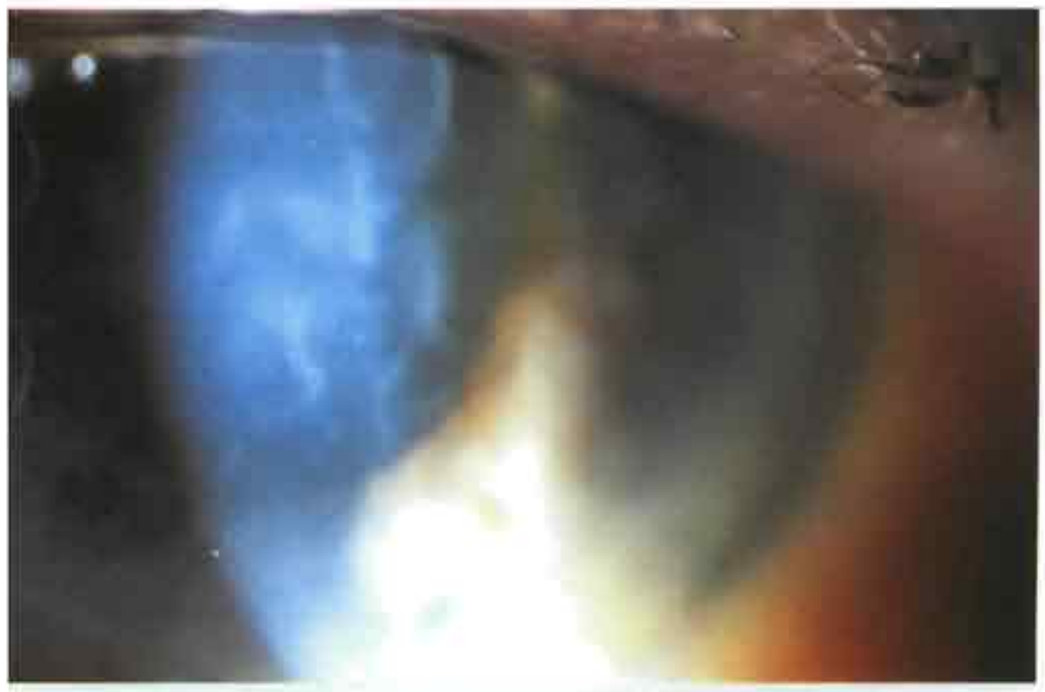


Рис. 9.65
Складки десцеметовой мембраны и остаточный отек роговицы после острого приступа закрытоугольной глаукомы

Рис. 9.66 Стромальная атрофия радужной оболочки после острого приступа закрытоугольной глаукомы

Рис. 9.67 Задние синехии после острого приступа закрытоугольной глаукомы

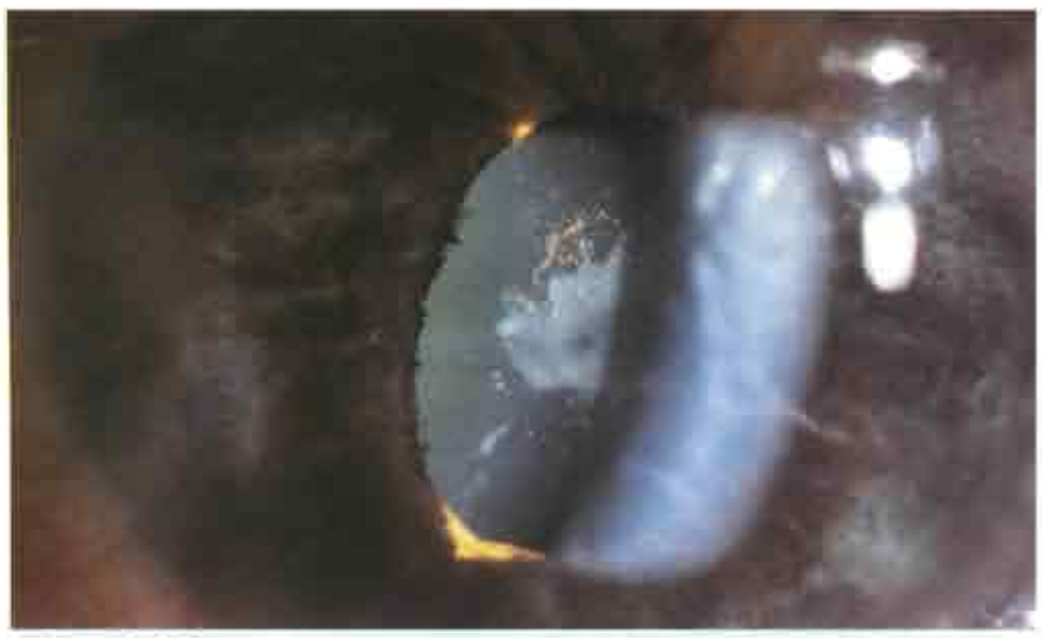


Рис. 9.68
Передние субкапсулярные помутнения хрусталика после острого приступа закрытоугольной глаукомы

Schwalbe, в зоне предыдущего иридо-корнеального контакта.

3. **Офтальмоскопия** выявляет застой ДЗН и складчатость хориоидеи при выраженной гипотонии. В некоторых случаях отмечают атрофию зрительного нерва (рис. 9.69).

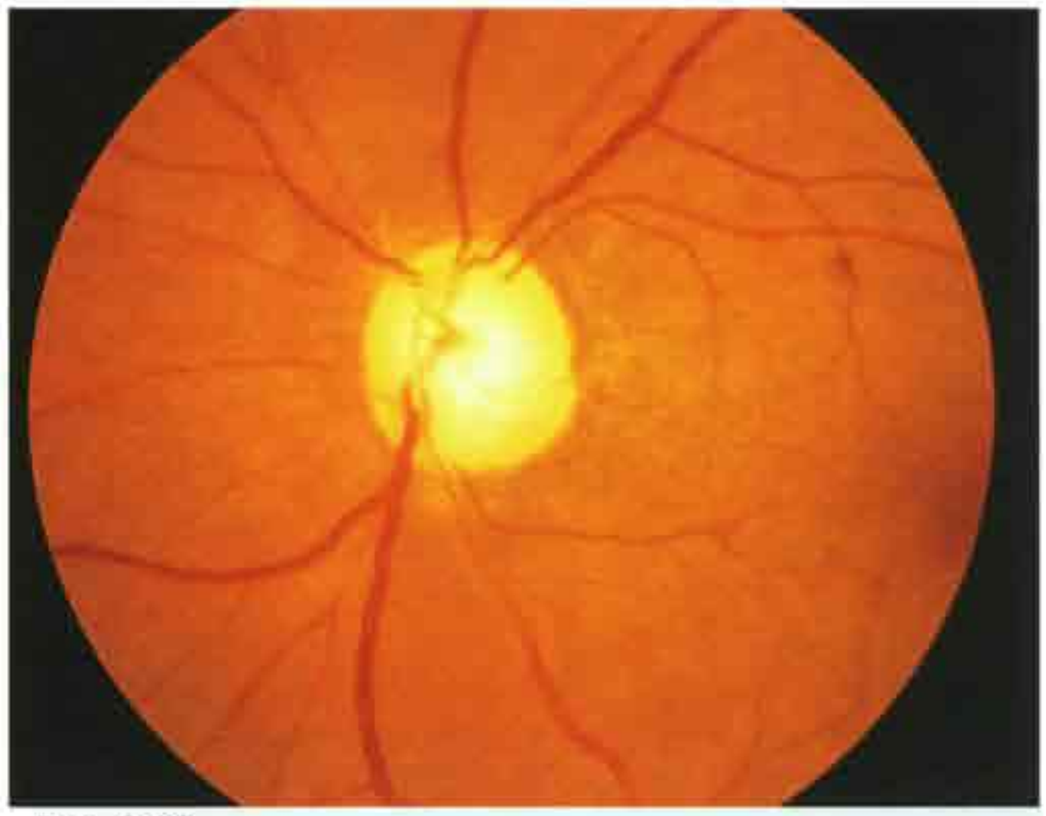


Рис. 9.69
Атрофия зрительного нерва после острого приступа закрытоугольной глаукомы (предоставлено J. Salmon)

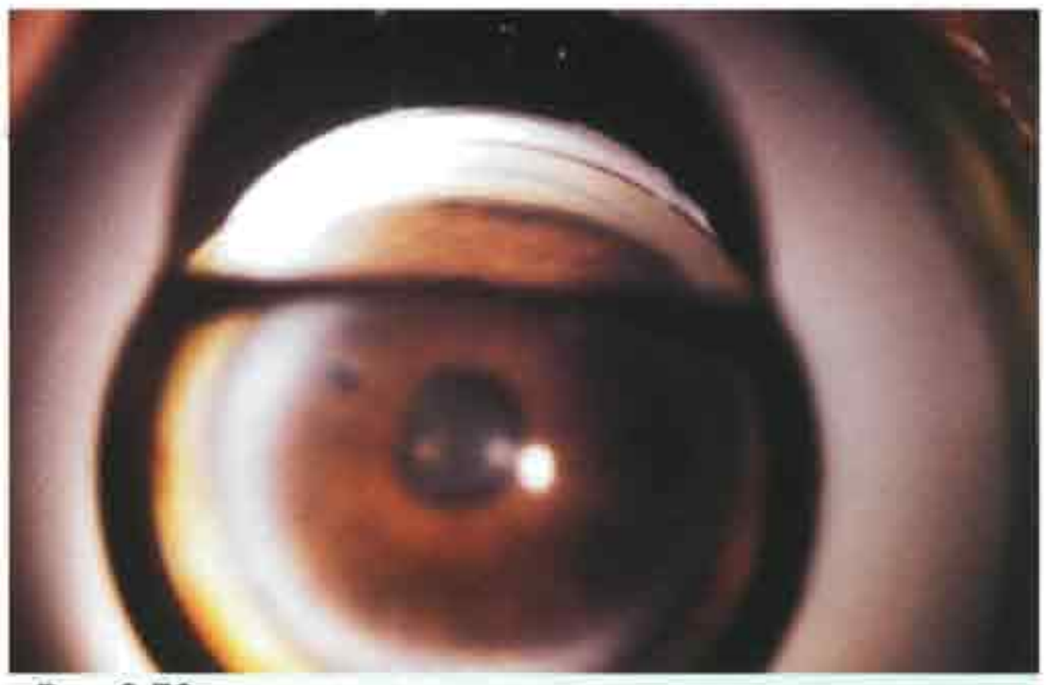


Рис. 9.70
«Ползучий» закрытый угол (предоставлено J. Salmon)

Хроническая закрытоугольная глаукома

Патогенез

1. **Тип 1** («ползучая») вызван постепенной и прогрессирующей синехиальной блокадой угла, когда процесс начинается в верхнем отделе и распространяется циркулярно (рис. 9.70). Это может быть вызвано передним расположением ресничных отростков и иногда обусловлено плоским строением радужки (*см.* далее).
2. **Тип 2** — результат синехиальной блокады УПК, вызванный интермиттирующими атаками вторичного зрачкового блока.
3. **Тип 3** (смешанный) вызван комбинацией ПОУГ с узким углом и обычно длительным использованием миотиков. Диагностируют при гониоскопии во время лазерной трабекулопластики.

Клинические особенности

Клинические особенности подобны ПОУГ. Гониоскопически определяют разную степень закрытия УПК, хотя перманентного образования передних периферических синехий не происходит вплоть до поздней стадии. Диагноз ставят с помощью гониоскопии, которую нужно выполнять при любом подозрении на глаукому.

Лечение

1. **Тип 1**. Первоначально выполняют лазерную иридотомию для предотвращения зрачкового блока. Любая остаточная гипертензия должна быть компенсирована медикаментозно. При отсутствии эффекта предлагают трабекулэктомию.
2. **Тип 2**, когда уже была произведена лазерная иридотомия и может быть добавлена гипотензивная терапия.
3. **Тип 3**, когда назначена гипотензивная терапия, как при ПОУГ, и дополнительно производится лазерная иридотомия.

Плоская радужная оболочка

1. **Плоская радужка** характеризуется закрытым УПК в сочетании с плоским прикреплением радужки и глубокой передней камерой в центре. Переднее положение ресничных отростков обусловлено атипичным строением корня радужки. Этот механизм закрытия УПК значительно чаще встречается у жителей Юго-Восточной Азии, чем у европейцев.
2. **При синдроме плоской радужки** отмечают острое закрытие УПК, которое связано с расширением зрачка, несмотря на предшествующую иридотомию. По сравнению со зрачковым блоком, характерным для любого возраста, этот синдром встречается чаще всего в молодом возрасте. При расширении зрачка корень радужки становится «фиксированным» и закрывает трабекулярную зону (рис. 9.71). Появляются все признаки острого приступа закрытоугольной глаукомы, кроме передней камеры, глубина которой остается нормальной, и радужки, которая остается плоской, а не бомбированной.
3. **Лечение:** пилокарпин 1% после выполнения лазерной иридотомии. Такое же лечение возможно при локальном бомбаже по периферии радужки после аргонлазерной гониопластики.

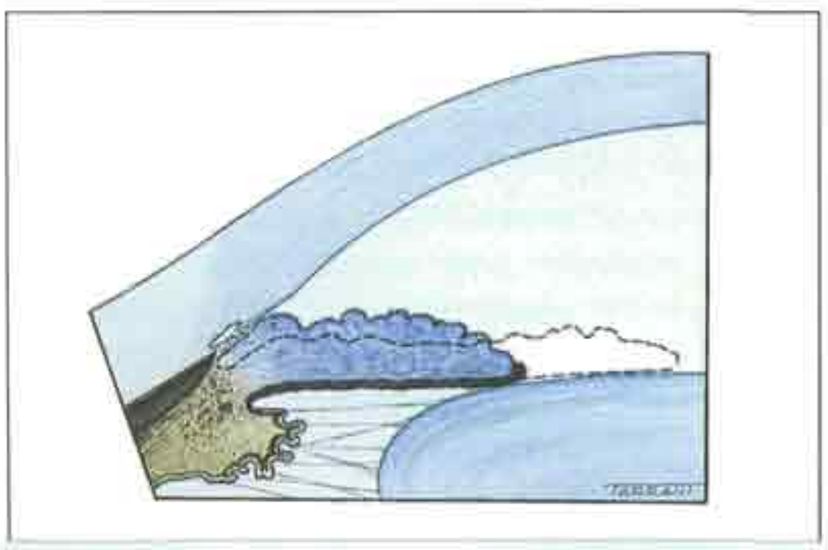


Рис. 9.71
Закрытый угол при плоской радужке

Псевдоэксфолиативная глаукома

Псевдоэксфолиативный синдром

Введение

Псевдоэксфолиативный синдром — относительно распространенная, но часто игнорируемая причина хронической открытоугольной глаукомы. Иногда при ПС развивается вторичная глаукома, упоминаемая как ПС-глаукома, или капсулярная глаукома, возникающая в результате трабекулярного блока. ПС более характерен для женщин, но предполагают, что у мужчин — более высокий риск прогрессирования глаукомы. Убедительного фактора наследования при ПС не установлено, однако выявлено, что ПС является основной причиной глаукомы в Скандинавии, и связано это с местоположением гена 2p16. ПС нужно дифференцировать от очень редко встречающейся истинной эксфолиации, возникающей в результате чешуйчатого распада передней капсулы хрусталика вследствие инфракрасного облучения.

Патогенез

Псевдоэксфолиативные отложения — серо-белый, в виде фибрилл или гранул, внеклеточный, матричный, амилоидоподобный материал, локализующийся на передней капсуле хрусталика, зонулярной зоне, цилиарном теле, радужке, трабекуле, передних слоях стекловидного тела и конъюнктиве. Предполагается, что вторичная глаукома, связанная с трабекулярной блокадой, развивается в результате комбинации «засорения» межтрабекулярных пространств псевдоэксфолиативным материалом и/или пигментом из пигментного слоя радужки. Причиной повышения ВГД также может стать трабекулярная эндотелиальная дисфункция. ПС-материал может быть продуктом деструкции базальной мембраны трабекулярного эпителия, экваториальной капсулы хрусталика, радужки и цилиарного тела.

> *NB:* Возникновение ПС в глазу может быть проявлением эксфолиативной фибропатии на коже и внутренних органах, свидетельствующей о системной дезорганизации.

Клинические особенности

1. **Роговица**
   а) ***псевдоэксфолиации*** на эндотелии могут напоминать воспалительные преципитаты;
   б) ***отложения пигмента*** на эндотелии обычно хаотичны, но иногда может формироваться веретено Krukenberg (*см.* далее);
   в) ***количество эндотелиальных клеток*** уменьшено, часть их имеет неправильную форму со склонностью к дезорганизации даже при субкомпенсированном уровне ВГД.

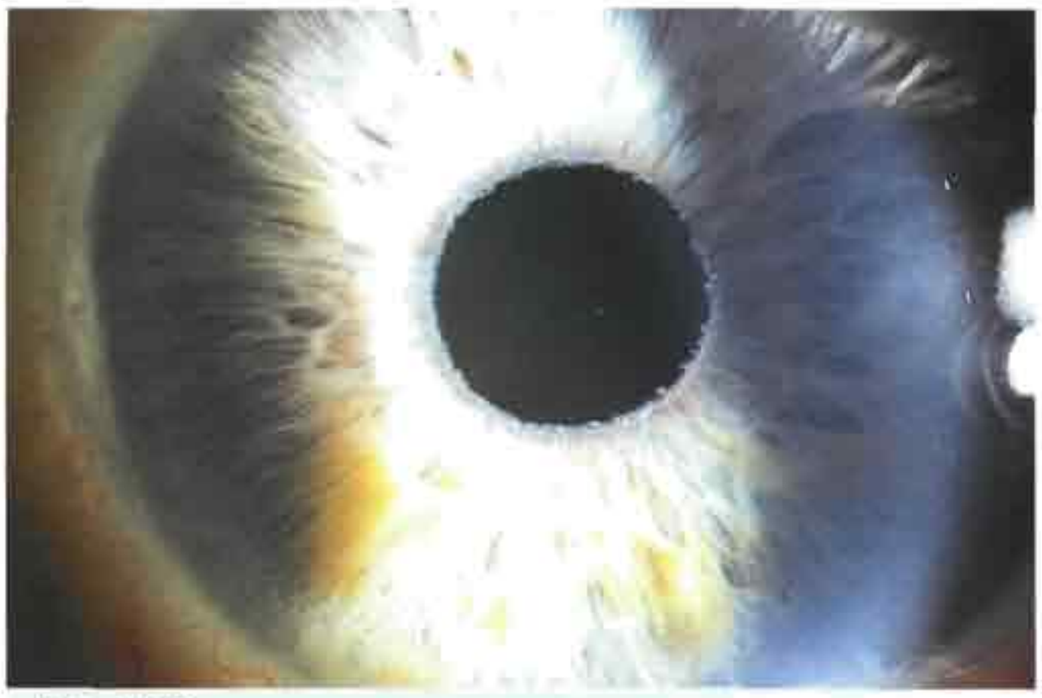


Рис. 9.72
Псевдоэксфолиации на пигментной кайме зрачка

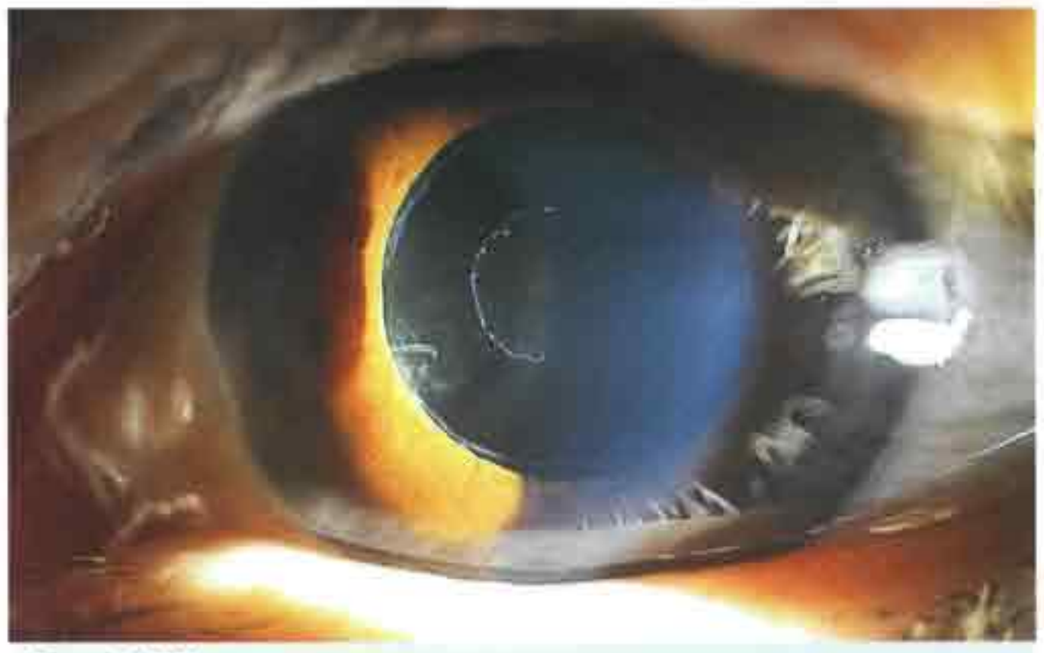


Рис. 9.75
Псевдоэксфолиации в виде центрального диска и полосы на периферии

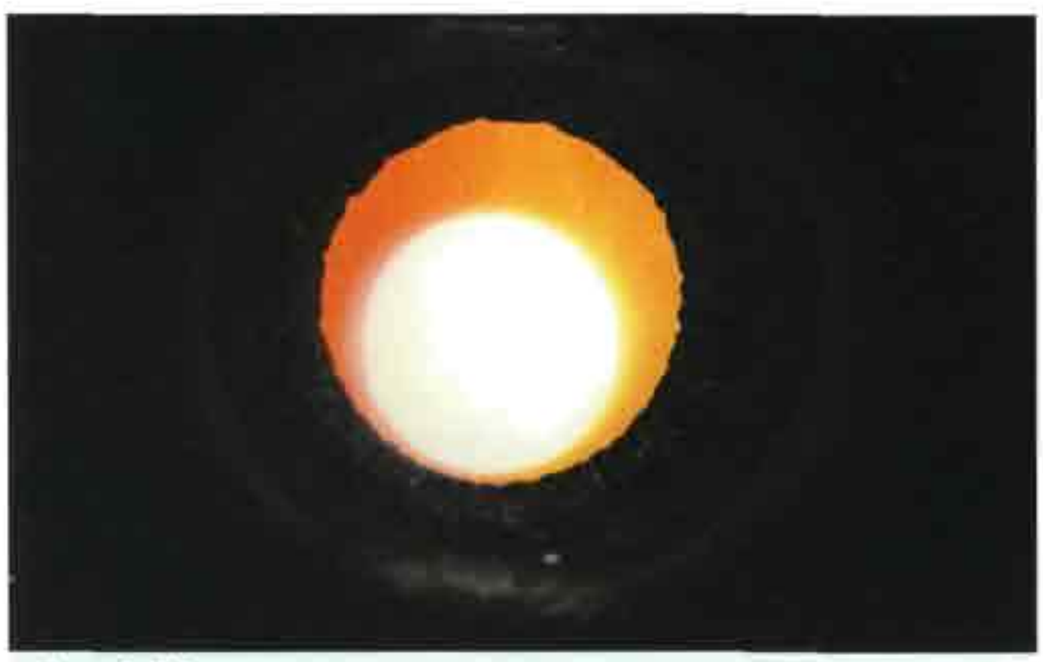


Рис. 9.73
Атрофия сфинктера, видимая при трансиллюминации при псевдоэксфолиативном синдроме

Рис. 9.76
Псевдоэксфолиации на периферии

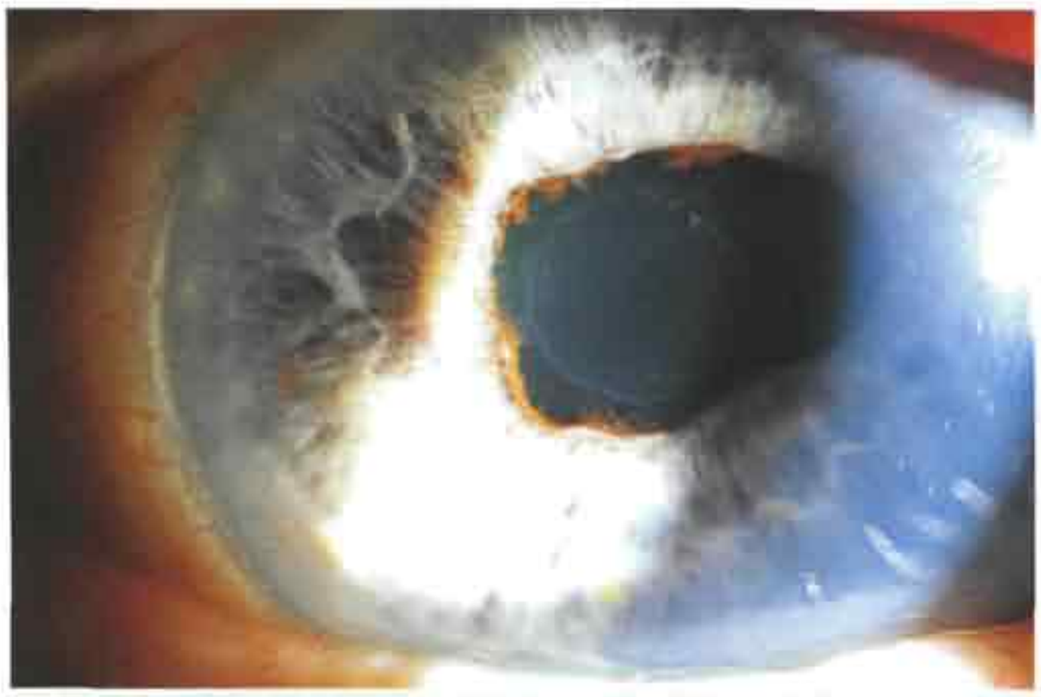


Рис. 9.74
Задние синехии при псевдоэксфолиативном синдроме

2. Передняя камера. Во влаге передней камеры может быть обнаружена взвесь крови из-за нарушения гематоофтальмического барьера (псевдоувеиты).

3. Радужка

*а) **псевдоэксфолиации*** откладываются по зрачковому краю (рис. 9.72);

*б) **атрофия сфинктера:*** при трансиллюминесцентном исследовании выявляют характерные дефекты радужки в зрачковой зоне (край, «изъеденный молью») (рис. 9.73). С этим связывают недостаточную возможность дилатации;

*в) **пигментная дисперсия*** усилена мидриазом или хирургическим вмешательством. На радужке в зоне сфинктера гранулы пигмента откладываются характерными извилистыми очажками, по периферии отмечают диффузную пигментацию;

*г) **внутристромальные геморрагии*** появляются при медикаментозном мидриазе;

*д) **задние синехии*** создают дополнительные трудности для расширения зрачка (рис. 9.74).

4. Хрусталик

*а) **псевдоэксфолиации*** обычно локализуются на передней капсуле хрусталика. Постоянное движение зрачка способствует отслаиванию материала в центральной зоне передней капсулы, вызывая образование диска, пограничного между псевдоэксфолиациями и неповрежденной зоной (рис. 9.75). Центральный диск прозрачен, хорошо отграничен, и его грани могут содержать эксфолиативные фрагменты. Край центрального диска может плохо дифференцироваться и даже отсутствовать.

Рис. 9.77
Гиперпигментация трабекулы с линией Sampaolesi при псевдоэксфолиативном синдроме

Периферическая зона имеет хорошо очерченную внутреннюю полосу с множественными радиальными бороздами (рис. 9.76), которые обнаруживают только в состоянии мидриаза;

*б) **циннова связка*** непрочна, что вызвано изменениями в зоне ее прикрепления к цилиарному телу и хрусталику. Выявляют факодонез, подвывих или дислокацию хрусталика, что повышает риск отрыва цинновой связки и выпадения стекловидного тела при хирургических вмешательствах;

*в) **ядерная катаракта*** развивается чаще всего.

5. Гониоскопия

*а) **трабекулярная гиперпигментация*** более выражена в нижнем отделе. Пигмент чаще неравномерно распределен по поверхности трабекулы (рис. 9.77). Линия пигментации локализуется в области линии Schwalbe или перед ней (линия Sampaolesi);

*б) **псевдоэксфолиативный материал*** может откладываться в самой трабекуле, подобно «перхоти»;

*в) **сужение УПК*** иногда обнаруживают даже в глазах с ранее широким открытым углом, и это приводит к повышению уровня ВГД при расширении зрачка.

Псевдоэксфолиативная глаукома

Факторы риска

- Риск развития глаукомы при ПС после их появления составляет по статистике 5% случаев через 5 лет и 15% — через 10 лет. Пациенты с ПС должны быть информированы о степени риска развития глаукомы и проходить ежегодный осмотр у офтальмолога.
- У пациентов с односторонней ПЭГ и ПС на парном глазу риск развития глаукомы в этом глазу значительно возрастает (50% случаев через 5 лет).
- Пациенты с односторонней ПЭГ и без ПС на парном глазу имеют незначительный риск развития глаукомы в этом глазу.

Клинические особенности

1. **Проявляется** обычно в 7 декаде жизни, т.е. значительно позже, чем ПОУГ.
2. **Признаки**. Большинство пациентов имеют хроническую открытоугольную глаукому, чаще одностороннюю. Иногда ВГД может повышаться остро, несмотря на широкий открытый угол, что можно ошибочно принять за первичную закрытоугольную глаукому. Степень пигментации УПК коррелирует с серьезностью прогноза.

Лечение

1. **Медикаментозное** лечение не отличается от лечения ПОУГ. Несмотря на успех терапии вначале, она в большинстве случаев оказывается недостаточно эффективной, и у части пациентов возникает необходимость в лазерном или хирургическом вмешательствах.
2. **Лазерная трабекулопластика** особенно эффективна, вероятно, из-за гиперпигментации зоны трабекулы. Однако после удовлетворительного результата этой процедуры через 4 года возможно повышение ВГД, как это бывает и при ПОУГ.
3. **Ранняя трабекулэктомия** наиболее эффективна. Результат операции, частота и характер осложнений не отличаются от таковых при ПОУГ.

Прогноз

Менее благоприятный по сравнению с ПОУГ, т.к. уровень офтальмотонуса плохо контролируется, размахи суточных колебаний ВГД выражены, и процесс быстро прогрессирует. В связи с этим важен строгий контроль над состоянием глаукомного процесса для предотвращения необратимых изменений.

Пигментная глаукома

Синдром пигментной дисперсии

Синдром пигментной дисперсии — обычно двухсторонний, характеризуется вымыванием пигмента из эпителия пигментного слоя радужки и его перераспределением в структурах переднего сегмента глаза. СПД чаще встречается у европейцев и может наследоваться как аутосомно-доминантный признак с разной степенью проявления. Два фрагмента ответственного гена идентифицированы на 7 и 8 хромосомах. Близорукость предрасполагает к фенотипическому проявлению и развитию вторичной открытоугольной пигментной глаукомы.

Патогенез

Потеря пигмента вызвана механическим трением пигментного слоя радужки и цинновой связки хрусталика в результате чрезмерного смещения кпереди периферической части радужной оболочки. У некоторых пациентов эпителий пигментного слоя может быть слишком восприимчив к потере пигмента, что ускоряет его дисперсию и приводит к повышению ВГД. Гранулы пигмента, проникающие в водянистую влагу, оседают на всех структурах переднего отрезка глаза, включая цинновую связку и цилиарное тело. Повышение ВГД, вероятно,

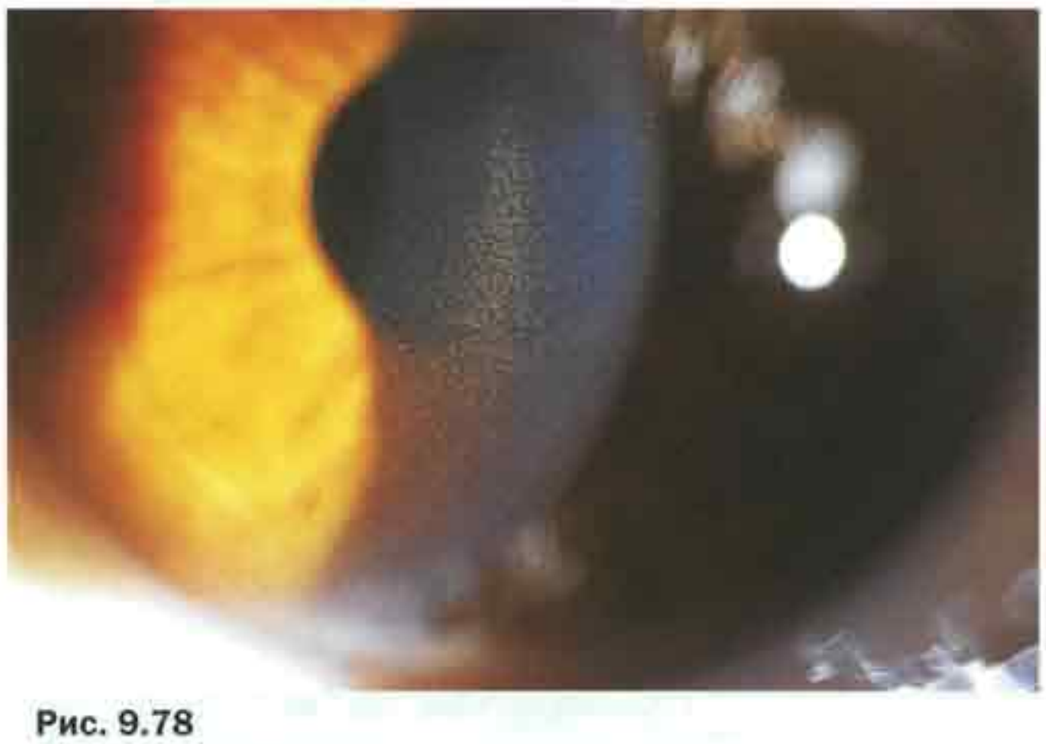


Рис. 9.78
Веретено Krukenberg при синдроме пигментной дисперсии

Рис. 9.81
Дефекты средней периферии радужки, связанные с синдромом пигментной дисперсии при трансиллюминации

Рис. 9.79
Глубокая передняя камера при синдроме пигментной дисперсии

Рис. 9.82
Гиперпигментация трабекулы при синдроме пигментной дисперсии

Рис. 9.80
Гранулы пигмента на радужке при синдроме пигментной дисперсии

вызвано интратрабекулярной пигментной блокадой, вторичным повреждением трабекул, коллапсом и склерозом склерального синуса. Повышение давления в передней камере (относительно давления в задней) происходит из-за перманентного контакта связочного аппарата хрусталика с задней поверхностью радужки подобно полному зрачковому блоку. При разрешении зрачкового блока при помощи лазерной иридотомии уплощается поверхность радужки и уменьшается контакт радужки и цинновой связки.

Клинические особенности

1. **Роговица**. Выявляют пигментную дисперсию на эндотелии, чаще в виде веретенообразного распределения гранул в вертикальном направлении (веретено Krukenberg) (рис. 9.78). Размер и плотность пигментных частиц обычно пропорциональны выраженности атрофии радужной оболочки. Веретено Krukenberg, хотя и встречается часто, не всегда характерно для СПД или ПС и со временем становится менее заметным и уменьшается в размере.
2. **Передняя камера** обычно очень глубокая (рис. 9.79); в водянистой влаге могут находиться в виде взвеси гранулы меланина.

3. **Радужка**
   а) пигментные гранулы обычно локализуются в криптах (рис. 9.80). Это может создать впечатление более темной радужки, что при асимметричной пигментации иногда выглядит как гетерохромия;
   б) пигментная эпителиальная атрофия радужки. Из-за потери пигмента формируются радиальные трансиллюминационные дефекты от середины к периферии радужки (рис. 9.81). При асимметрии процесса зрачок в более измененном глазу может показаться немного шире.
4. **Хрусталик**. Обычно распыление пигмента локализуется на передней поверхности хрусталика. На задней поверхности пигмент имеет тенденцию к формированию линии на участке витреолентикулярного контакта.
5. **Гониоскопия**
   а) УПК широкий и открытый с характерной вогнутостью радужки по средней периферии, которая может увеличиться при аккомодации;
   б) гиперпигментация трабекулы больше выражена в задней части (рис. 9.82). В отличие от грубой пигментации, характерной для ПЭС, при СПД она более размыта и локализуется на трабекулярной ткани и межтрабекулярных пространствах. При этом пигментация более гомогенна, формирует плотную пигментную полосу и однородна по всей окружности угла. Пигмент может откладываться по линии Schwalbe и перед ней.
6. **Глазное дно**. Могут быть выявлены участки «решетчатой» дегенерации, что увеличивает риск развития более серьезных изменений сетчатки. Встречается отложение пигмента на крайней периферии сетчатки.

Пигментная глаукома

Факторы риска

У 50% пациентов с СПД развивается офтальмогипертензия или хроническая открытоугольная глаукома. Мужчины болеют в 2 раза чаще женщин, поэтому важны регулярные офтальмологические осмотры пациентов с факторами риска, например близоруких мужчин с веретеном Krukenberg. Однако по уровню ВГД, соотношению диаметра диска и экскавации и степени трабекулярной гиперпигментации невозможно точно идентифицировать «кандидатов» на развитие глаукомы. Известно, что при пигментной глаукоме имеется повышенная реакция на стероиды. СПД редко развивается у пациентов с темным цветом кожи, тем не менее, они являются группой риска развития глаукомы, протекающей особенно агрессивно по сравнению с европейцами.

Клинические особенности

1. **Проявляется** в возрасте 30–40 лет и старше, хотя у женщин заболевание развивается на 10 лет позже. Иногда внезапный выброс пигмента может быть связан с активным движением зрачка, а также с напряженными физическими упражнениями, которые могут ускорить острое повышение ВГД с отеком роговицы и радужными кругами перед глазами.
2. **Уровень ВГД** может значительно колебаться, поэтому однократная регистрация нормального ВГД не исключает глаукому. У некоторых пациентов выявляют более высокие значения и более значительные колебания ВГД, чем при ПОУГ, тогда в момент постановки диагноза выявляют выраженные изменения в одном глазу и умеренные — на парном.

Лечение

1. **Медикаментозное** лечение не отличается от лечения ПОУГ. Миотики теоретически полезны, поскольку они уменьшают иридо-зонулярный контакт и вызывают дополнительное улучшение оттока водянистой влаги, однако они могут усиливать близорукость.
2. **Лазерная трабекулопластика** вначале часто бывает эффективной, особенно у молодых пациентов. Важно не превысить дозу в глазах с выраженной пигментацией, а начинать с относительно низкой мощности лазерного воздействия. По статистике 1/3 пациентов в течение 5 лет после лазерной трабекулопластики нуждаются в трабекулэктомии.
3. **Лазерная иридотомия** эффективна для предотвращения дальнейшего выброса пигмента и устранения смещения радужной оболочки.
4. **Трабекулэктомию** выполняют больным, резистентным к медикаментозному и лазерному воздействию. Результаты менее предсказуемы у молодых пациентов. Дополнительное использование антиметаболитов может улучшить результат операции. В хирургическом лечении нуждаются большее число пациентов с пигментной глаукомой, чем с ПОУГ, у мужчин показания к операции возникают в более ранние сроки.

Прогноз

Относительно хороший, и со временем контролировать ВГД становится легче. Иногда уровень офтальмотонуса спонтанно возвращается к нормальному. Нет четкой зависимости ВГД от степени пигментации. Пациенты с ранее не диагностированной пигментной глаукомой могут позже быть ошибочно признаны пациентами с глаукомой нормального давления.

Дифференциальная диагностика

1. **При ПОУГ** может быть гиперпигментация зоны трабекулы, однако в этом случае пигмент сконцентрирован в нижнем секторе угла. В отличие от СПД пациенты с ПОУГ обычно старше, и у них нет веретена Krukenberg и характерных трансиллюминационных дефектов радужки.
2. **Псевдоэксфолиативная глаукома** может сопровождаться дисперсией пигмента в зоне трабекулы. Трансиллюминационные дефекты радужки обнаруживают по краю зрачка чаще, чем по периферии. В отличие от ПГ псевдоэксфолиативная глаукома обычно развивается у пациентов после 60 лет, в 50% случаев она односторонняя и не имеет тенденции к миопизации.
3. **Пигментная глаукома при артифакии** возникает в результате соприкосновения гаптической и оптиче-

ской частей заднекамерной интраокулярной линзы с задней поверхностью радужки, последующей дисперсии пигмента и дальнейшего препятствия циркуляции внутриглазной жидкости.

4. **Передний увеит** может сопровождаться гиперпигментацией трабекулярной зоны и атрофией радужки. Скопление мелких старых пигментированных преципитатов при поверхностном осмотре могут быть ложно приняты за веретено Krukenberg.
5. **Подострая закрытоугольная глаукома** может быть связана с выраженной пигментацией трабекулярной зоны при контакте радужки со структурами УПК.

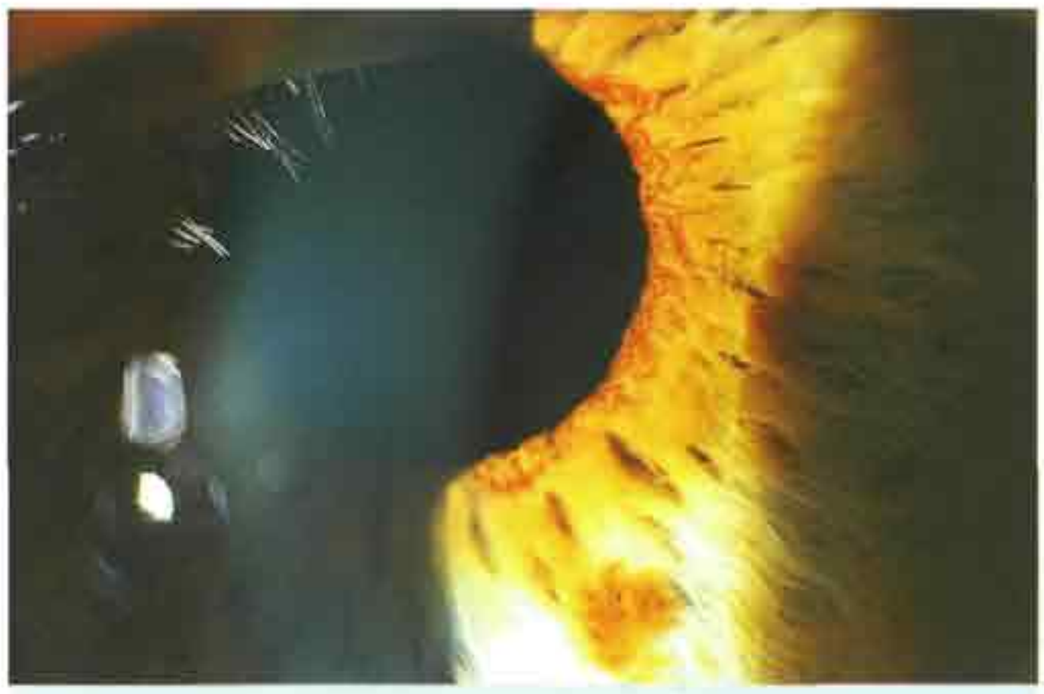


Рис. 9.83
Рубеоз радужки по зрачковому краю

Неоваскулярная глаукома

Введение

Патогенез

Неоваскулярная глаукома — относительно часто встречающаяся патология, связанная с неоваскуляризацией радужной оболочки (рубеозом радужки). Обычно патогенетическим фактором считается выраженная хроническая ишемия сетчатки. Возникающие гипоксические зоны сетчатки продуцируют вазопролиферативные факторы в процессе реваскуляризации этих областей. Кроме прогрессирующей неоваскуляризации сетчатки (пролиферативной ретинопатии), факторы гипоксии также распространяются и на передний сегмент глаза, вызывая рубеоз радужки и формирование фиброваскулярной мембраны в УПК. Последний фактор затрудняет отток водянистой влаги при наличии открытого угла и позднее приводит к вторичной закрытоугольной глаукоме, резистентной к разным видам лечения. Профилактикой НВГ может стать своевременная лазерная фотокоагуляция ишемических зон сетчатки.

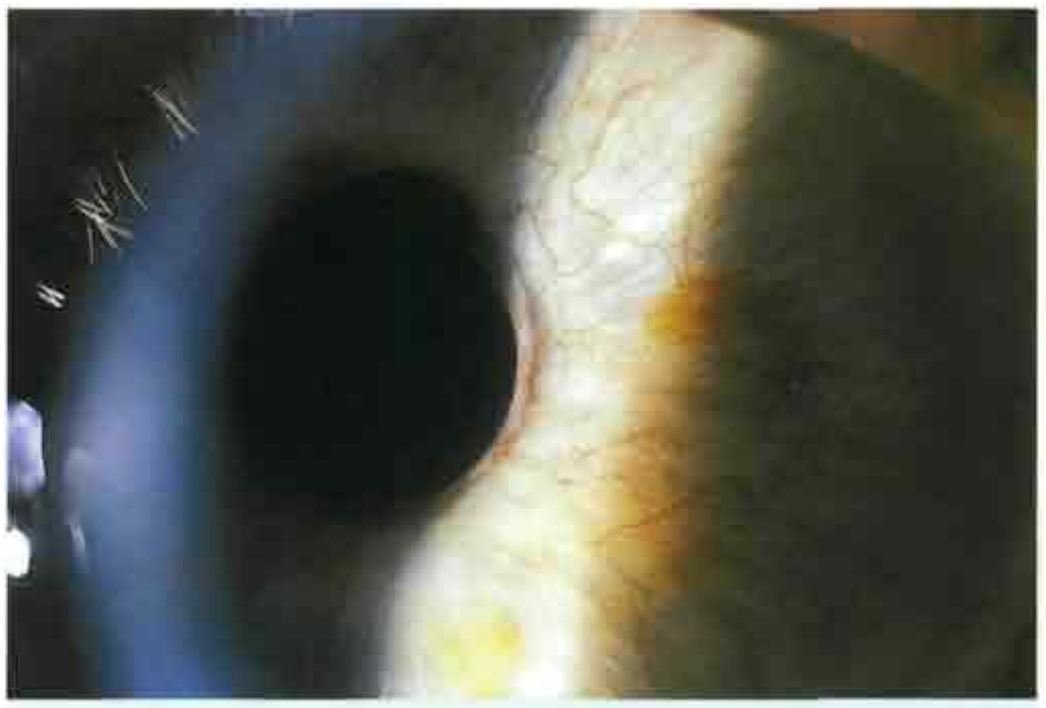


Рис. 9.84
Умеренно выраженный рубеоз радужки

Причины

1. **Нарушение кровообращения при окклюзии центральной вены сетчатки** встречается в 36% случаев всей сосудистой патологии. Приблизительно в 50% случаев у таких пациентов развивается НВГ. Обширное свечение контраста по периферии сетчатки на уровне капилляров при флуоресцентной ангиографии — самое ценное свидетельство возможного риска развития НВГ, хотя в ряде случаев отсутствие ишемических зон при исследовании не означает, что они не могут появиться. Глаукому обычно выявляют через 3 мес после заболевания (100-дневная глаукома), в среднем от 4 нед до 2 лет.
2. **При сахарном диабете** НВГ развивается в 32% случаев. Пациенты с диабетом в течение 10 или более лет, сопровождающимся пролиферативной ретинопатией, составляют группу особого риска. Риск глаукомы уменьшается после проведения панретинальной фотокоагуляции сетчатки и увеличивается после экстракции катаракты, особенно при повреждении задней капсулы. Регулярный осмотр обязателен в течение первых 4 нед после вмешательства, которые являются критическим периодом развития рубеоза радужки. Витрэктомия в зоне плоской части цилиарного тела может ускорить рубеоз радужки, если проведенная лазерная терапия была неадекватна или имеется тракционная отслойка сетчатки.
3. **Другие** причины: сужение сонной и центральной артерий сетчатки, внутриглазные опухоли, старые отслойки сетчатки и хроническое внутриглазное воспаление.

Классификация

В зависимости от степени выраженности неоваскуляризации НВГ делят на 3 стадии:

- Рубеоз радужки.
- Вторичная открытоугольная глаукома.
- Вторичная синехиальная закрытоугольная глаукома.

Рубеоз радужки

Клинические особенности

- По зрачковому краю выявляют мелкие капилляры, обычно в виде пучков или красных узелков (рис.

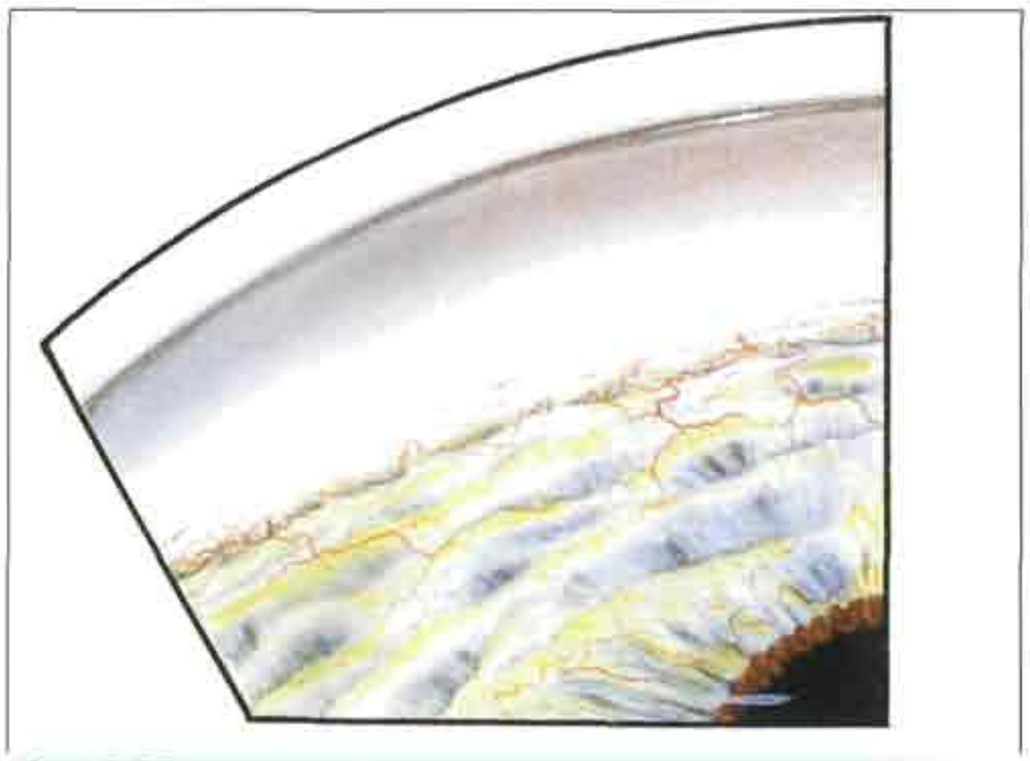


Рис. 9.85
Начальная неоваскуляризация УПК

9.83), которые не всегда замечают при недостаточно внимательном осмотре (без применения большого увеличения).

- Новые сосуды располагаются радиально по поверхности радужки (рис. 9.84) в направлении угла, иногда соединяя расширенные кровеносные сосуды в коллатерали. В этой стадии ВГД еще не изменено, и новообразованные сосуды могут регрессировать спонтанно или в результате лечения.

NB: Неоваскуляризация УПК без вовлечения в процесс области зрачка может развиваться при окклюзии центральной вены сетчатки, поэтому в таких глазах с высоким риском осложнений гониоскопия должна быть выполнена с особой осторожностью.

Тактика

1. **Панретинальная фотокоагуляция**, выполненная на ранних этапах, является эффективным способом обратного развития новообразованных сосудов и предотвращения развития НВГ.
2. **Ретинальная хирургия**. Если рубеоз развивается или сохраняется после витрэктомии у пациентов с сахарным диабетом и отслойкой сетчатки, необходимо повторное вмешательство, и при его благоприятном исходе возможен регресс рубеоза. Эффективна также дополнительная панретинальная лазеркоагуляция.

Вторичная открытоугольная глаукома

Клинические особенности

Новообразованные сосуды на радужке имеют обычно поперечное направление, устремляясь к ее корню. Иногда неоваскулярная ткань распространяется на поверхность ресничного тела и склеральной шпоры, проникая в УПК (рис. 9.85). Здесь сосуды разветвляются и формируют фиброваскулярную мембрану, которая блокирует трабекулярную зону и вызывает вторичную открытоугольную глаукому.

Рис. 9.86
Выраженный рубеоз радужки (предоставлено J. Salmon)

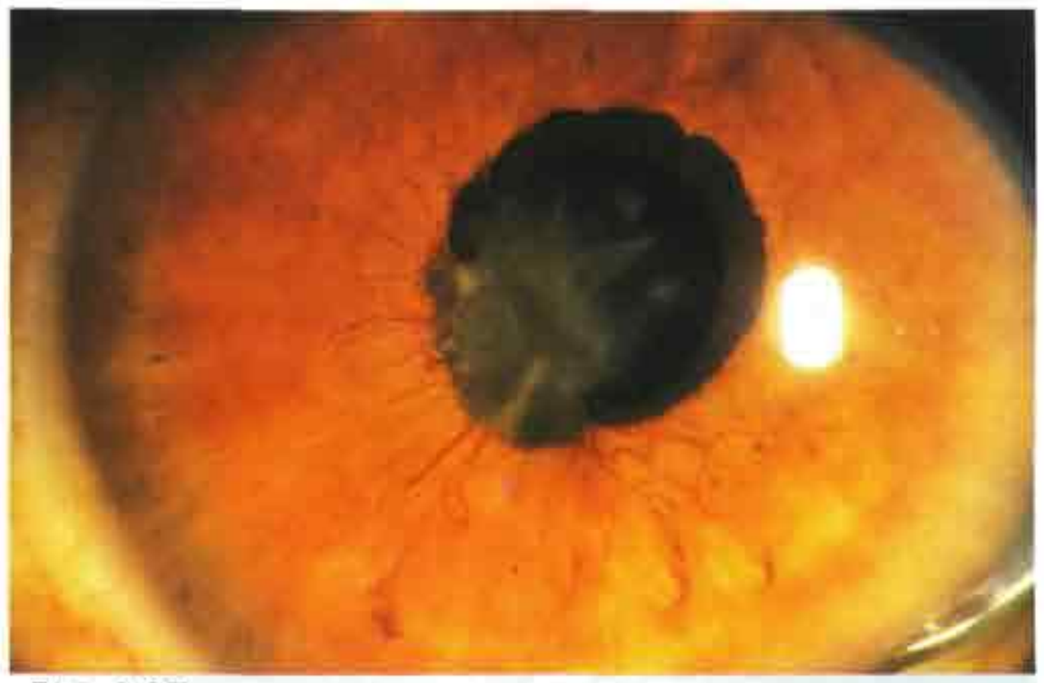


Рис. 9.87
Деформация зрачка и эктропион сосудистой оболочки при выраженном рубеозе (предоставлено J. Salmon)

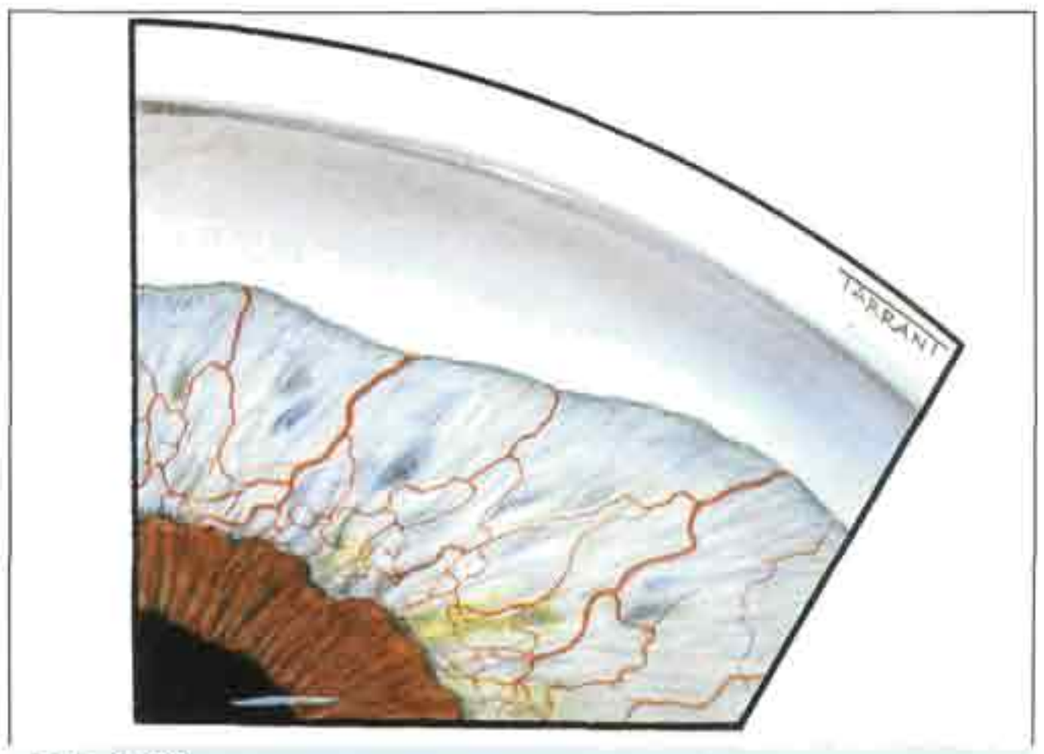


Рис. 9.88
Тотальные синехии, закрывающие УПК

Лечение

1. **Медикаментозное** лечение подобно лечению ПОУГ, но следует избегать назначения миотиков. Актуально применение атропина 1% и стероидов в больших

дозах для купирования воспалительных явлений и стабилизации процесса.

2. **Панретинальную фотокоагуляцию** выполняют при медикаментозно контролируемом ВГД, хотя это не предотвращает формирование фиброваскулярной мембраны.

Вторичная закрытоугольная глаукома

Развивается при закрытии УПК в результате сокращения фиброваскулярной ткани, натяжения и смещения корня радужки к трабекуле. Угол закрывается по окружности наподобие застежки «молния».

Клинические особенности

- Значительное ухудшение остроты зрения.
- Застойная инъекция и боль.
- Высокое ВГД и отек роговицы.
- Взвесь крови во влаге, пропотевание белков из новообразованных сосудов.
- Выраженный рубеоз радужки (рис. 9.86) с изменением формы зрачка, иногда с выворотом из-за сокращения фиброваскулярной мембраны (рис. 9.87).
- При гониоскопии выявляют синехиальное закрытие угла с невозможностью визуализации его структур за линией Schwalbe (рис. 9.88).

Лечение

Направлено на устранение боли, поскольку прогноз для зрения, как правило, неблагоприятный.

1. **Медикаментозное**: местные и системные гипотензивные препараты с исключением миотиков. Назначают атропин и стероиды для купирования воспаления и стабилизации процесса даже при повышенном ВГД.
2. **Отслойка сетчатки**. Выполняют аргонлазерную коагуляцию. В глазах с непрозрачными оптическими средами эффект достигается транссклеральной диодлазерной или криокоагуляцией сетчатки.
3. **Хирургическое** лечение рекомендовано при снижении зрительных функций до движения руки и выше. Возможны 2 варианта: трабекулэктомия с применением митомицина С или дренажная хирургия.

> *NB:* При благоприятном исходе операции ВГД компенсируется, но возможно исчезновение световосприятия и развитие субатрофии глазного яблока, поэтому основная цель — купирование болевого синдрома.

4. **Транссклеральная диодлазерная циклодеструкция** может быть эффективна с целью нормализации ВГД и стабилизации процесса, особенно в комбинации с медикаментозной терапией.
5. **Ретробульбарную** алкоголизацию применяют для купирования болевого синдрома, однако в ряде случаев она может привести к постоянному птозу.
6. **Энуклеацию** выполняют при отсутствии эффекта от других видов лечения.

Дифференциальная диагностика

1. **Первичная застойная закрытоугольная глаукома**. НВГ может иногда начинаться с внезапной боли, застоя и отека роговицы. Гониоскопия возможна после устранения отека роговицы при помощи местных гипотензивных препаратов и/или приема глицерола. При этом УПК может быть не изменен.
2. **Воспаление** после витрэктомии при сахарном диабете может сопровождаться застоем, васкуляризацией радужки и периодическим повышением ВГД, что можно ошибочно принять за неоваскулярную глаукому. Окончательный диагноз ставят после активной стероидной терапии.

Постувеальная глаукома

Введение

Глаукома, вызванная внутриглазным воспалением, сложна для диагностики и лечения. Повышение ВГД может быть преходящим и не оказывать повреждающего воздействия, но может сохраняться постоянно и приводить к нарушению зрительных функций. Вторичная глаукома — одна из частых причин слепоты в детском и юношеском возрастах в результате перенесенных увеитов.

Классификация

1. Закрытый угол со зрачковым блоком.
2. Закрытый угол без зрачкового блока.
3. Угол открыт.
4. Постувеальные гипертензионные синдромы:
   - Синдром Fuchs.
   - Синдром Posner–Schlossman.

Диагностические трудности

1. **Колебание ВГД** при увеальной глаукоме могут быть драматичны, и это особенно важно для пациентов с пограничными показателями офтальмотонуса.
2. **Дисфункция цилиарного тела**, вызванная обострением хронического увеита, часто сопровождается понижением ВГД, что может маскировать основные признаки развития вторичной глаукомы. Даже в глазах со значительной офтальмогипертензией (30–35 мм рт. ст.) в период обострения может отмечаться гипотония. С купированием воспалительного процесса и восстановлением функции цилиарного тела уровень офтальмотонуса повышается вследствие нарушения оттока камерной влаги.

> *NB:* Важно проводить гониоскопию и контролировать ВГД в глазах с передним увеитом в анамнезе даже в период ремиссии.

3. **Механизмы повышения ВГД** отличаются полиморфизмом. Пациенты, чувствительные к стероидам, являются группой особого риска.

Рис. 9.89
Бомбаж радужки, мелкая передняя камера

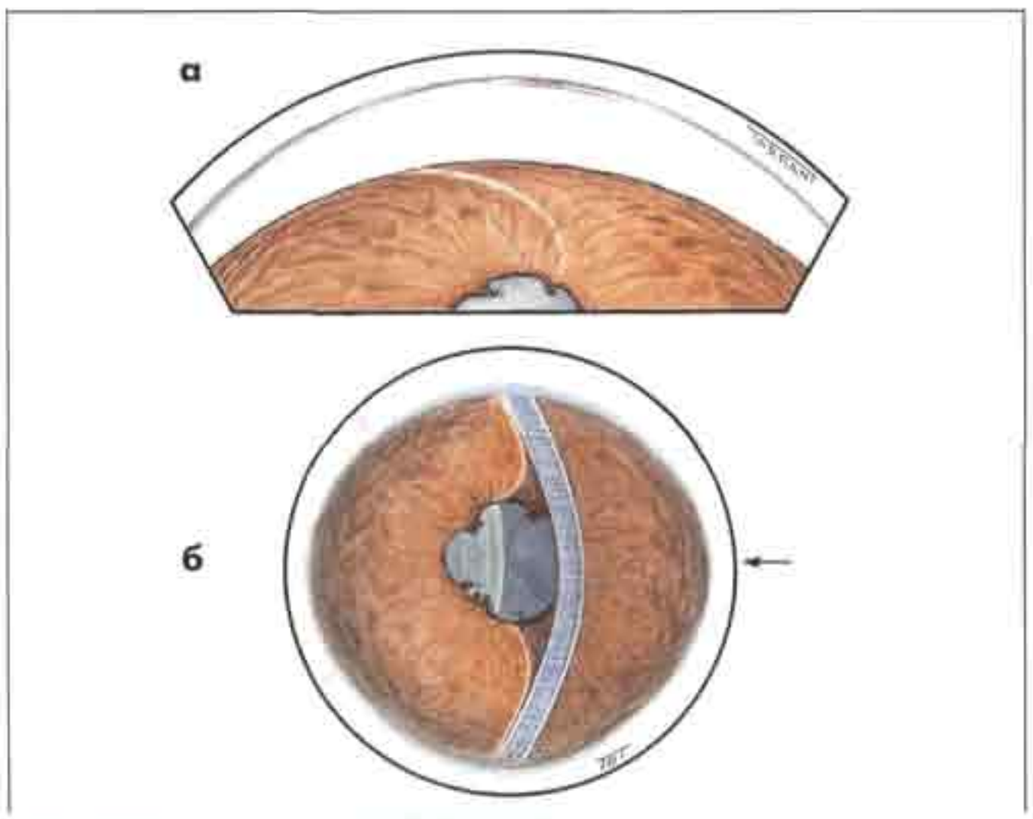


Рис. 9.90
Вторичный зрачковый блок: (а) вид при гониоскопии; (б) вид при биомикроскопии

Закрытоугольная глаукома со зрачковым блоком

Патогенез

Вторичная глаукома развивается при наличии синехиальной блокады, занимающей 360° окружности зрачка и вызывающей затруднение циркуляции водянистой влаги из задней камеры в переднюю. В результате увеличивается давление в задней камере и возникает бомбаж корня радужки с уменьшением глубины передней камеры и смещением периферической части радужки к трабекулярной зоне с развитием иридо-корнеального контакта. Корень радужки блокирует зону трабекулы, и развиваются передние периферические гониосинехии.

NB: Нетипичное течение закрытоугольной глаукомы со зрачковым блоком: часто при заращении зрачка ВГД определяют как компенсированное или субкомпенсированное из-за сопутствующей хронической гипофункции цилиарного тела.

Клинические особенности

1. **Биомикроскопия**: заращение зрачка, бомбаж радужки, уменьшение глубины передней камеры (рис. 9.89).
2. **Гониоскопия**: иридо-трабекулярный контакт, закрывающий доступ к УПК (рис. 9.90). Применение линзы Goldmann или ее аналогов позволяет оценить степень синехиальной блокады.

Лечение

1. **Медикаментозное**: начинают с препаратов, угнетающих продукцию водянистой влаги. Иногда требуются системные ингибиторы карбоангидразы.

NB: При увеитах противопоказано назначать:
- Аналоги простагландинов, поскольку они могут нарушать гематоофтальмический барьер и увеличивать риск развития кистозной макулопатии. Описаны также случаи рецидива переднего увеита.
- Пилокарпин, т.к. он может провоцировать развитие задних синехий.

2. **Лазерную иридотомию** проводят для восстановления сообщения между камерами. Это устраняет зрачковый блок и эффективно снижает ВГД, если УПК открыт (по крайней мере, в 25% случаев). Для купирования воспаления, вызванного лазерным воздействием, проводят интенсивную стероидную терапию. В течение некоторого периода нужен контроль над состоянием иридотомического отверстия и при необходимости — его дополнительная лазерная коррекция. При закрытии иридотомических отверстий необходима хирургическая иридэктомия.
3. **Трабекулэктомию** выполняют с применением антиметаболитов, поскольку без них существует риск развития избыточного рубцевания (чаще всего — у пациентов молодого возраста) и из-за изменений конъюнктивы в результате любых длительных инстилляций и хронического воздействия консерванта.
4. **Всевозможные дренажи и имплантаты** могут быть полезны в хирургии рефрактерной глаукомы.
5. **Циклодеструктивные вмешательства** проводят с органосохранной целью.

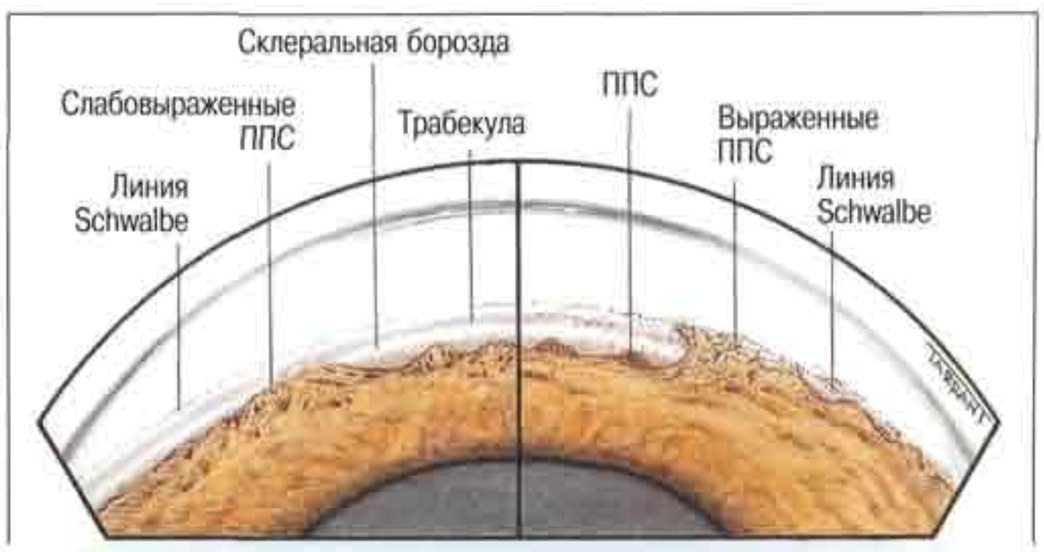


Рис. 9.91 Частичное закрытие угла периферическими передними синехиями

Рис. 9.92
Выраженная передняя синехия на периферии

Закрытоугольная глаукома без зрачкового блока

1. **Патогенез**. Хронический передний увеит вызывает скопление воспалительного детрита с последующим формированием фиброваскулярной мембраны, покрывающей периферию радужки и трабекулярную зону, вызывая постепенное прогрессирование синехиальной блокады (рис. 9.91) с возможным повышением ВГД. Глаза с анатомически узким углом могут иметь бóльший риск развития таких изменений в УПК, при которых велика вероятность развития постувеальной глаукомы.
2. **Клинические особенности**. Передняя камера глубокая, гониоскопия выявляет значительную блокаду УПК передними периферическими синехиями (рис. 9.92).
3. **Лечение**. Никакого специфического лечения, кроме иридэктомии, нет.

Открытоугольная глаукома

Обострение переднего увеита

Значение ВГД обычно не изменено или умеренно повышено, что связано с нарушением функции цилиарного тела. Иногда причиной вторичной открытоугольной глаукомы является обструкция путей оттока. При купировании воспалительного процесса функция цилиарного тела восстанавливается. Офтальмогипертензия чаще преходящая, протекает без последствий, может быть индуцирована стероидами или иметь следующий механизм развития.

1. **Нарушение трабекулярного оттока** из-за блокады межтрабекулярных пространств воспалительными клетками и детритом, повышения вязкости влаги в результате скопления в ней воспалительных белков.
2. **Острый трабекулит** вызывает отек межтрабекулярных структур и уже вторично нарушает отток водянистой влаги. Предполагают, что этот механизм характерен для передних увеитов, ассоциированных с *herpes zoster* и *herpes simplex*.
3. **Простагландины** могут быть причиной повышения ВГД, хотя этот механизм не вполне ясен.

Хронические передние увеиты

Главным механизмом снижения оттока являются рубцовые изменения в трабекулярной ткани и/или ее вторичный склероз как исход хронического воспаления. Точный механизм данного нарушения не вполне ясен, поскольку в большинстве глаз отмечается некоторая степень синехиальной блокады в зоне УПК. При гониоскопии структуры угла не всегда можно увидеть, поэтому сложно определить долю интратрабекулярных нарушений в патологическом процессе. Теоретически угол должен быть открыт, тогда в некоторых глазах в зоне трабекул можно увидеть студенистый выпот, напоминающий «пюре». Лечение направлено на ликвидацию вторичной глаукомы, связанной с синехиальной блокадой УПК.

Глаукома и синдром Fuchs

Синдром Fuchs — идиопатический, односторонний, хронический, негранулематозный передний увеит, который характеризуется острым началом и высокой резистентностью к стероидной терапии (*см.* главу 10). Характерным для синдрома Fuchs является катаракта. Вторичная открытоугольная глаукома развивается в 30% случаев предположительно из-за склероза трабекулярной ткани, в связи с этим пациентам рекомендуют периодические осмотры с 6-месячными интервалами. Эпизодические подъемы ВГД со временем становятся постоянными. Иногда повышение давления связывают с хирургическим вмешательством. Лечение не отличается от лечения других типов постувеальной глаукомы.

Синдром Posner–Schlossman

Синдром Posner–Schlossman (глаукомоциклитический кризис) — редкое заболевание, характеризуется острой атакой односторонней вторичной открытоугольной глаукомы, связанной с передним подострым увеитом.

Рис. 9.93
Эпителиальный отек роговицы и нежные роговичные преципитаты при синдроме Posner–Schlossman

Причиной повышения ВГД считают острый трабекулит. Заболевание часто встречается у молодых, из них 40% имеют положительную реакцию на HLA-Bw54, причем мужчины болеют чаще. Офтальмогипертензия может длиться от нескольких часов до нескольких дней. Обычно поражается один глаз, однако в 50% случаев в отдаленные сроки отмечают двухстороннее поражение. Интервалы между обострениями не постоянны и постепенно становятся более длинными. Пациентов нужно наблюдать даже после длительной ремиссии, т.к. часто развивается открытоугольная глаукома.

1. **Проявляется** умеренным дискомфортом, радужными кругами вокруг источника света, незначительным снижением зрения.
2. **Биомикроскопия**: отек эпителия роговицы на фоне повышенного ВГД (40–80 мм рт. ст.), единичные булезные изменения и белесые преципитаты на эндотелии в центральной зоне (рис. 9.93).
3. **Гониоскопия**: открытый УПК. Проводят дифференциальную диагностику с острым приступом глаукомы. Отсутствие периферических гониосинехий исключает другие виды постувеальной глаукомы.
4. **Лечение** стероидами для купирования воспаления и препаратами, угнетающими продукцию водянистой влаги, для снижения ВГД. Иногда перорально назначают НПВС.

Рис. 9.94
Патогенез факолитической глаукомы

Рис. 9.95
Перезрелая катаракта, водные вакуоли при факолитической глаукоме

Рис. 9.96
Псевдогипопион при факолитической глаукоме

Факогенная глаукома

Факолитическая глаукома

1. **Патогенез**. Факолитическая глаукома (вызванная лизисом хрусталика) — вторичная открытоугольная глаукома, связанная с перезреванием катаракты. Заболевание чаще встречается в слаборазвитых странах, где катаракту диагностируют поздно. Происходит нарушение трабекулярного пути оттока, связанного с закупоркой межтрабекулярных пространств белками хрусталика высокого молекулярного веса и макрофагами, которые просачиваются через неповрежденную капсулу в водянистую влагу (рис. 9.94).

NB: Это состояние необходимо отличать от факоанафилактических (факоантигенных) увеитов, которые являются аутоиммунной гранулематозной реакцией на белки хрусталика при разрыве капсулы.

2. **Биомикроскопия**
   - Отек роговицы.

Рис. 9.97 Отек роговицы, мелкая передняя камера, широкий зрачок и сублюксированный хрусталик при факоморфической глаукоме

- Передняя камера глубокая, во влаге выявляют белые частицы (рис. 9.95) лизированных хрусталиковых масс, которые могут иметь плотную консистенцию и формировать псевдогипопион (рис. 9.96).
- Перезрелая катаракта.

3. **Гониоскопия**: открытый УПК.
4. **Лечение** после снижения ВГД хирургическое: вымывание хрусталиковых частиц и удаление перезревшей катаракты.

NB: Необходима осторожность при передней капсулотомии для предотвращения разрыва цинновой связки.

Факоморфическая глаукома

1. **Патогенез**. Это острая вторичная закрытоугольная глаукома вызвана изменением размера хрусталика. В анамнезе: постепенное снижение зрения и некоторая миопизация. Экваториальная зона, регулируемая связочным аппаратом, позволяет линзе двигаться вперед и вместе с увеличением передне-заднего размера создает риск иридо-лентикулярного контакта, потенциального зрачкового блока и бомбажа радужки. Возникает сложная клиническая комбинация факоморфической глаукомы и ПЗУГ со сложной дифференциацией этих состояний.
2. **Течение** напоминает острый приступ закрытоугольной глаукомы. Выявляют мелкую или средней глубины переднюю камеру, расширение зрачка, мутный хрусталик (рис. 9.97).

NB: При осмотре парного глаза отмечают глубокую переднюю камеру и открытый угол, что исключает ПЗУГ. Измерение передне-задней оси и определение рефракции полезны для сравнения с данными парного глаза.

3. **Лечение** аналогично лечению при остром приступе глаукомы. Лазерную иридотомию рекомендуют только после компенсации ВГД. Хирургическое лечение проводят после купирования воспаления, поскольку это связано с повышенным риском разрыва задней капсулы и выпадения стекловидного тела.

Травматическая глаукома

Геморрагическая глаукома

Патогенез

Травматическая гифема может стать причиной повышения ВГД из-за закупорки трабекулярной сети, прежде всего эритроцитами. Окклюзия зрачка сгустком крови усугубляет блокаду УПК. Повторные гифемы, часто более серьезные, могут встречаться в течение 3–5 дней после травмы и более характерны для темнокожих пациентов. Пациентов с серповидно-клеточной гемоглобулинемией рассматривают как группу риска развития посттравматических геморрагических осложнений.

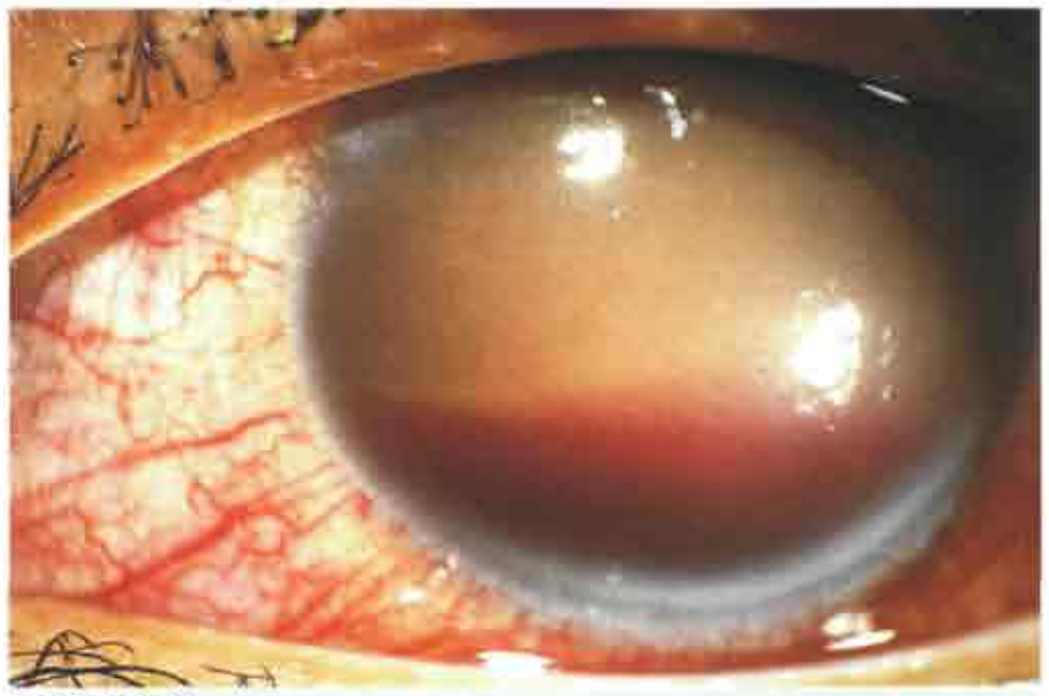


Рис. 9.98
Гифема большого уровня

Факторы риска

Значительное число травматических гифем не оказывает повреждающего действия и рассасывается самостоятельно. Однако длительная офтальмогипертензия может вызвать поражение зрительного нерва и имбибицию роговицы кровью, для рассасывания которой могут понадобиться годы. Зрительный нерв повреждается при повышении ВГД > 50 мм рт. ст. в течение 2 дней. Уровень гифемы — важный индикатор прогноза и риска возникновения осложнений.

- При гифеме, занимающей менее 1/2 передней камеры, в 4% случаев развивается офтальмогипертензия, в 22% — другие осложнения, а окончательная острота зрения >6/18 отмечена в 78% случаев.
- При гифеме более 1/2 передней камеры (рис. 9.98) ВГД повышается в 85% случаев, другие осложнения отмечены в 78%, а окончательная острота зрения >6/18 зафиксирована только в 28% случаев.

Лечение вторичной глаукомы

При гифемах большого уровня нужна госпитализация.

1. **Медикаментозное лечение**
   - Бета-блокаторы и/или системные ингибиторы карбоангидразы назначают в зависимости от уровня ВГД. Применение миотиков нецелесообразно, поскольку они могут усугублять явления зрачкового блока.
   - В связи с частым развитием переднего увеита после травмы назначают стероиды и мидриатики. Предпочтителен постоянный мидриаз, поскольку зрачковые реакции могут провоцировать рецидив гифемы из сосудов радужки и цилиарного тела.
2. **Хирургическая эвакуация** крови и ее комбинация с трабекулэктомией показана:
   - При ВГД > 50 мм рт. ст. в течение 2 дней или >35 мм рт. ст. в течение 7 дней.
   - При ранней имбибиции роговицы кровью, которая может прогрессировать в течение нескольких часов.
   - При тотальной гифеме, которая сохраняется более 5 дней, для предотвращения развития передних периферических синехий и хронической вторичной глаукомы.

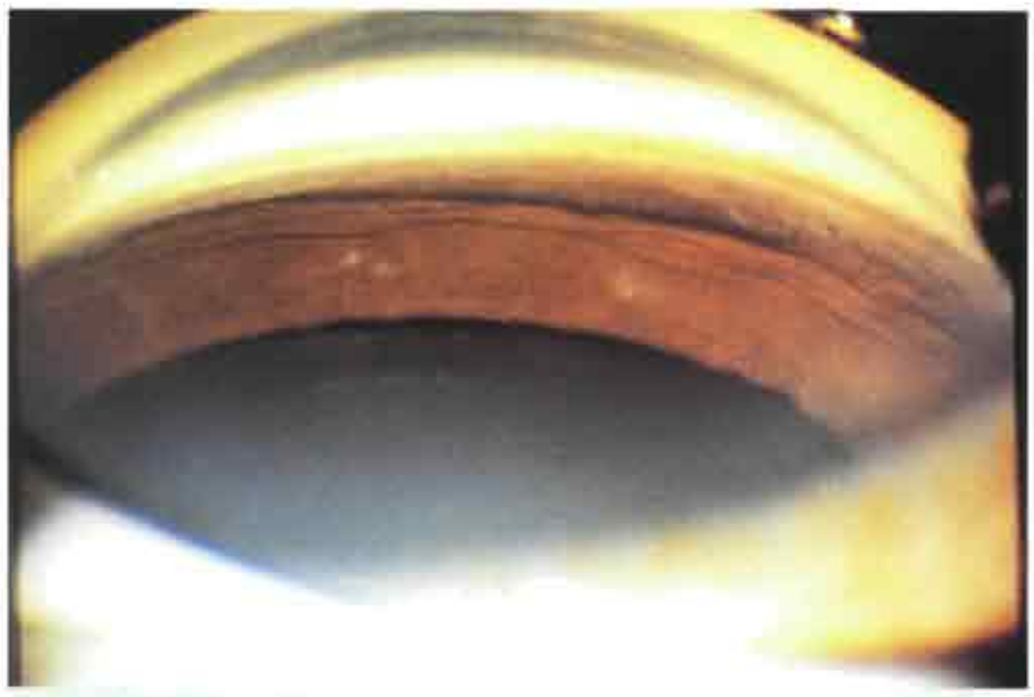


Рис. 9.99
Рецессия угла с неравномерным расширением полосы цилиарного тела (предоставлено J. Salmon)

Глаукома при рецессии УПК

Патогенез

Рецессия УПК может быть связана с контузионным разрывом плоской части цилиарного тела между корнем радужки и склеральной шпорой, что можно обнаружить при гониоскопии, когда полоска цилиарного тела не визуализируется на всем протяжении. Некоторую степень рецессии УПК выявляют у большинства пациентов с травматической гифемой, но глаукома в течение 10 лет после травмы развивается только в 6–9% случаев. Вероятно, повышение ВГД связано с повреждением трабекул, а не непосредственно с рецессией УПК. Однако риск глаукомы в большей степени связан именно с рецессией. Поскольку глаукома может развиться через месяцы или годы после травмы, необходим периодический гониоскопический контроль состояния УПК.

Клинические особенности

1. **Проявляется** в любом возрасте односторонней хронической глаукомой. Без тщательного анамнеза и гониоскопии диагностика затруднена.
2. **Биомикроскопия**: признаки соответствуют картине контузионной травмы (*см.* главу 19).
3. **Гониоскопия**: анатомические дефекты строения УПК с его рецессией и отложением пигмента в зонах повреждения (рис. 9.99). В отдаленные сроки эта зона может быть занята фиброзной тканью. При осмотре выявляют гиперпигментацию УПК, что может быть принято за проявление пигментной глаукомы, особенно при наличии гранул пигмента на эндотелии роговицы.

NB: Необходимо сравнить состояние УПК в парном глазу и состояние различных его зон.

Лечение

1. **Медикаментозное**, как и лазерная трабекулопластика, часто оказывается неэффективным.
2. **Хирургическое**: трабекулэктомия с применением *антиметаболитов*.
3. **Фильтрующие искусственные дренажи** используют при неблагоприятных исходах трабекулэктомии.

Иридо-корнеальный эндотелиальный синдром

В основном поражается один глаз, чаще страдают женщины молодого и среднего возрастов. Синдром включает 3 вида редких и часто сочетающихся друг с другом изменений: (а) *прогрессирующая атрофия радужной оболочки*, (б) *синдром Cogan–Reese*, (в) *синдром Chandler*.

Патогенез

*Образуются атипичные эндотелиальные клетки рогови*цы, которые могут прорастать в зону УПК и по поверхности радужки. Для описания этих изменений был предложен термин «пролиферативная эндотелиопатия». ИЭС может вызвать прогрессирование глаукомы, дистрофию роговицы или их сочетание. Причиной глаукомы является синехиальная блокада. ЦПР позволяет обнаружить ДНК вируса простого герпеса в боль-

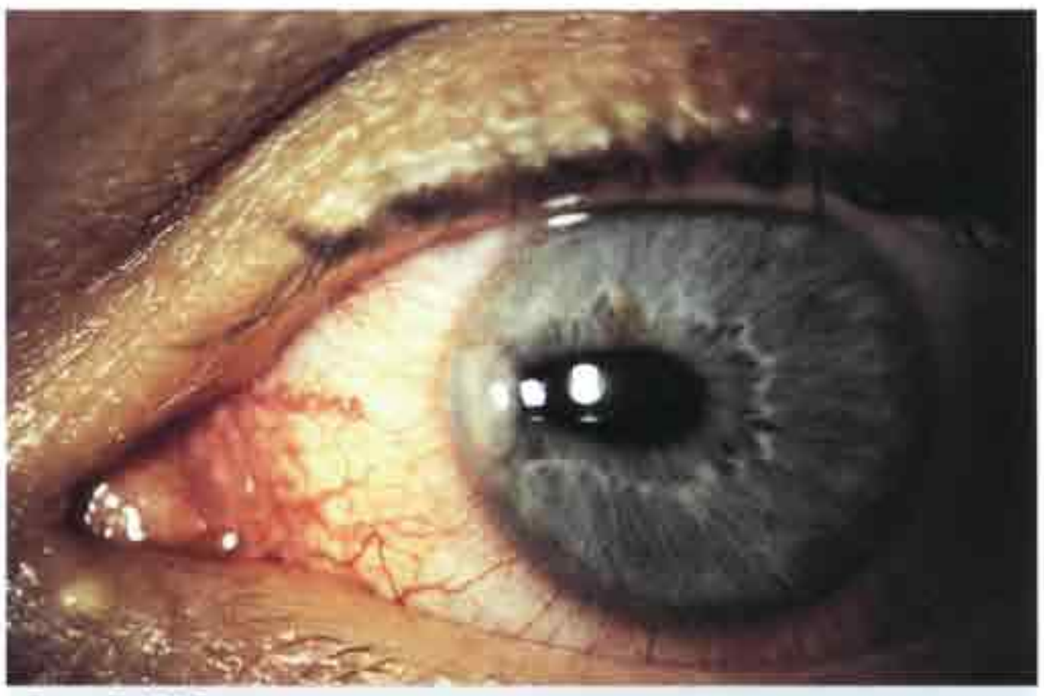


Рис. 9.100
Смещение зрачка в сторону передней синехии при иридо-корнеальном эндотелиальном синдроме

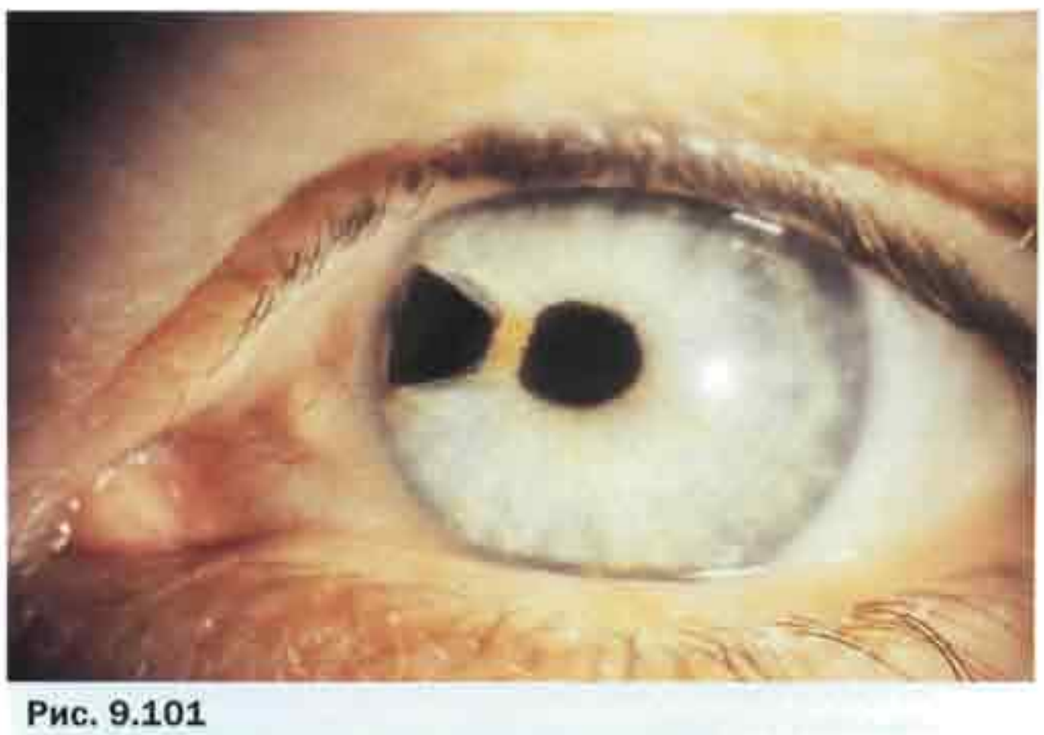


Рис. 9.101
Дополнительный (ложный) зрачок при ИЭС

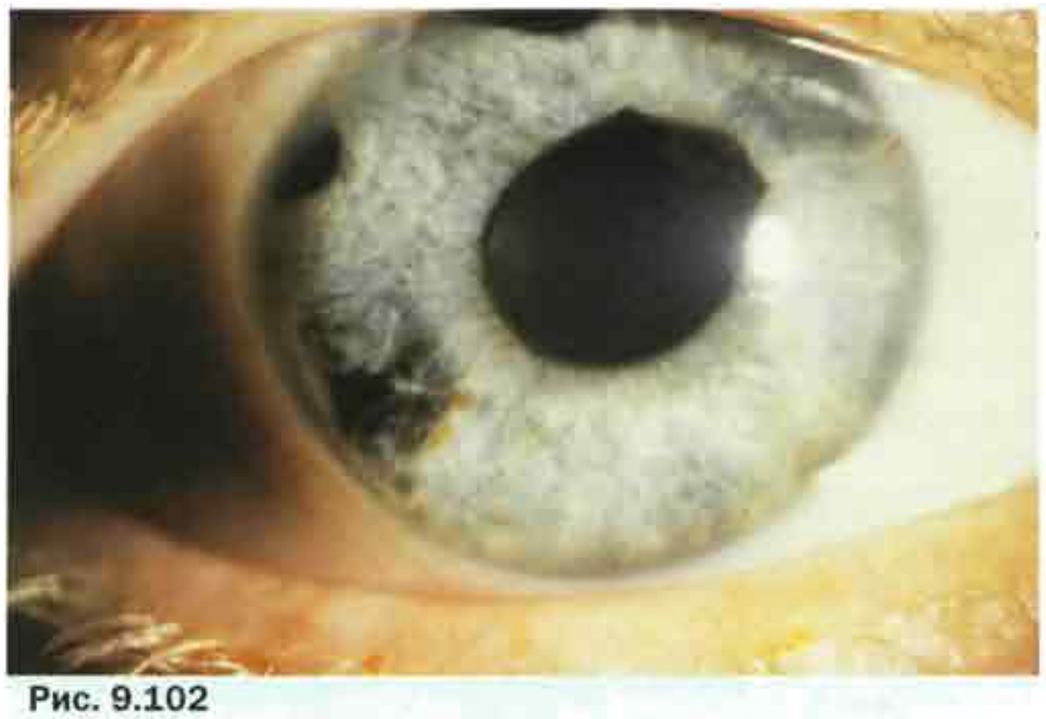


Рис. 9.102
Стромальная атрофия радужной оболочки при ИЭС

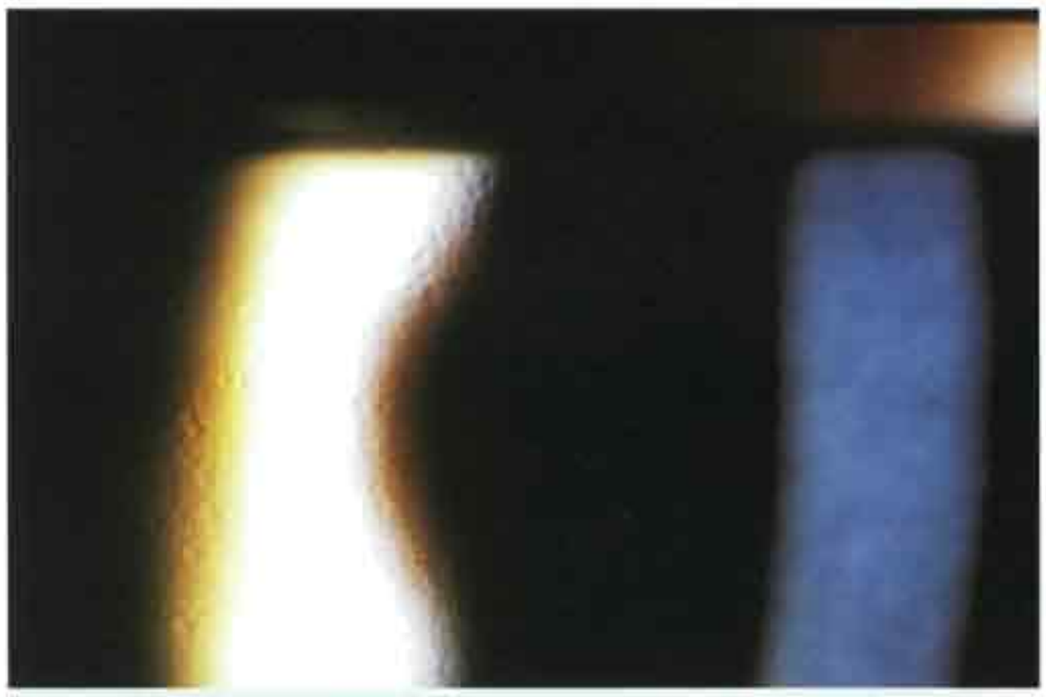


Рис. 9.103
Изменения эндотелия по типу «кованого серебра» при ИЭС

Рис. 9.104
Передние синехии на периферии при ИЭС

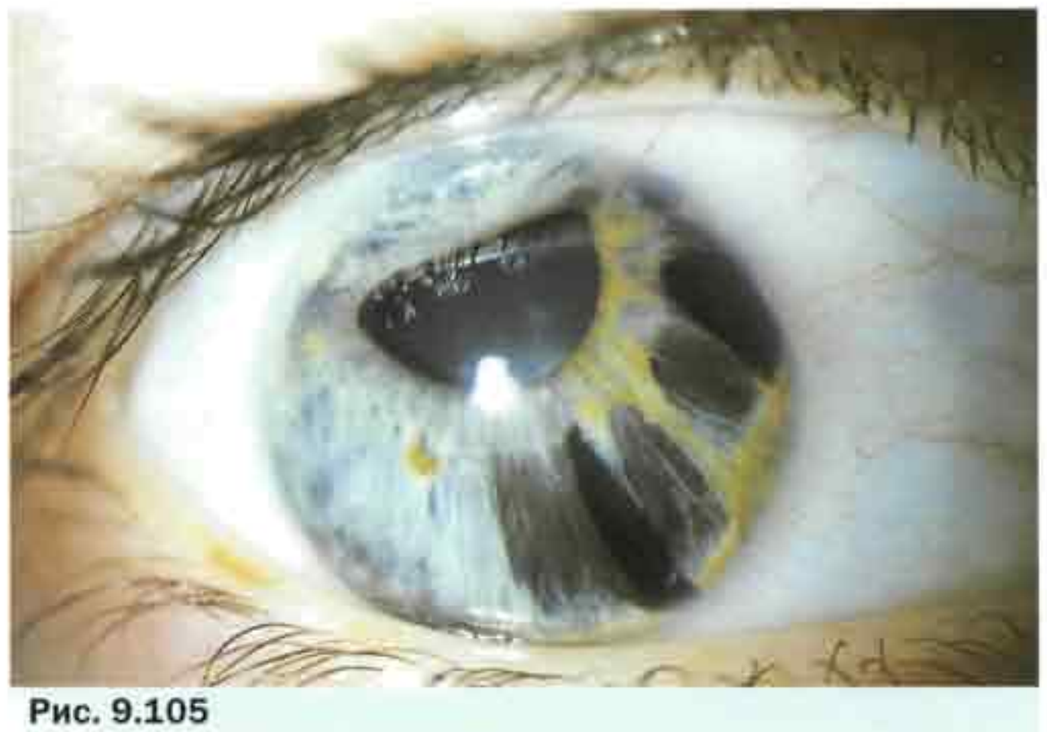


Рис. 9.105
Прогрессирующая атрофия радужной оболочки

Рис. 9.106
Выраженная атрофия радужной оболочки

Рис. 9.107 Пигментированные узелки радужки при синдроме Cogan–Reese

шинстве случаев ИЭС при роговичном поражении, что позволяет предположить его вирусное происхождение.

Клинические особенности

1. Биомикроскопия

- Коректопия (смещение зрачка) (рис. 9.100).
- Псевдокория (образование ложного зрачка) в неизмененной радужке (рис. 9.101).
- Выраженная атрофия радужки (рис. 9.102).
- Изменения эндотелия роговицы с появлением рефлекса по типу «кованого серебра», как при дистрофии Fuchs (рис. 9.103), и отек роговицы (вторично на фоне выраженной эндотелиальной дистрофии).

2. **Гониоскопия**: обширная периферическая синехия, которая может доходить до передней зоны линии Schwalbe (рис. 9.104).
3. **Глаукома** развивается приблизительно в 50% случаев.

Специфические особенности

Все формы имеют характерную картину, и их легко отличить друг от друга. Однако при сочетании признаков дифференциальная диагностика затруднена, а с течением времени одни признаки могут трансформироваться в другие. Важное значение имеет диагностика изменений радужной оболочки.

1. **Прогрессирующая атрофия радужной оболочки**: выраженные изменения стромы с формированием отверстий и смещением зрачка к зоне псевдоэксфолиативных изменений (рис. 9.105, 9.106). Между областями атрофии строма радужки не изменена.
2. **Невус радужки (синдром Cogan–Reese)**: распространенный диффузный невус или пигментированные узелки на ножке, которые распространяются по передней поверхности радужки (рис. 9.107). Поверхность радужки темнеет и становиться тусклой. Атрофия стромы может быть умеренной или выраженной со значительной корэктопией, а в 50% случаев она отсутствует.

> *NB:* Важно дифференцировать диффузную меланому радужки и синдром невуса радужки.

3. **Синдром Chandler**: выраженные изменения роговицы, которые часто сопровождаются снижением зрения и радужными кругами из-за отека роговицы. Стромальная атрофия проявляется смещением зрачка разной степени. В 60% случаев она отсутствует. Глаукома обычно не приводит к серьезным изменениям, и уровень ВГД может оставаться нормальным.

Лечение

1. **Медикаментозное** обычно неэффективно.
2. **Трабекулэктомия** даже в комбинации с антиметаболитами не всегда успешна из-за рубцевания зоны вмешательства.
3. **Фильтрующая дренажная хирургия** требуется во многих случаях.

Другие виды вторичных глауком

Глаукома, индуцированная клетками-«призраками»

1. **Патогенез**. Эта глаукома развивается в результате блокады трабекулярной зоны фрагментами распадающихся эритроцитов. Через 2 нед после гемофтальма гемоглобин просачивается из эритроцитов, превращая их в клетки-«призраки», способные проникать через поврежденную гиалоидную мембрану в переднюю камеру. Утратив свою пластичность, эти клетки оседают в межтрабекулярных пространствах и затрудняют отток водянистой влаги. Глаукома развивается в следующих ситуациях:
   - Экстракция катаракты после гемофтальма в анамнезе.
   - Гемофтальм при афакии или артифакии.
   - При осложнении хирургического вмешательства гемофтальмом или гифемой последняя обычно рассасывается, а форменные элементы крови в стекловидном теле частично сохраняются в виде клеток-«призраков».

Рис. 9.108
Глаукома, индуцированная клетками-«призраками»

2. **Клинические особенности**
   - Отек роговицы на фоне повышенного ВГД или вследствие хирургической травмы.
   - В передней камере — частично рассосавшиеся элементы крови в виде красновато-коричневых частиц или частиц цвета хаки (рис. 9.108). Их необходимо дифференцировать с лейкоцитами, исключив ошибочную диагностику и лечение увеитов.
3. **Лечение**
   а) медикаментозное снижение продукции водянистой влаги;
   б) промывание передней камеры с вымыванием элементов крови при недостаточно эффективной рассасывающейся терапии;
   в) витрэктомия pars plana в зоне плоской части цилиарного тела при организовавшемся гемофтальме.

Глаукома при каротидно-кавернозном соустье

Артериовенозное соустье — аномальное соединение между нормальной веной и артерией. Кровь в пределах вены смешивается, в результате повышается венозное давление и нарушается скорость и направление венозного тока. Клинические особенности артериовенозного соустья в значительной степени связаны с изменением сосудистого тонуса, последующим снижением перфузионного давления, глазной гипоксией и венозным стазом (*см.* главу 17).

1. Патогенез
- Вторичная открытоугольная глаукома развивается на фоне повышенного давления в эписклеральных венах. Гониоскопически в ряде случаев обнаруживают кровь в шлеммовом канале.
- Неоваскулярная глаукома в результате ишемии переднего сегмента глаза.
- Вторичное закрытие УПК связано с венозным стазом увеального тракта в результате повышения давления в вортикозных венах (*см.* далее).

2. Клинические особенности. У пациентов с выраженными проявлениями каротидно-кавернозного соустья другие проявления более значимы по сравнению с повышенным офтальмотонусом. Но иногда, если патологический процесс умеренно выражен, могут развиться односторонняя глаукома и увеличиться размеры глазного яблока, и диагноз каротидно-кавернозного соустья может быть пропущен.

3. Лечение направлено на нормализацию внутриглазного давления медикаментозными средствами или применением шунтирующих вмешательств.

Глаукома при внутриглазных опухолях

Приблизительно в 5% случаев внутриглазных опухолей развивается вторичное повышение ВГД. В зависимости от местоположения опухоли механизм развития офтальмогипертензии может иметь один или несколько вариантов.

1. Трабекулярный блок
- Прорастание опухоли непосредственно в трабекулярную зону. Это может быть первичная меланома или метастаз из основного новообразования сосудистой оболочки, изредка причиной трабекулярной блокады является ретинобластома.
- Меланомалитическая глаукома иногда развивается в глазах с меланомой радужки и связана с блокадой трабекулярных щелей макрофагами, которые фагоцитировали пигмент и опухолевые клетки подобно факолитичекой глаукоме.

2. Вторичное закрытие УПК
- Неоваскуляризация, сопровождающаяся глаукомой, — самый частый механизм в глазах с меланомой хориоидеи или ретинобластомой.
- Смещение иридо-хрусталиковой диафрагмы кпереди в глазу с меланомой цилиарного тела или большой опухолью заднего сегмента.

Глаукома при цилиохориоидальной отслойке

1. Патогенез. Отслойка цилиарного тела со смещением кпереди склеральной шпоры приводит к смещению в этом же направлении иридо-хрусталиковой диафрагмы. Глубина передней камеры глаза становится мельче, что может привести к закрытию УПК без признаков бомбажа радужки.

2. Причины

а) послеоперационные
- Хориоидальный застой в зоне выраженного склерального рубца при лечении отслойки сетчатки.
- Интенсивная панретинальная фотокоагуляция, которая приводит к выраженной воспалительной экссудации хориоидеи.
- Супрахориоидальное кровоизлияние после хирургического вмешательства.
- После трабекулэктомии, особенно при наличии наружной фистулы фильтрационной подушки. Обычно возникает гипотония, затем уровень офтальмотонуса нормализуется.

*б) **воспалительные:*** склериты и болезнь Harada;

*в) **сосудистые:*** артериовенозные аномалии, нанофтальм и последствия окклюзии центральной вены сетчатки;

*г) **синдром сосудистой эффузии.***

3. Признаки
- Значительное уменьшение глубины передней камеры (щелевидная по периферии без признаков бомбажа радужки).
- УПК закрыт.
- Отслойка хориоидеи.

4. Лечение

*а) **медикаментозное:*** применение мидриатиков, местных стероидов и препаратов, снижающих продукцию водянистой влаги;

*б) **периферическая лазерная иридопластика*** (гониопластика), но не иридотомия;

*в) **хирургическое вмешательство:*** устранение наружной фистулы и ослабление сверхнатяжения шва. При отсутствии эффекта — дренирование хориоидального пространства.

Глаукома при врастании эпителия

1. Патогенез. Врастание эпителия является одним из осложнений хирургической операции переднего отрезка глаза или травмы. Эпителий конъюнктивы или роговицы мигрирует через раневое отверстие с образованием его кистозной или диффузной пролиферации в переднем сегменте глаза. Позже пролиферация эпителия может распространиться по эндотелию роговицы, трабекуле, радужке или цилиарному телу. Чаще это приводит ко вторичной глаукоме, чем к образо-

Рис. 9.109
Диффузное врастание эпителия

ванию эпителиальной кисты. Причиной повышения ВГД является сочетание ранее возникших периферических гониосинехий, изменений претрабекулярной зоны сформированной эпителиальной мембраны и/или обструкции межтрабекулярных пространств эпителиальными и воспалительными клетками.

2. **Признаки**
   - Вялотекущий передний послеоперационный увеит.
   - Диффузная эпителизация с наличием прозрачной мембраны с неровной границей по задней поверхности роговицы (рис. 9.109) и передних отделов стекловидного тела в зоне разреза.
   - Деформация зрачка.
3. **Лечение** направлено на предотвращение врастания эпителия и образования кистозной или диффузной эпителизации с развитием в последующем тяжелой глаукомы.

   а) иссечение трабекулярного блока с одновременным иссечением подлежащей радужки, pars plicata цилиарного тела вместе со всеми слоями склеры и вовлеченной в процесс роговицы. Образовавшийся дефект закрывают гомосклерой. Зону повреждения радужки коагулируют аргонлазером с локализацией коагулятов по границе поврежденной зоны;

   б) транссклеральную криопексию проводят для предотвращения эпителизации по задней поверхности роговицы, зоны УПК и цилиарного тела.

Рис. 9.110
Мелкая передняя камера при иридошизисе

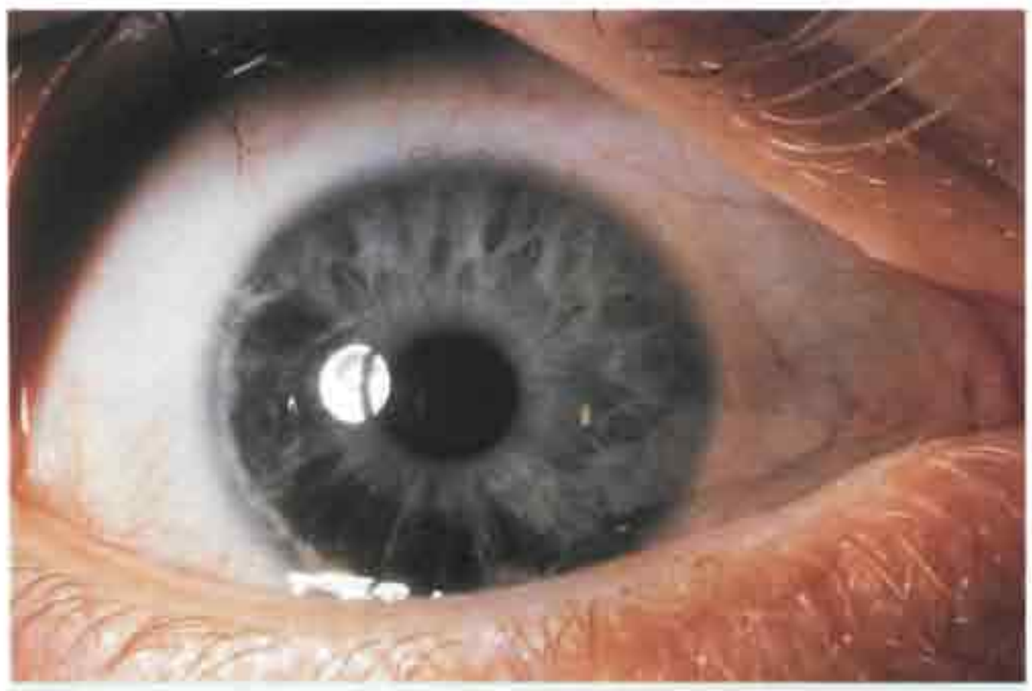


Рис. 9.111
Умеренный иридошизис

Рис. 9.112 Расслоение передней поверхности радужки при иридошизисе

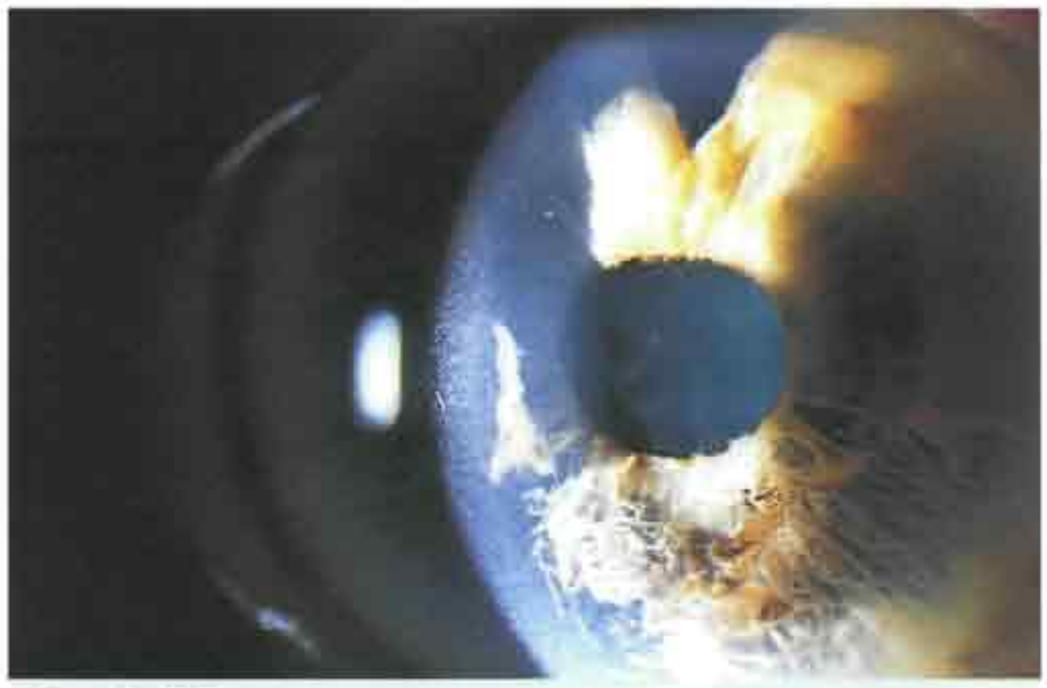


Рис. 9.113
Выраженный иридошизис с распадом радужной оболочки

Для предотвращения побочного действия криотерапии интраокулярно вводят воздух;

в) фильтрующие искусственные дренажи применяют при терминальной глаукоме с обширным врастанием эпителия.

Глаукома при иридошизисе

Иридошизис — редкая патология, чаще двухсторонняя, встречается у пожилых пациентов. В 90% случаев развивается при анатомически закрытых углах. Предполагают, что острое или непостоянное закрытие УПК заканчивается атрофией радужной оболочки из-за высокого уровня ВГД.

1. **Клинические особенности**
   - Мелкая передняя камера глаза (рис. 9.110).
   - Обычно развивается в нижних отделах радужки. Происходит внутристромальная атрофия (рис. 9.111) с расслоением листков радужки (рис. 9.112) и замещением их фибринозной тканью (рис. 9.113), которая может «плавать» в передней камере.
   - Гониоскопия выявляет сужение и частичное закрытие УПК периферическими гониосинехиями.
2. **Лечение** заключается в проведении периферической лазерной иридотомии с последующей нейропротекторной терапией.

Первичная врожденная глаукома

Очень редкая патология (1 : 10000), но встречается чаще других врожденных глауком. Поражает в основном мальчиков (65%). В 90% случаев — заболевание спорадическое, в 10% — аутосомно-рецессивное с неполной пенетрантностью.

Патогенез

Нарушение оттока водянистой влаги при ПВГ связано с врожденной особенностью строения УПК и не ассоциируется с другими глазными аномалиями (изолированный трабекулодисгенез). Клинически трабекулодисгенез проявляется прикреплением радужки непосредственно к поверхности трабекулы при отсутствии признаков рецессии угла.

1. **Плоское прикрепление радужки**, когда она от горизонтальной поверхности резко переходит к утолщенной трабекуле или прикрепляется кпереди от склеральной шпоры (рис. 9.114а).
2. **Вогнутое прикрепление радужки** встречается реже. Поверхность радужки имеет вид радуги в зоне иридо-трабекулярного соединения и самой трабекулы. Поверхностная ткань радужки охватывает зону соединения и саму трабекулу (рис. 9.114б). Структуры УПК прикрыты тканью радужки подобно листу, состоящему из плотной сетчатой структуры.

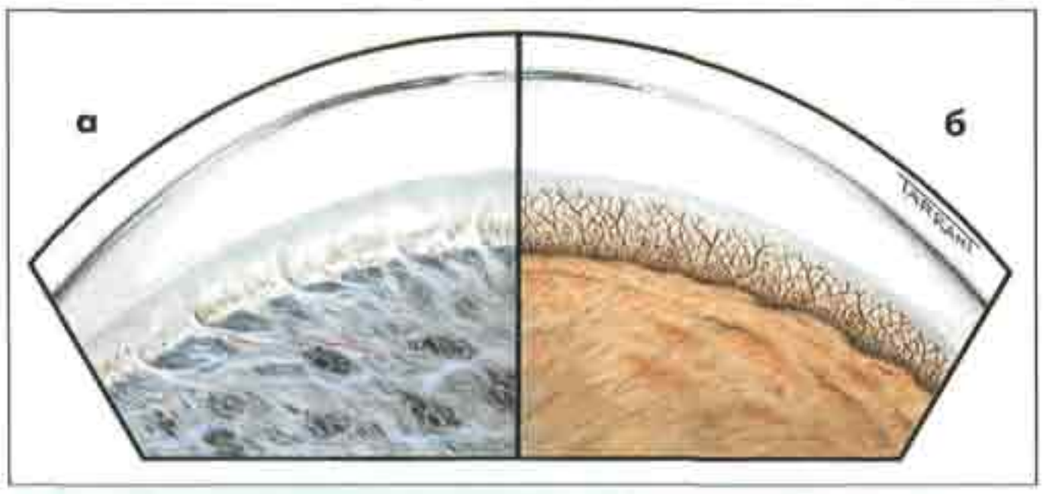


Рис. 9.114 Трабекулярный дисгенез при первичной врожденной глаукоме: (а) плоское переднее расположение радужки; (б) вогнутое расположение радужки

Классификация

1. **Истинная врожденная глаукома** бывает в 40% случаев, и повышение ВГД начинается уже внутриутробно.
2. **Инфантильную глаукому** выявляют в 55% случаев и диагностируют в первые 3 дня жизни.
3. **Ювенильная глаукома** — наиболее редкий вид ПВГ. Повышение ВГД может быть выявлено в возрасте от 3 дней до 16 лет. Эти изменения можно ошибочно принять за ПОУГ. При гониоскопии патологии может не быть, но в некоторых случаях отмечают признаки гониодисгенеза.

Клинические особенности

Зависят от возраста и уровня ВГД. В 75% случаев страдают оба глаза с некоторой асимметрией изменений.

1. **Затуманивание роговицы** — первый признак (рис. 9.115). Причина — отек эпителия и стромы в результате повышения ВГД, клинически проявляется слезотечением, светобоязнью и блефароспазмом.
2. **Буфтальм** — увеличение размера глазного яблока в результате его перерастяжения из-за повышения ВГД; выявляют в возрасте до 3 лет (рис. 9.116). Родите-

Рис. 9.116
Двухсторонний буфтальм, более выраженный справа

Рис. 9.115 Облаковидное помутнение роговицы при врожденной глаукоме

Рис. 9.117
Стрии Haab

ли отмечают изменения при одностороннем выраженном поражении. Перерастянутая склера истончается, становится полупрозрачной с голубым оттенком из-за просвечивания сосудистой оболочки. С увеличением размера глаза передняя камера углубляется, возможно растяжение цинновой связки с последующей сублюксацией хрусталика. Увеличение аксиальной оси глаза может быть причиной осевой миопии и формирования анизометропической амблиопии.

3. **Нарушение целостности десцеметовой мембраны** (рис. 9.117) возникает вторично к растяжению роговицы и связано с пропитыванием стромы водянистой влагой. Хронический стромальный отек может привести к формированию рубцов. Стрии Haab представляют собой горизонтальные ломаные линии десцеметовой мембраны.
4. **Экскавация диска зрительного нерва** у новорожденных может регрессировать при нормализации ВГД. В норме у большинства из них экскавацию не определяют, очень немногие имеют соотношение диск/экскавация 0,3 (в отличие от высокого процента такого соотношения при ПВГ). Склеральный канал у новорожденных увеличивается вместе с увеличением глазного яблока, и тонкая решетчатая пластинка при повышении ВГД может смещаться кзади. Увеличение размера экскавации может быть результатом прогрессирующей потери нейронов, расширения склерального канала или сочетания этих причин.

Дифференциальная диагностика

1. **Врожденное помутнение роговицы**
   - Отек роговицы и разрыв десцеметовой мембраны в результате родовой травмы.
   - Помутнение роговицы в исходе внутриутробного кератита, вызванного краснухой.
   - Нарушения метаболизма по типу мукополисахаридоза и муколипидоза.

NB: 10% новорожденных с синдромом краснухи имеют врожденную глаукому из-за аномалии строения УПК, как при ПВГ. Диагноз может быть не установлен из-за отсутствия достоверного увеличения глазного яблока, возможно, из-за имевшегося ранее микрофтальма.

   - Врожденная наследственная эндотелиальная дистрофия (*см.* главу 5).
2. **Увеличение роговицы** по типу мегалокорнеа или миопии высокой степени.
3. **Слезотечение** в результате отсроченного восстановления назолакремального канала.
4. **Вторичная инфантильная глаукома**
   - Ретинобластома или ювенильная ксантогранулема.
   - Персистирующая гиперплазия первичного стекловидного тела.
   - Ретинопатия недоношенных.
   - Внутриглазное воспаление.
   - Травма.
   - Эктопия хрусталика.

Первичная диагностика

Выполняют под внутривенной анестезией, вводя кетамин, *поскольку другие препараты могут снизить* ВГД. Вначале проводят офтальмоскопию, затем тонометрию и измерение диаметра роговицы, в заключение — гониоскопию.

1. **Офтальмотонус** измеряют тонометрами Perkins или Tono-Pen.
2. **Измерение диаметра роговицы** в горизонтальном и вертикальном меридианах выполняют кронциркулем. Диаметр >11 мм в возрасте до 1 года или >13 мм в любом возрасте рассматривают как подозрение. Диаметр 14 мм характерен для выраженного буфтальма.
3. **Гониоскопию** проводят гониолинзой Коерре или другими видами гониолинз.

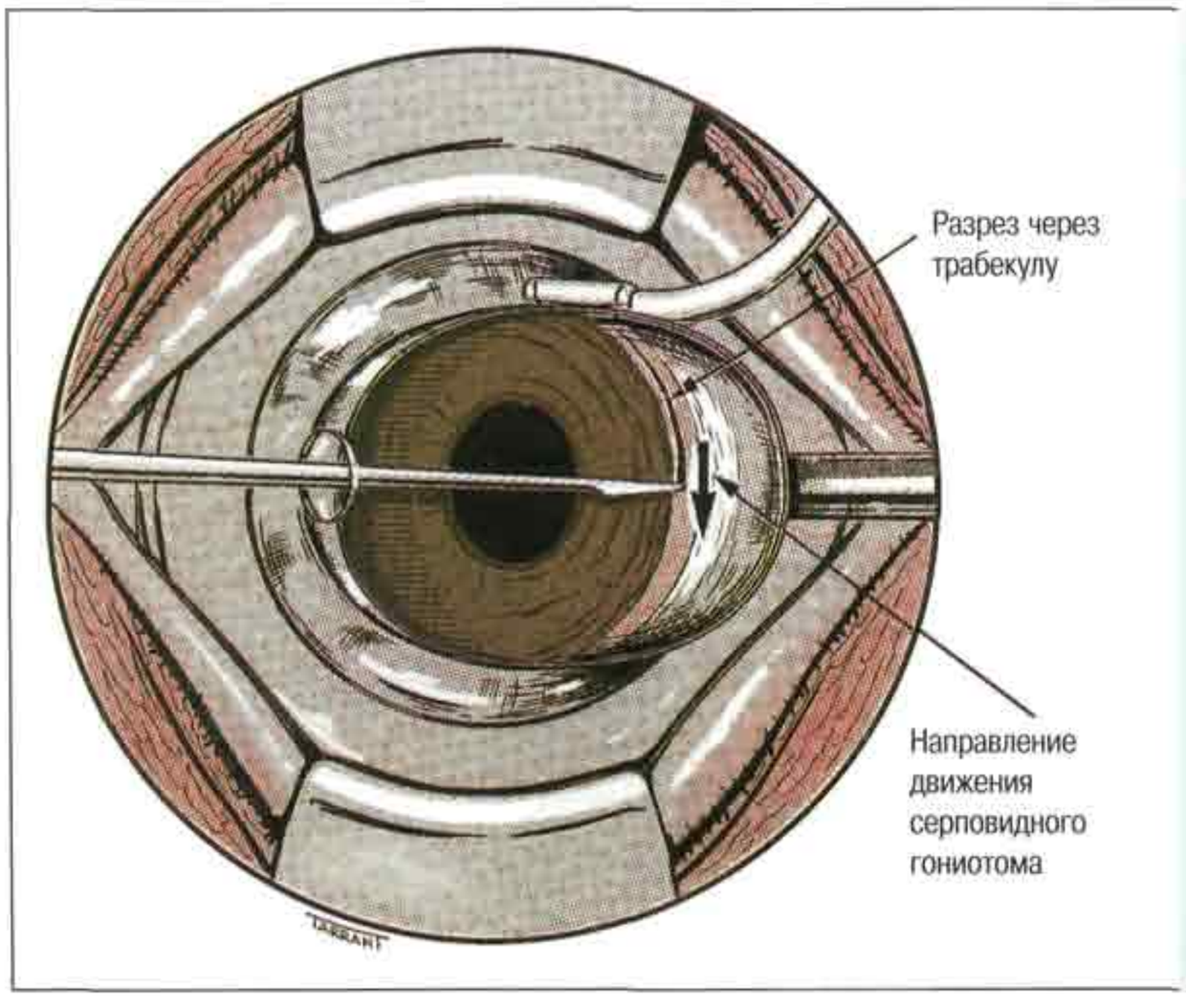


Рис. 9.118
Гониотомия. Круговое удаление трабекулярной ткани

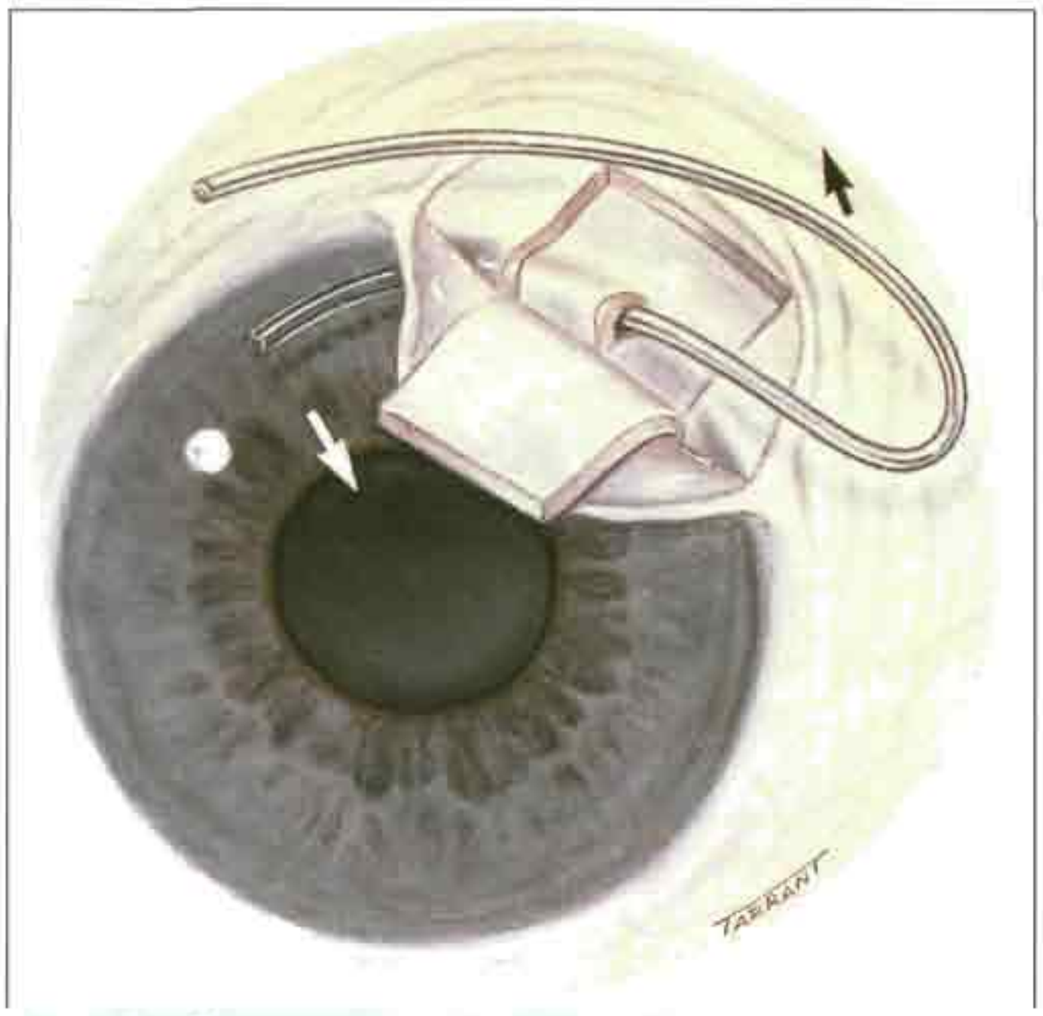


Рис. 9.119
Трабекулотомия. Трабекулотом проведен в шлеммов канал и развернут в переднюю камеру

Хирургия

1. **Гониотомию** (рис. 9.118) выполняют после первичного обследования, если диагноз подтвержден и имеется достаточная прозрачность роговицы для хорошей визуализации структур угла. Эта процедура может быть выполнена повторно. Эффективность — около 85%. При диаметре роговицы 14 мм и выше гониотомия обычно не приводит к успеху, поскольку в таких глазах шлеммов канал практически облитерирован.
2. **Трабекулотомию** (рис. 9.119) выполняют при выраженном помутнении роговицы, когда визуализация УПК невозможна или повторная гониотомия не принесла успеха.
3. **Трабекулэктомия**, как правило, успешна, особенно при дополнительном применении антиметаболитов.

Наблюдение

Пациентов осматривают через 1 мес после хирургического вмешательства. Контроль диаметра роговицы также важен, как и контроль уровня ВГД, поскольку увеличение диаметра роговицы — важный признак дестабилизации врожденной глаукомы. Приблизительно у 50% пациентов отмечают ухудшение зрительных функций из-за повреждения зрительного нерва, анизометропической амблиопии, рубцов роговицы, помутнения хрусталика и его подвывиха. При буфтальме глаза отличаются высокой восприимчивостью к травмам.

Иридо-корнеальный дисгенез

Это ряд комбинаций редких врожденных аномалий с вовлечением роговицы и радужки, которые в ряде случаев могут осложняться глаукомой. Состояния возникают в результате неправильного развития клеток нервного гребня и представлены: (а) *синдромом Axenfeld–Rieger*, (б) *аномалией Peters*, (в) *аниридией*.

Синдром Axenfeld–Rieger

Синдром Axenfeld–Rieger — сочетание редких аномалий развития с определенными особенностями.

Аномалия Axenfeld

1. **Гониоскопия** выявляет проминирование и смещение кпереди линии Schwalbe (задний эмбриотоксон) (рис. 9.120), к которой прилежит прикорневая зона радужки (рис. 9.121).
2. **Глаукома** развивается редко.

Аномалия Rieger

Наследование по аутосомно-доминантному типу с высокой степенью пенетрантности. Процесс чаще двухсторонний, но не всегда симметричный.

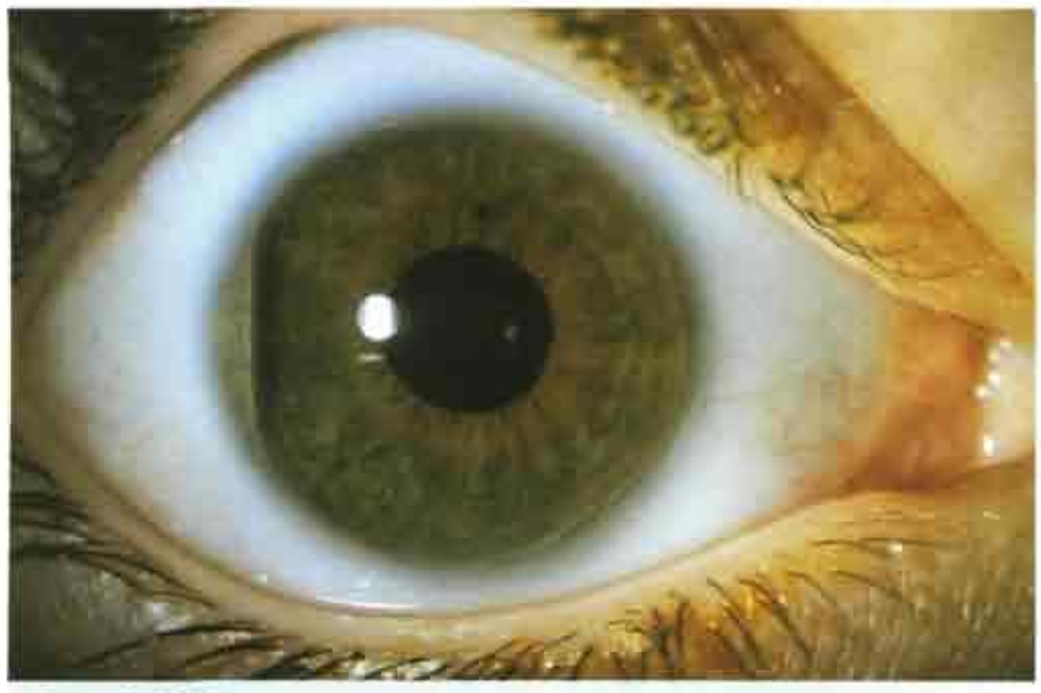


Рис. 9.120
Задний эмбриотоксон, более выраженный с височной стороны, с частично отслоенной десцеметовой мембраной

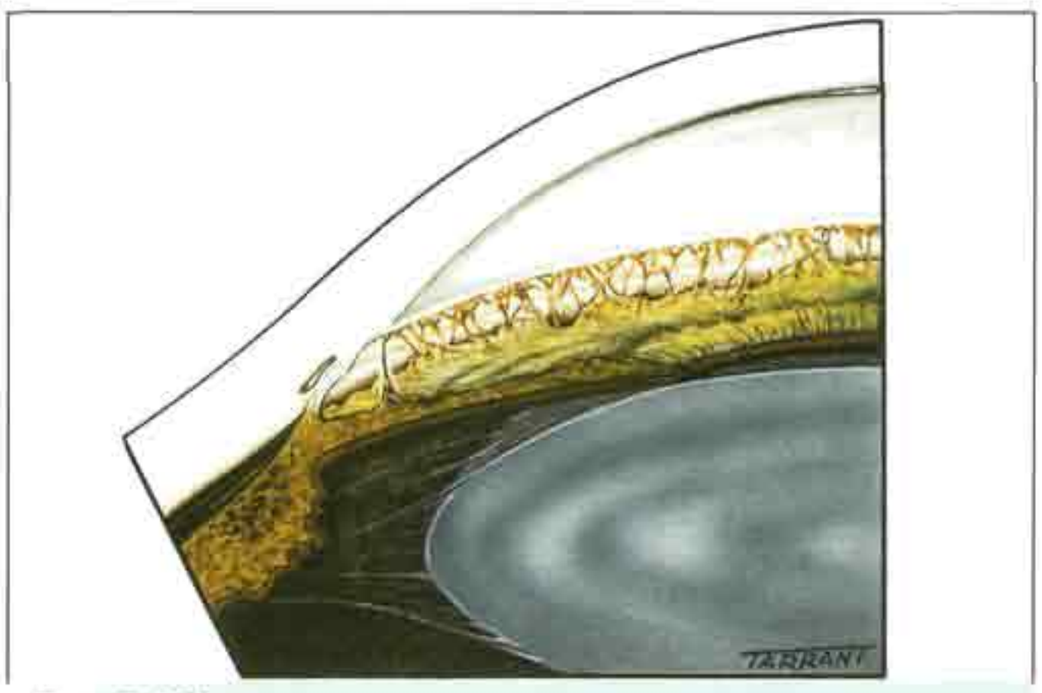


Рис. 9.121
Гониоскопическая картина при аномалии Axenfeld: переход корня радужки в задний эмбриотоксон

1. **Биомикроскопия**
   - Задний эмбриотоксон.
   - Смещение линии Schwalbe в просвет передней камеры.
   - Стромальная гипоплазия радужки (рис. 9.122), коректопия (рис. 9.123), псевдополикория (рис. 9.124) и эктропион увеа (рис. 9.125).
2. **Гониоскопия** иногда выявляет признаки аномалии Axenfeld. При выраженных изменениях широкие листки стромы радужки плотно прилежат к роговице кпереди от линии Schwalbe (рис. 9.126).
3. **Глаукома** развивается приблизительно в 50% случаев обычно в детском или молодом возрастах из-за врожденной аномалии строения или вторичной синехиальной блокады УПК. Повышенный офтальмотонус в начальных стадиях можно компенсировать медикаментозными и хирургическими средствами.

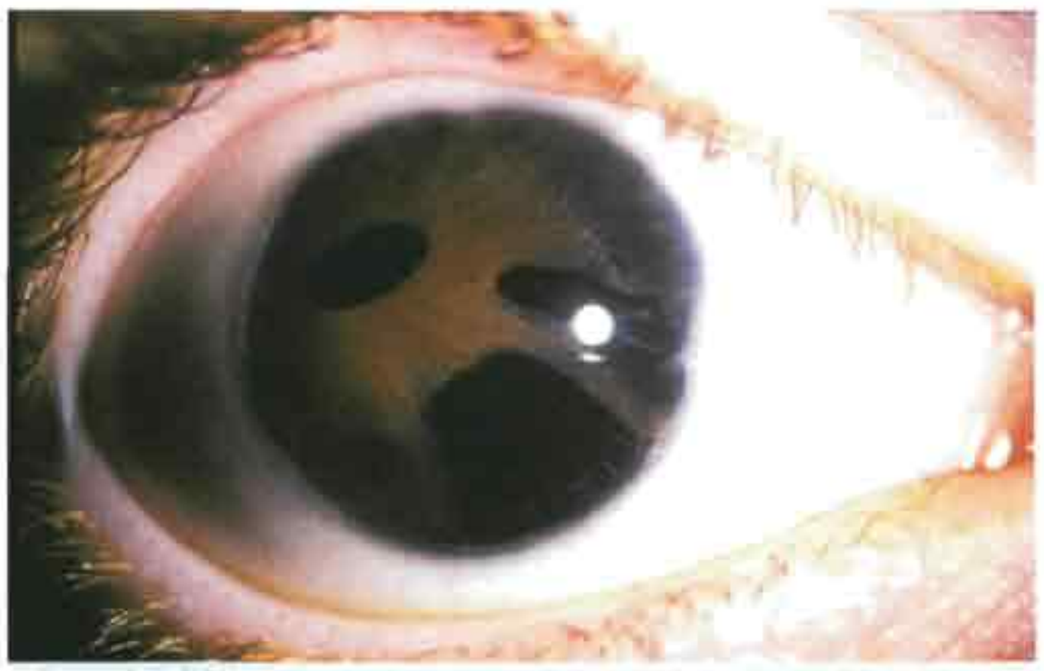


Рис. 9.124 Коректопия и сквозные дефекты радужной оболочки при аномалии Rieger

Синдром Rieger

Связан с нарушением гена эпидермального фактора роста на хромосоме 4. Характерно сочетание аномалии Rieger со следующими экстраокулярными отклонениями:

1. Аномалии зубов: гиподонтия (уменьшенное число зубов) и микродонтия (маленькие размеры зубов) (рис. 9.127).

Рис. 9.122 Стромальная гипоплазия радужной оболочки при аномалии Rieger

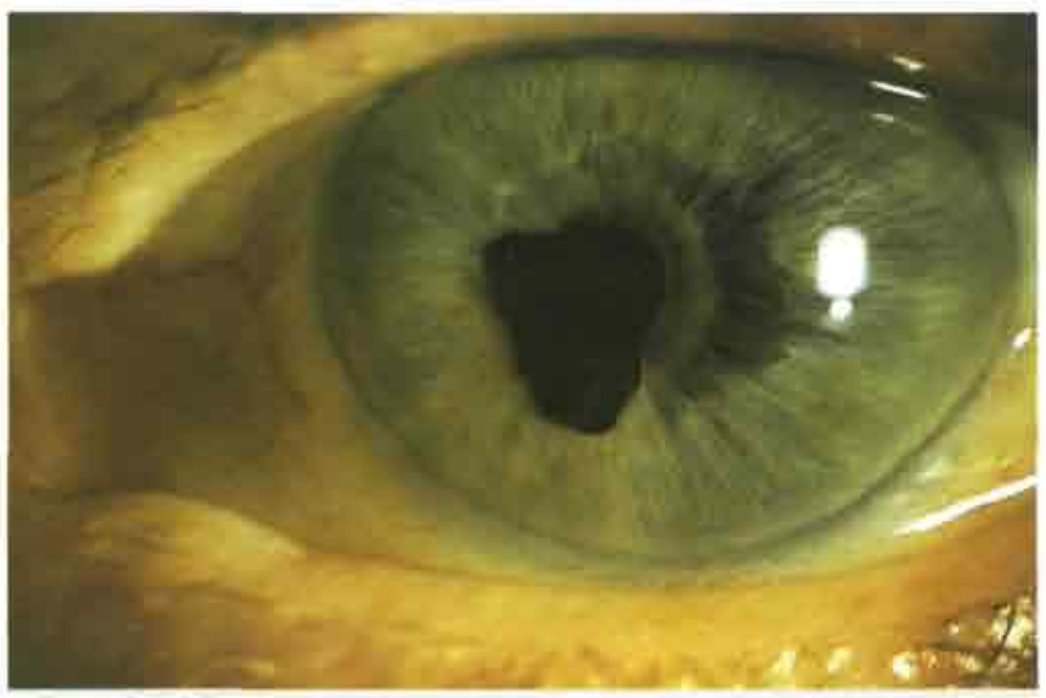


Рис. 9.125
Эктропион сосудистой оболочки и умеренная стромальная атрофия радужной оболочки при аномалии Rieger

Рис. 9.123 Коректопия и стромальная гипоплазия радужной оболочки при аномалии Rieger

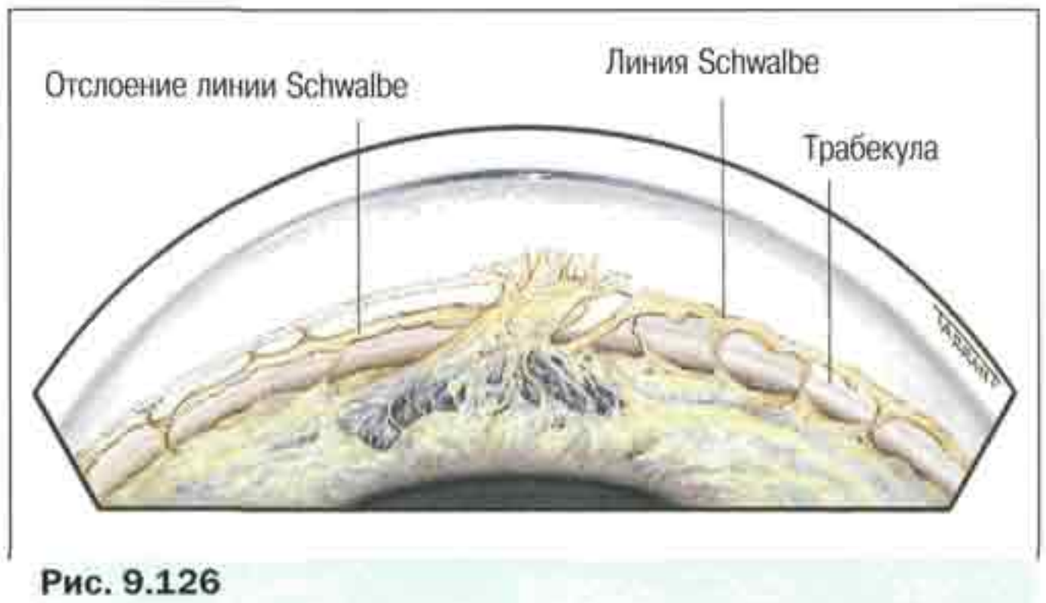


Рис. 9.126
Передние синехии на периферии и частичная отслойка десцеметовой мембраны при синдроме Rieger

2. Аномалии лицевого черепа: гипоплазия верхней челюсти, широкая носовая перегородка, телекантус и гипертелоризм.

3. Другие аномалии: «избыточная» кожа в околопупочной области (рис. 9.128) и изменения гипофиза.

Рис. 9.127 Аномалии зубов при синдроме Rieger (предоставлено K. Nischal)

Рис. 9.128
Гипертрофия кожи околопупочной области при синдроме Rieger (предоставлено K. Nischal)

Аномалия Peters

Чрезвычайно редкая, тяжелая патология, в 80% случаев — двухсторонняя. Является результатом аномальной закладки клеток нервного гребня на 6–8 нед эмбрионального развития, когда формируются структуры переднего сегмента глаза. Большинство случаев спорадические, хотя описаны аутосомно-рецессивное наследование и хромосомные аномалии.

Рис. 9.129
Помутнение роговицы при аномалии Peters

1. **Клинические особенности**
   - Помутнение роговицы (рис. 9.129) разной интенсивности с вовлечением в процесс задних отделов стромы, десцеметовой мембраны и эндотелия.
   - Края радужки соответствуют краю непрозрачной части роговицы (рис. 9.130, 9.131а).
   - При более выраженных изменениях характерно керато-лентикулярное соприкосновение (рис. 9.132) или контакт (*см.* рис. 9.131б).
   - Другие аномалии: микрофтальм, уплощение роговицы, склерокорнеа, коректопия, гипоплазия радужки и полярная катаракта.
2. **Глаукома** часто врожденная, развивается приблизительно в 50% случаев в результате аномального строения УПК.

Рис. 9.130
Иридо-корнеальная спайка при аномалии Peters

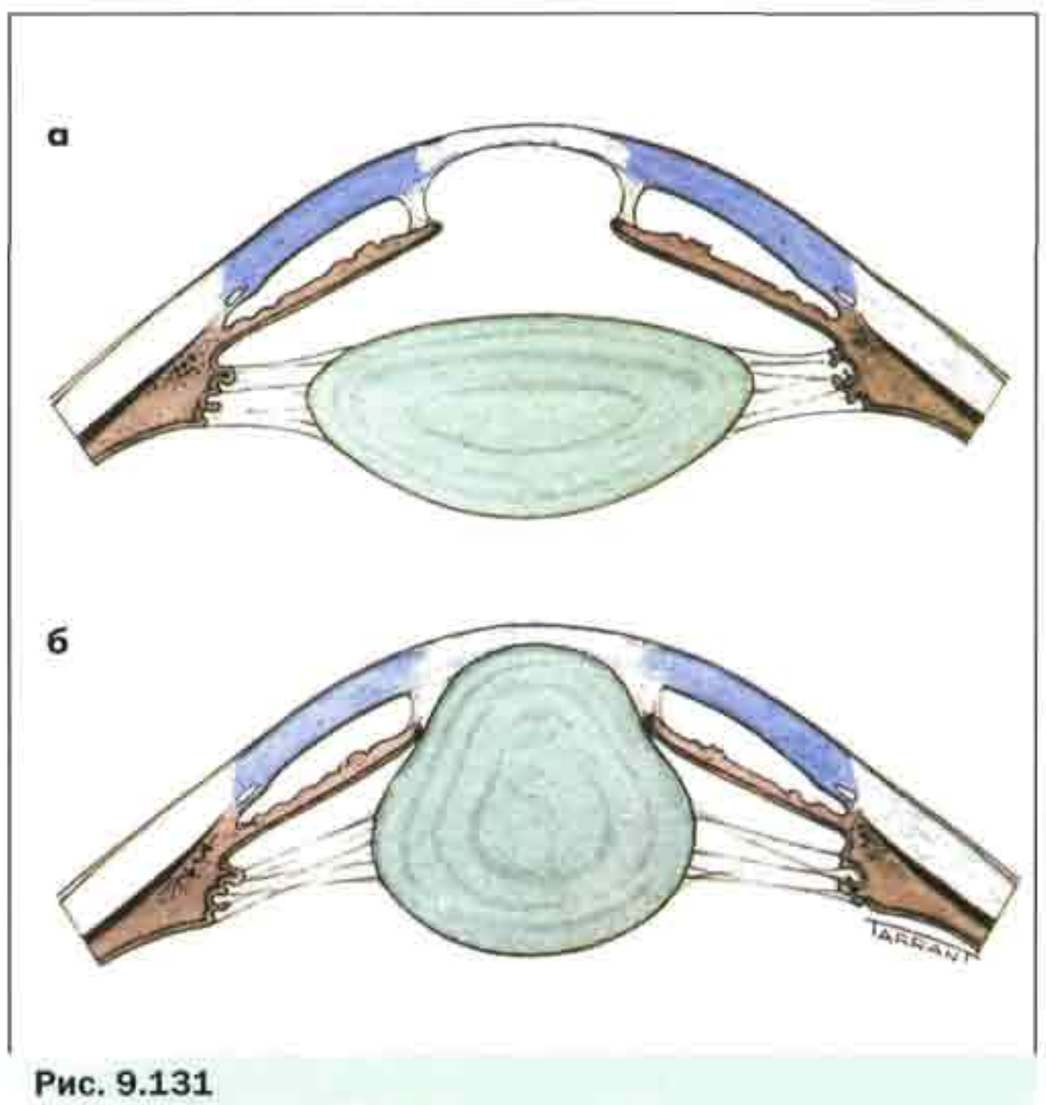


Рис. 9.131
Аномалия Peters: (а) иридо-корнеальная спайка; (б) роговично-хрусталиковый контакт

Рис. 9.132
Роговично-хрусталиковый контакт при аномалии Peters

Рис. 9.133
Частичная аниридия

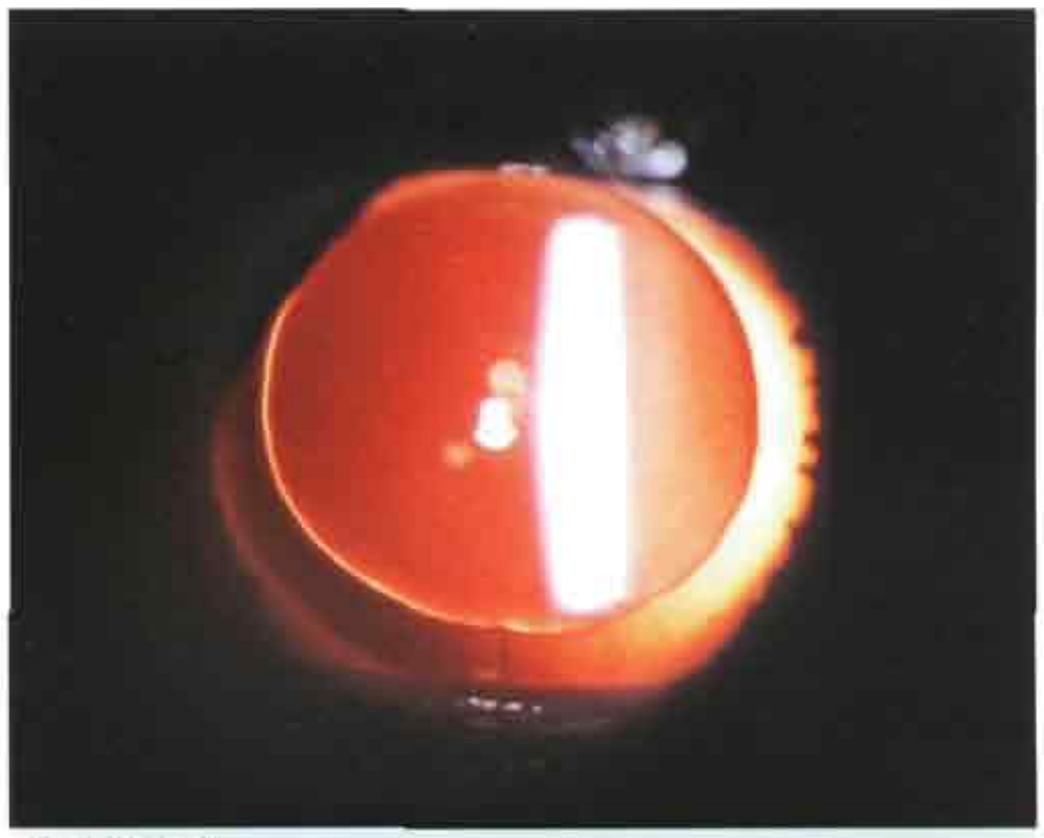


Рис. 9.134
Полная аниридия

Аниридия

Аниридия — двухстороннее поражение с опасными для жизни патологическими состояниями. Возникает в результате неправильного нейроэктодермального развития вторичного к мутации в *PAX6* гена, связанного с 11p13. Этот ген ответственен за развитие многих структур, и при его аномалии возможен широкий спектр глазных и системных проявлений. Возникающая глаукома высокорезистентна к лечению.

Классификация

1. **AN-1** — аутосомно-доминантное заболевание, встречающееся в 66% случаев, не имеет системных изменений. Признак имеет высокую пенетрантность, но экспрессивность его проявления различна.
2. **AN-2** (синдром Miller) — спорадический, встречается в 33% случаев. В 30% — фактор риска возникновения опухоли Wilm, развивающейся у детей до 5 лет.
3. **AN-3** (синдром Gillespie) наследуется по рецессивному признаку и расценивается как остаточный. Проявляется умственной неполноценностью и мозжечковой атаксией.

Клинические особенности

1. **Проявляется** характерным врожденным нистагмом и светобоязнью. Родители иногда сами замечают отсутствие радужки или расширение зрачка.
2. **Признаки**
   *а) **аниридия*** разной степени выраженности: минимальной (можно обнаружить только при транслюминесценции), частичной (рис. 9.133) и полной (рис. 9.134). Однако даже в глазах с полной аниридией при гониоскопии можно обнаружить остаточную «оборку» ткани радужки в УПК (рис. 9.135);
   *б) **изменения роговицы:*** помутнение, эпибульбарный дермоид, микрокорнеа, склерокорнеа и керато-лентикулярный контакт. Часто выявляют эпителиальные дефекты и разрастание конъюнктивы в результате нарушения лимбальных стволовых клеток;
   *в) **лентикулярные изменения:*** развитие катаракты, подвывих хрусталика (рис. 9.136), врожденная афакия и персистирующая зрачковая мембрана;

Рис. 9.135 Гониоскопическая картина при аниридии: *остатки корня радужной оболочки*

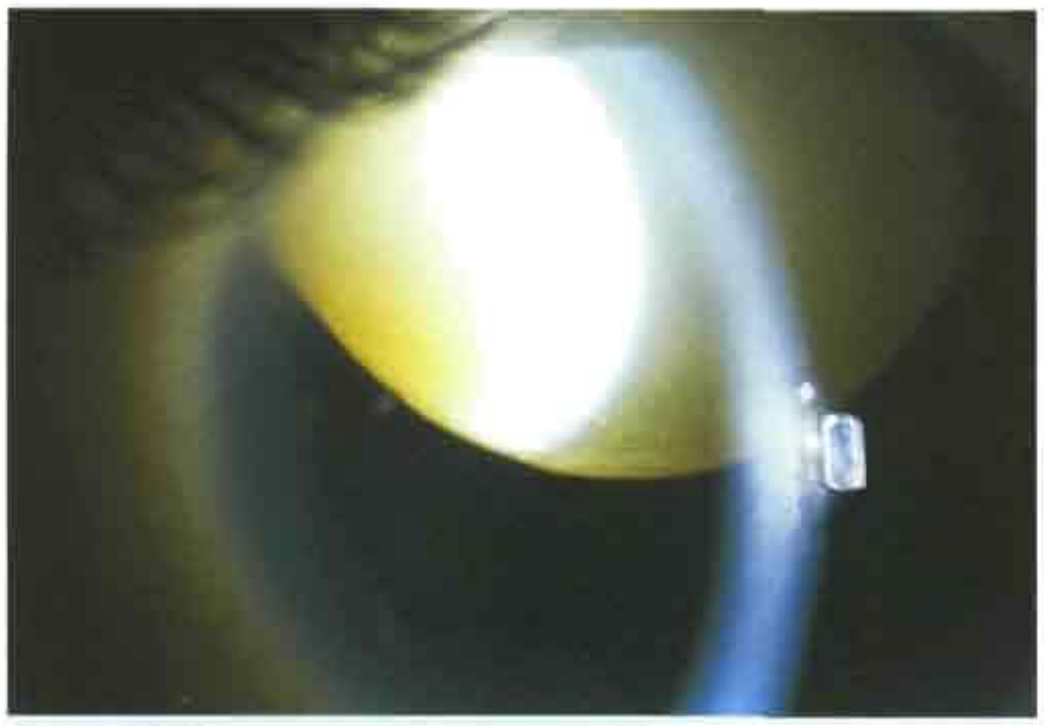


Рис. 9.136
Подвывих мутного хрусталика при аниридии

Рис. 9.137
Эписклеральная ангиома при синдроме Sturge–Weber

г) при фундусисследовании: гиперплазия макулы, гипоплазия диска зрительного нерва и колобомы хориоидеи.

Тактика

1. **Использование непрозрачных контактных линз** для создания зрачковой диафрагмы, повышения остроты зрения и достижения косметического эффекта.
2. **Местные трофические препараты-«смазки»** для лечения кератопатии.
3. **Удаление катаракты** часто бывает необходимым. Вмешательство должно быть максимально атравматичным в области лимба для сохранения функций стволовых клеток этой зоны.

Глаукома

Развивается приблизительно в 75% случаев обычно в подростковом или юношеском возрастах.

1. **Механизм** развития глаукомы — синехиальная блокада УПК, вторичное смещение кпереди рудиментарной ткани радужки, сокращение фибринозных волокон, соединяющих структуры УПК.
2. **Лечение** затруднено, прогноз неблагоприятный.
   а) медикаментозная терапия неэффективна в большинстве случаев;
   б) гониотомия предотвращает повышение ВГД, если выполнить ее до развития необратимой синехиальной блокады УПК;
   в) фильтрующие искусственные дренажи позволяют добиться успеха в ряде случаев;
   г) диодную лазерную циклоабляцию проводят при неблагоприятных исходах других методов.

Глаукома при факоматозах

Синдром Sturge–Weber

Синдром Sturge–Weber (энцефалотригеминальный ангиоматоз) характеризуется «пламенеющим» невусом и внутричерепными лептоменингиальными ангиомами (*см.* главу 20). Глаукома развивается приблизительно у 30% пациентов на стороне поражения лица, особенно если оно затрагивает верхнее веко.

1. **Патогенез** спорен. У новорожденных она может быть вызвана только трабекулодисгенезом, а в более старшем возрасте развивается при повышении давления в эписклеральных венах, связанном с артериовенозным соустьем в эписклеральной ангиоме (рис. 9.137). Однако чаще причина остается неизвестной.
2. **Проявляется** в 60% случаев в первые 2 года жизни при наличии буфтальма. Однако клинические проявления возможны в любое время: от младенчества до взрослого возраста.
3. **Лечение**
   а) медикаментозная гипотензивная терапия эффективна при использовании латанопроста;
   б) гониотомия успешна при врожденных аномалиях УПК;
   в) комбинация трабекулотомия–трабекулэктомия дает хорошие результаты при ранних стадиях глаукомы. Трабекулотомия устраняет барьер для оттока водянистой влаги при врожденной аномалии УПК, а трабекулэктомия дает дополнительный путь оттока.

NB: Хирургическое вмешательство имеет высокий риск отслойки хориоидеи и супрахориоидального кровоизлияния.

Нейрофиброматоз I типа

Нейрофиброматоз I типа (НФ-1, болезнь von Recklinghausen) — патологическое состояние, связанное с ростом нервных клеток. Наследуется по аутосомно-доминантному типу с нерегулярной пенетрантностью и переменной экспрессией (*см.* главу 20). Глаукома воз-

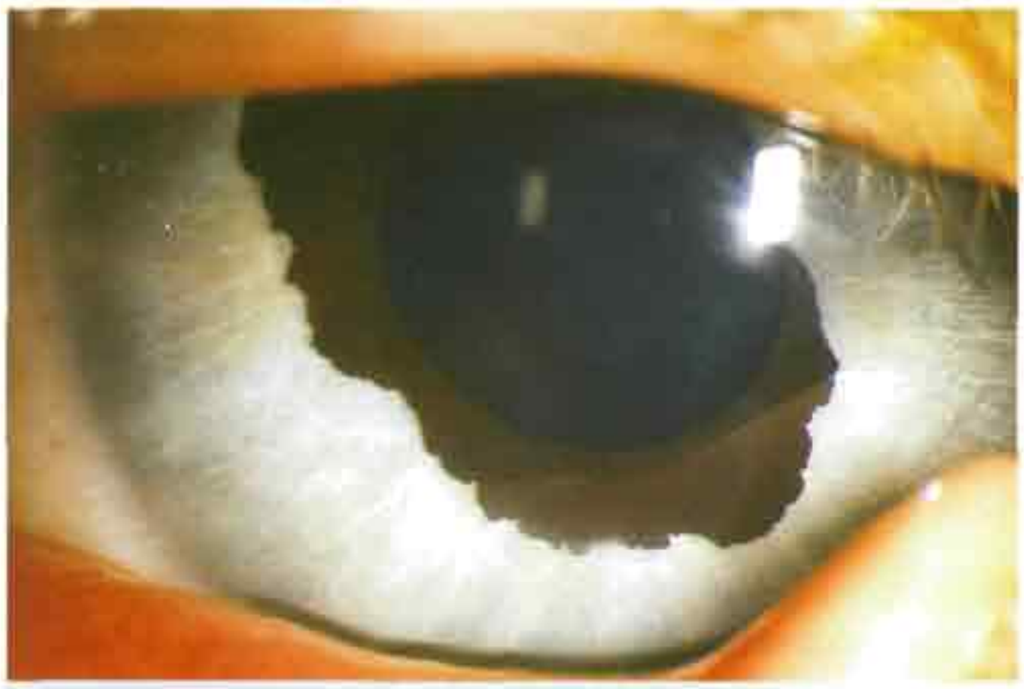


Рис. 9.138 Врожденный эктропион сосудистой оболочки при нейрофиброматозе I типа

никает не во всех случаях, обычно заболевание одностороннее, врожденное. Приблизительно 50% пациентов с глаукомой имеют односторонний нейрофиброматоз верхнего века или гемангиому на этой же половине лица.

1. **Патогенез**
   - Нейрофиброматозная ткань является препятствием для оттока водянистой влаги в УПК.
   - Анатомическая аномалия УПК, связанная с врожденной эктопией увеа (рис. 9.138).
   - Вторичное закрытие УПК вызвано смещением периферической части радужки, связанной с нейрофиброматозным утолщением цилиарного тела.
   - Вторичная синехиальная блокада УПК вызвана сокращением фиброваскулярной мембраны.
2. **Лечение** не отличается от лечения первичной врожденной глаукомы. Прогноз неблагоприятный.

Антиглаукоматозные препараты

Бета-блокаторы

Фармакология

Адренергические нейроны секретируют норадреналин в симпатических постганглионарных нервных окончаниях.

1. **Адренергические рецепторы** имеют 4 типа (рис. 9.139):
   а) альфа-1 расположены в мелких артериях, дилататоре зрачка и мышце Мюллера. Возбуждение вызывает гипертонию, мидриаз и ретракцию века;
   б) альфа-2 — ингибиторы рецепторов, расположенных в ресничном эпителии. Возбуждение вызывает угнетение секреции водянистой влаги и частичное увеличение увеосклерального оттока;
   в) бета-1 расположены в миокарде, при стимуляции вызывают тахикардию;
   г) бета-2 расположены в бронхах и ресничном эпителии ($\beta_2 > \beta_1$). Их возбуждение приводит к бронхоспазму и усилению секреции водянистой влаги.
2. **Бета-блокаторы** нейтрализуют эффект катехоламинов в бета-рецепторах, снижают ВГД, угнетая продукцию водянистой влаги. Применяют при всех типах глаукомы, но около 10% населения не чувствительны к ним. Бета-блокаторы могут быть неселективными и селективными. Неселективные бета-блокаторы в одинаковой степени блокируют бета-1- и бета-2-рецепторы, а как селективные бета-блокаторы более чувствительны к бета-1-рецепторам. Теоретически бронхоспастический эффект от блокады бета-2-рецепторов минимален. Бетаксолол — единственный селективный препарат, применяемый в лечении глаукомы. Проти-

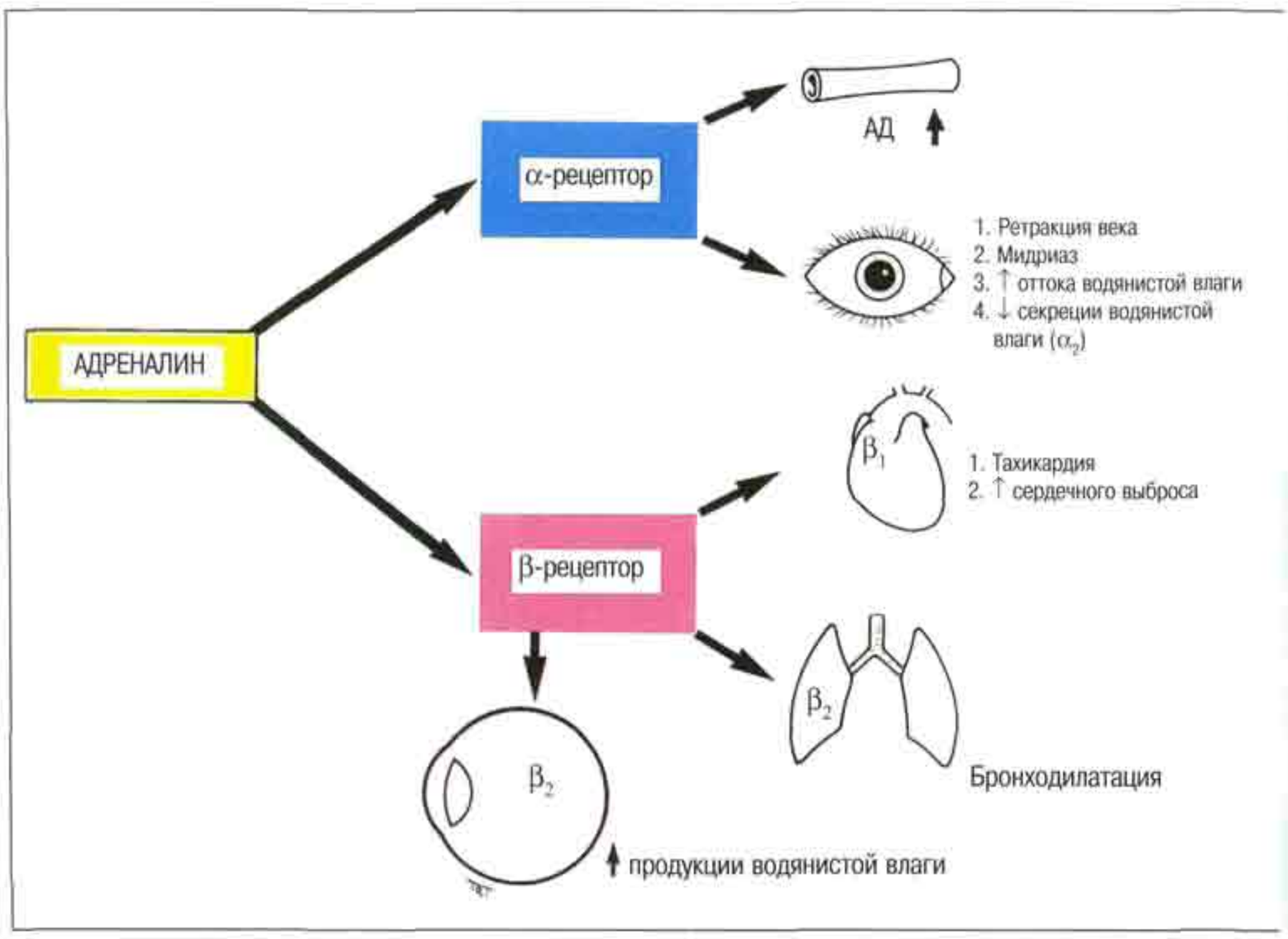


Рис. 9.139 Фармакологические эффекты воздействия на адренергические нейроны

вопоказания: выраженные нарушения сердечной деятельности, антриовентрикулярная блокада 2 и 3 степеней, брадикардия, бронхиальная астма и обструктивные заболевания органов дыхания.

Тимолол

1. **Препараты**
   - Тимоптол 0,25% и 0,5% 2 раза в день.
   - Тимоптол-LA 0,25% и 0,5% 1 раз в день.
   - Неогель-LA 0,1% 1 раз в день.
2. **Местные побочные эффекты**: аллергическая реакция, точечные эрозии роговицы, снижение продукции слезы.
3. **Системные побочные эффекты** чаще возникают в течение первой недели, и они достаточно серьезны.
   - Брадикардия и гипотония вследствие блокады бета-1-рецепторов и выраженная сердечная патология в анамнезе являются противопоказанием к назначению бета-блокаторов.

NB: Контроль пульса пациента перед назначением бета-блокаторов обязателен!

   - Бронхоспазм может быть вызван блокированием бета-2-рецепторов и быть фатальным при астме и хронической легочной патологии в анамнезе.
   - Другие побочные эффекты: нарушение сна, галлюцинации, беспокойство, депрессия, усталость, головная боль, тошнота, головокружение, снижение либидо и сокращение уровня плазменного липопротеина высокой плотности.
4. **Снижение системного действия** бета-блокаторов:
   - После инстилляции препарата при закрытых глазах прижать область нижней слезной точки в течение 3 мин. Это также пролонгирует его контакт с тканями глаза и увеличивает терапевтический эффект.
   - Простое закрытие глаз на 3 мин после инстилляции уменьшит системное поглощение до 50%.

Другие бета-блокаторы

1. **Бетаксолол** (бетоптик) 0,5% 2 раза в день. Гипотензивный эффект меньше, чем у тимолола, однако оказывает стабилизирующее действие на зрительные функции (поля зрения). Бетаксолол усиливает кровоток сетчатки, увеличивая перфузионное давление.
2. **Левобунолол** (бетаган) 0,5% по гипотензивной эффективности не уступает тимололу. Часто бывает достаточно однократной инстилляции в день.
3. **Картеолол** (теоптик) 1% и 2% не уступает тимололу, имеет дополнительное симпатомиметическое действие, которое влияет избирательно на глаза, а не на сердечно-легочную систему, вызывая брадикардию в *меньшей степени, чем тимолол.*
4. **Метипранолол** 0,1% и 0,3% 2 раза в день. По действию подобен тимололу, выпускается без консерванта. Применяют обычно у пациентов с аллергической реакцией на консерванты или при ношении мягких контактных линз, которые содержат бензалкония гидрохлорид. Иногда может быть причиной переднего увеита.

Альфа-2-агонисты

Препараты снижают ВГД за счет уменьшения секреции водянистой влаги и увеличения увеосклерального оттока.

1. **Бримонидин** (альфаган) 0,2% 2 раза в день — высокоселективный альфа-2-агонист с дополнительным нейропротекторным действием. Его эффективность меньше, чем у тимолола, но выше, чем у бетаксолола. Имеется аддитивность с бета-блокаторами. Наиболее частый местный побочный эффект — аллергический конъюнктивит, который может проявиться даже через год после начала терапии. Системные побочные эффекты: сухость во рту, сонливость и утомляемость.
2. **Апроклонидин** (лопидин) 0,5% и 1% используют после лазерной хирургии переднего отрезка для предотвращения острой офтальмогипертензии. Препарат не подходит для длительного использования из-за тахифилаксии (потери терапевтического эффекта) и высокого процента местных побочных эффектов.

Аналоги простагландинов

Снижают ВГД, увеличивая увеосклеральный отток.

Латанопрост

Это аналог F2-альфа простагландинов.

1. **Применяют** латанопрост (ксалатан) 0,005% 1 раз в день.
2. **По эффективности** превосходит тимолол, но часть пациентов резистентны к аналогам простагландинов.
3. **Местные побочные эффекты**: гиперемия конъюнктивы, удлинение ресниц, гиперпигментация радужки (рис. 9.140) и периорбитальной зоны. Редко при наличии факторов риска могут возникать передний увеит и отек макулы. Назначают с осторожностью при постувеальной глаукоме.
4. **Системные побочные эффекты**: головные боли и нарушения функции верхних дыхательных путей.

Другие препараты

1. **Травопрост** (траватан) 0,004% подобен латанопросту, но иногда более эффективен.
2. **Биматопрост** (люмиган) 0,3% — простамид. Помимо улучшения увеосклерального оттока может улучшить трабекулярный отток.
3. **Унопростона изопропил** (рескула) 0,15% 2 раза в день.

Рис. 9.140
Гиперхромия радужки и гиперпигментация ресниц справа при применении латанопроста

Гипотензивное действие не столь выражено, как у латанопроста, и препарат недостаточен для монотерапии. Иногда возможна комбинация с латанопростом.

Миотики

Это парасимпатомиметики, стимулирующие мускариноподобные рецепторы сфинктера зрачка и цилиарного тела. Показания к применению:

1. **При первичной открытоугольной глаукоме** снижают ВГД за счет сокращения ресничной мышцы, увеличивая отток водянистой влаги через трабекулярную сеть.
2. **При первичной закрытоугольной глаукоме** сокращение сфинктера зрачка и миоз позволяет периферической части радужки отойти от трабекулярной зоны, открывая УПК. Необходимо снизить ВГД применением системных препаратов прежде, чем подействуют миотики.

Пилокарпин

1. **Показания**
   - Пилокарпин 1%, 2%, 3%, 4% до 4 раз в день как монотерапия. В комбинации с бета-блокаторами достаточно двухкратной инстилляции.
   - Пилокарпин гель (пилогель) состоит из пилокарпина, адсорбированного на геле. Применяют однократно перед сном, чтобы вызываемая препаратом близорукость и миоз приходились на ночное время. Главное неудобство — развитие в 20% случаев поверхностного отека роговицы, но он редко влияет на зрение.
2. **По эффективности** не уступает бета-блокаторам.
3. **Местные побочные эффекты**: миоз, боль в области надбровных дуг, миопизация и катарактогенность. Зрительные нарушения кажутся более выраженными.
4. **Системные побочные эффекты** незначительны.

Местные ингибиторы карбоангидразы

Ингибиторы карбоангидразы по химическому составу относят к сульфаниламидам. Механизм снижения ВГД связан с угнетением продукции водянистой влаги.

1. **Дорзоламид** (трусопт) 2% 3 раза в день. По эффективности сопоставим с бетаксололом, но слабее тимолола. Основной местный побочный эффект — аллергический конъюнктивит.
2. **Бринзоламид** (азопт) 1% 3 раза в день. Аналогичен дорзоламиду, но имеет менее выраженную местную реакцию.

Комбинированные препараты

Комбинированные препараты усиливают гипотензивный эффект, более эффективны и удобны, делая соблюдение режима реальным. К ним относят:

1. **Косопт** (тимолол + дорзоламид) 2 раза в день.
2. **Ксалаком** (тимолол + латанопрост) 1 раз в день.
3. **ТимПило** (тимолол + пилокарпин) 2 раза в день.

Системные ингибиторы карбоангидразы

Назначают короткими курсами, длительное применение оправдано только при высоком риске снижения зрительных функций, вызванном длительно сохраняющимся высоким уровнем ВГД.

Препараты

1. **Ацетазоламид таблетки** по 250 мг. Суточная доза 250–1000 мг. Начало действия через 1 ч, максимальный эффект через 4 ч, продолжительность до 12 ч.
2. **Ацетазоламид капсулы** по 250 мг. Суточная доза 250–500 мг, продолжительность действия до 24 час.
3. **Ацетазоламид для инъекции** по 500 мг. Начало действия почти немедленное, пик действия через 30 мин, продолжительность до 4 ч. Это единственная форма, применяемая при остром приступе глаукомы.
4. **Дихлорфенамид таблетки** по 50 мг. Суточная доза 50–100 мг (2–3 раза ежедневно). Начало действия в течение 1 ч, пик действия через 3 ч, продолжительность до 12 ч.
5. **Метазоламид таблетки** по 50 мг. Суточная доза 50–100 мг (2–3 раза ежедневно). Начало действия через 3 ч, максимальный эффект через 6 ч, продолжительность действия до 10–18 ч. Это хорошая альтернатива ацетазоламиду по продолжительности действия.

Системные побочные эффекты

Длительный прием ингибиторов карбоангидразы часто сопровождается системными побочными эффектами (рис. 9.141), о чем необходимо информировать пациента.

1. **Частые**
   а) парестезии (покалывание в пальцах рук, ног и иногда — в кожнослизистых соединениях) частые и обычно безопасные. Дальнейшее лечение возможно, если пациент выражает согласие и отрицает непереносимость возможных проявлений;
   б) общее недомогание в виде слабости, усталости, депрессии, потери веса и снижении либидо. Дополнительный 2-недельный курс ацетата натрия полностью избавит от этих симптомов.
2. **Редкие**
   а) желудочно-кишечный тракт: желудочный дискомфорт, брюшные судороги, диарея и тошнота. Возникают независимо от недомогания и не приводят к изменению химического состава крови;
   б) нефролитиаз;
   в) синдром Stevens–Johnson — характерная реакция на производные сульфаниламидов;
   г) нарушения кроветворения чрезвычайно редки:
   - Дозозависимое воздействие на кроветворную функцию костного мозга, которая обычно восстанавливается после отмены препарата.
   - Специфическая апластическая анемия, не связанная с дозой, при которой возможен летальный исход в 50% случаев. Это может произойти даже после однократного приема препарата, но чаще наблюдают в первые 2–3 мес и очень редко — через 6 мес после начала лечения.

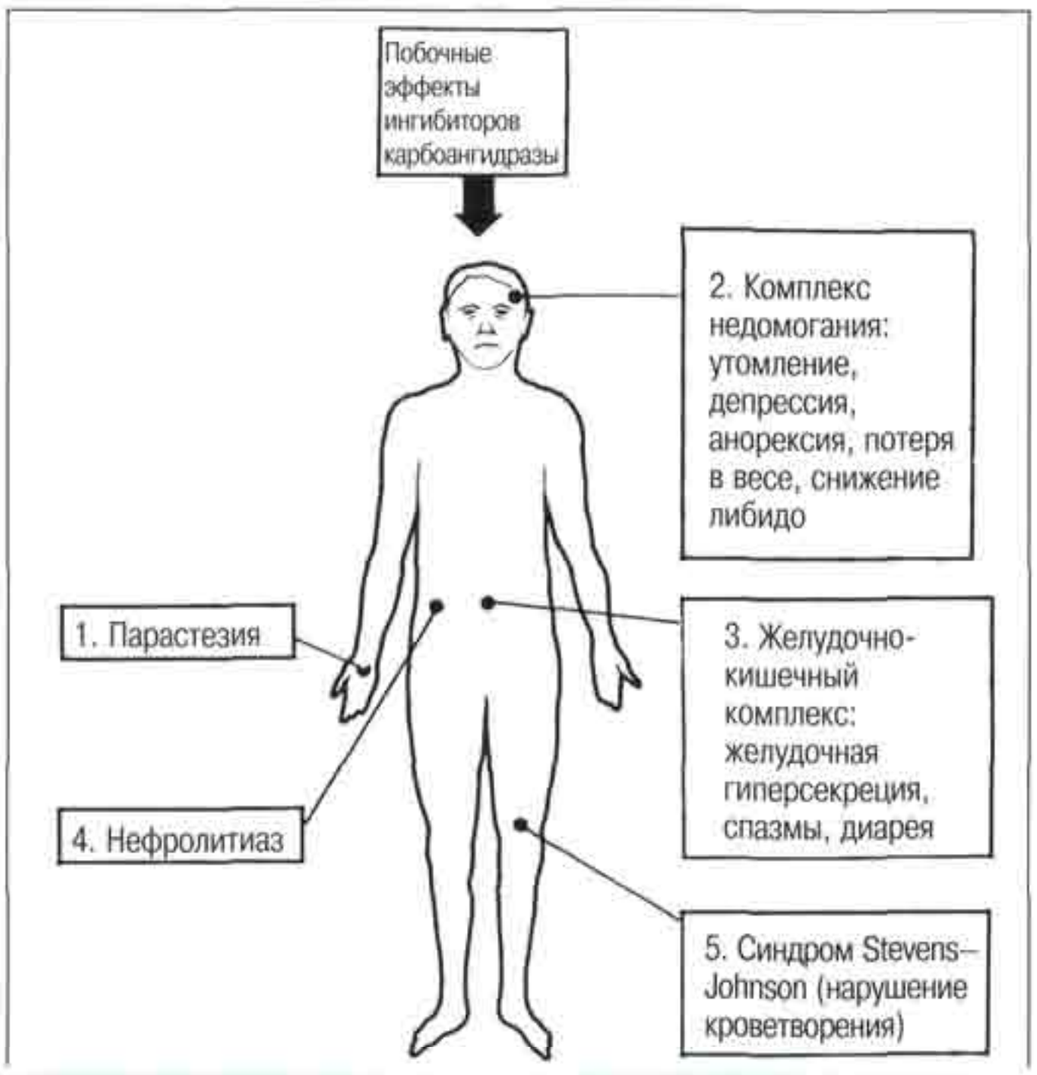


Рис. 9.141 Побочные эффекты системных ингибиторов карбоангидразы

Гиперосмотические агенты

Физиологические принципы

Осмотическое давление зависит от числа частиц в растворе, а не их размера, поэтому низкомолекулярные растворы характеризуются большим осмотическим эффектом. Гиперосмотические агенты остаются во внутрисосудистом русле, увеличивая осмолярность крови. Они понижают ВГД и создают осмотический градиент между кровью и стекловидным телом, обезвоживая последнее. Чем выше градиент, тем больше снижение ВГД. Для достижения данного эффекта гиперосмотический агент не должен проникать через гематоофтальмический барьер. При его разрушении эффект от дальнейшего применения теряется, поэтому гиперосмотические агенты ограничены при постувеальной глаукоме, для которой характерно нарушение гематоофтальмического барьера.

Клиническое применение

Применяют при недостаточном гипотензивном эффекте местной терапии на максимальном режиме.

- Острый приступ глаукомы.
- Предоперационная подготовка, когда при высоком ВГД возникает опасность дислокации хрусталика в переднюю камеру.

> *NB:* Эта подготовка должна быть достаточно быстрой, после нее пациенту лучше воздержаться от приема жидкости при возникновении жажды.

Препараты

1. Глицерол применяют перорально, он имеет сладкий вкус и может вызывать тошноту. Добавление лимонного (не апельсинового!) сока позволяет ее избежать. Дозу рассчитывают в зависимости от веса: 1 г/кг массы тела или 2 мл/кг массы тела (50% раствор). Максимум действия наступает через 1 ч и продолжается до 3 ч. Глицерол нужно с осторожностью назначать больным с компенсированным диабетом.

2. Изосорбид применяют перорально, он имеет мятный вкус и не влияет на обмен глюкозы, поэтому может применяться при диабете без инсулиновой поддержки. Доза такая же, как и при приеме глицерола.

3. Маннитол внутривенно широко используют в качестве гиперосмотического препарата. Дозу рассчитывают в зависимости от веса: 1 г/кг или на 5 мл/кг (20% водный раствор). Максимум действия достигается в течение 30 мин и продолжается до 6 ч.

Побочные эффекты

1. **Сердечно-сосудистая декомпенсация** из-за увеличения внеклеточного объема, поэтому такие препараты необходимо назначать с осторожностью пациентам с хронической сердечной и почечной патологиями.
2. **Задержка мочеиспускания** у пожилых мужчин после внутривенного введения. Необходима катетеризация мочевого пузыря при заболевании простаты.
3. **Другие побочные эффекты:** головная боль, боль в пояснице, тошнота и нарушение сознания.

Лазерная терапия

Аргонлазерная трабекулопластика

Заключается в нанесении точечных лазерных коагулятов на трабекулярную зону, что увеличивает отток водянистой влаги и снижает ВГД.

Техника

1. Инстиллируют апроклонидин 1% или бримонидин 0,2% для предотвращения гипертензионного синдрома сразу после лазерного вмешательства.
2. Проводят местную инстилляционную анестезию.
3. Используют гониолинзу в положении зеркала на 12 часах для осмотра нижней части УПК.
4. Склеральная шпора и линия Schwalbe (часто пигментированная) является ориентиром для идентификации трабекулярной зоны при гониоскопии трехзеркальной линзой.
5. Лазерный луч направляют в зону перехода пигментированной и непигментированной областей трабекулы, соблюдая строгую фокусировку (рис. 9.142а). Наличие размытого контура светового пятна (рис. 9.142б) свидетельствует о недостаточно перпендикулярной наводке датчика.
6. Наносят лазерные коагуляты размером 50 мкм со временем экспозиции 0,1 сек и мощностью 700 мВт.
7. Реакция считается идеальной, если появляется точечное побледнение (рис. 9.143а) или выделяется пу-

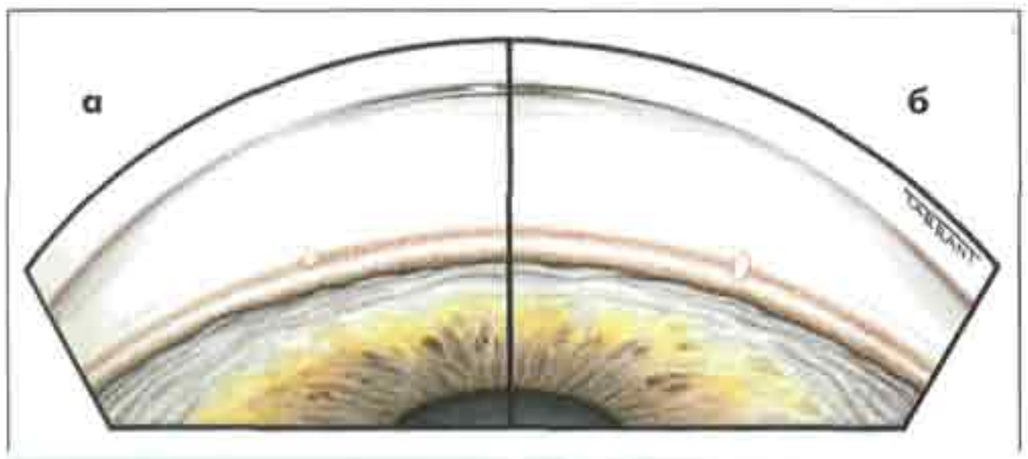


Рис. 9.142
Лазерная трабекулопластика: (а) лазерный луч правильной круглой формы; (б) лазерный луч овальной формы

зырек воздуха в момент воздействия (рис. 9.143б). При появлении большого пузырька (рис. 9.143в) воздействие чрезмерно.

8. При недостаточной реакции мощность увеличивают на 200 мВт. При гиперпигментации достаточно 400 мВт, при непигментированном УПК мощность может быть увеличена до 1200 мВт (в среднем 900 мВт).
9. Наносят 25 коагулятов через равные интервалы в зоне визуализации от одного края зеркала к другому.
10. Гониолинзу вращают по часовой стрелке на 90° и продолжают лазерное воздействие. Число коагулятов: от 25 до 50 по окружности 180°. Важен постоянный визуальный контроль смежных секторов. Хороший навык позволяет выполнять ЛТП при непрерывном вращении гониолинзы, контролируя световой пучок через центральное зеркало.

NB: Некоторые офтальмологи первоначально предпочитают коагуляцию на протяжении 180° и позднее, при отсутствии достаточного эффекта, — оставшихся 180°. Другие предлагают циркулярную коагуляцию с нанесением первично до 100 коагулятов.

11. После процедуры инстиллируют иопидин 1% или бримонидин 0,2%.
12. Применяют флюорометолон 4 раза в день в течение недели. Ранее выработанный гипотензивный режим не отменяют.

Наблюдение

Результат оценивают через 4–6 нед. Если ВГД достоверно снижается, гипотензивный режим сокращают, хотя полная отмена препаратов встречается редко. Главная цель ЛТП состоит в том, чтобы получить контролируемое ВГД и, по возможности, сократить режим инстилляций. Если ВГД остается высоким и лазерное вмешательство произведено только на 180° УПК, необходимо продолжить лечение на протяжении оставшихся 180°. Обычно повторная ЛТП по всей окружности УПК при отсутствии эффекта редко бывает успешной, тогда обсуждают вопрос о фильтрационной хирургии.

Осложнения

1. **Гониосинехии** (рис. 9.143г) могут появиться, если зона нанесения коагулятов смещена кзади или слишком высок уровень мощности. В большинстве случаев это не снижает эффективности ЛТП.
2. **Микрогеморрагии** возможны при повреждении сосудов корня радужки или цилиарного тела. При компрессии глазного яблока гониолинзой такое кровотечение легко останавливается.
3. **Резкая офтальмогипертензия** возможна при отсутствии предварительной профилактической инстилляции апроклонидина или бримонидина.
4. **Умеренно выраженный передний увеит** купируется самостоятельно и не влияет на исход вмешательства.
5. **Отсутствие эффекта предполагает фильтрационное вмешательство**, однако риск развития инкапсулированных фильтрационных подушек после ранее проведенной ЛТП в 3 раза выше.

Результаты

1. **При ПОУГ** начальной стадии эффект достигается в 75–85% случаев. Среднее снижение ВГД — около 30%, и при исходно высоком офтальмотонусе эффект более выражен. В 50% случаев результат сохраняется до 5 лет и приблизительно в 33% — до 10 лет. Отсутствие эффекта от ЛТП становится ясным уже в течение первого года. Если ВГД нормализовано в этот период, вероятность нормализации ВГД через 5 лет составляет 65%, а через 10 лет — около 40%. Если ЛТП выполнена как первичный этап в лечении ПОУГ, в 50% случаев требуется дополнительное гипотензивное лечение в течение 2 лет. Последующая ЛТП эффективна в 30% случаев через 1 год и только в 15% — через 2 года после первого вмешательства. Эффект от ЛТП хуже у лиц моложе 50 лет, не различается у европейцев и лиц негроидной расы, но у последних он менее стойкий.

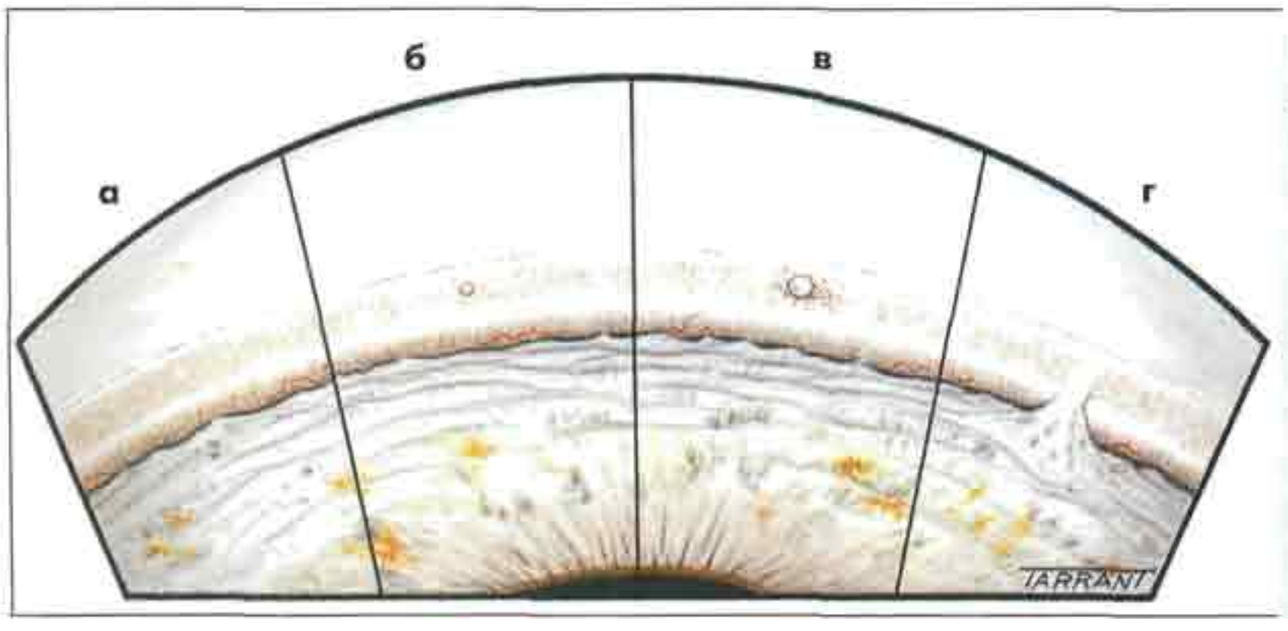


Рис. 9.143
Лазерная трабекулопластика: (а) побледнение в трабекуле: нормальная реакция; (б) небольшой пузырь: нормальная реакция; (в) большой пузырь: чрезмерная реакция; (г) передняя синехия: ожог из-за глубокой коагуляции

2. **При нормотензивной глаукоме** в 50–70% случаев возможен хороший результат, но абсолютное снижение ВГД значительно меньше, чем при ПОУГ.
3. **При пигментной глаукоме** ЛТП также эффективна, однако ее результат хуже у пожилых пациентов.
4. **При псевдоэксфолиативной глаукоме** отмечена высокая эффективность сразу после вмешательства, но позже отмечено быстрое, по сравнению с ПОУГ, снижение результата с последующим повышением ВГД.

NB: ЛТП неэффективна в педиатрической практике и при большинстве видов вторичной глаукомы, за исключением пигментной и псевдоэксфолиальной глауком.

Диодлазерная трабекулопластика

Ее результаты аналогичны ЛТП при меньшем разрушающем воздействии на гематоофтальмический барьер. Главные различия между этими методами:

- Более высокая мощность лазерного воздействия (800–1200 мВт).
- Посткоагуляционный ожог менее выражен, в этой зоне отмечается побледнение, кавитационный пузырек не формируется.
- Размер светового пятна — 100 мкм, с помощью специальной контактной линзы его можно уменьшить до 70 мкм.
- Продолжительность импульса — 0,1–0,2 сек.

Nd:YAG-лазерная иридотомия

Показания

- Первичная закрытоугольная глаукома: острый приступ, интермиттирующее и хроническое течение.
- Острый приступ глаукомы на парном глазу.
- Узкий «частично закрытый» угол.
- Вторичная закрытоугольная глаукома со зрачковым блоком.
- ПОУГ с узким углом и комбинированным механизмом развития глаукомы.

Техника

1. Инстиллируют апроклонидин 1% или бримондин 0,2% для снижения ВГД.
2. Инстиллируют пилокарпин для достижение максимального миоза, хотя после перенесенного острого приступа глаукомы это, как правило, невыполнимо.
3. Проводят местную инстилляционную анестезию.
4. Применяют специальную контактную линзу типа линзы Abraham (рис. 9.144).
5. Выбирают участок радужки, предпочтительно в верхнем сегменте, чтобы эта зона была закрыта веком для предотвращения монокулярной диплопии. Иридотомия должна быть выполнена максимально периферийно, чтобы предотвратить повреждение хрусталика, хотя из-за наличия arcus senilis это не всегда возможно. Зона крипт для иридотомии удобна, но эта рекомендация не обязательна.

Рис. 9.144
Линза Abraham для лазерной иридэктомии

6. Световой пучок поворачивают так, чтобы он был не перпендикулярным, а направлен к периферии сетчатки для предотвращения случайного ожога макулы.
7. Лазерные коагуляты различаются в зависимости от вида лазера. Большинство лазеров имеют мощность 4–8 мДж. Для тонкой голубой радужки требуется мощность в 1–4 мДж при одной коагуляции, после 2–3 коагуляций достигается эффект «взрыва». Для толстых, «бархатных», коричневых радужек требуется более высокий уровень энергии или большее количество коагулятов, но при этом возникает больший риск внутриглазного повреждения.

NB: Обычно эффективно общепринятое нанесение 3 коагулятов мощностью 3–6 мДж.

8. Лазерное воздействие проводят после точной фокусировки луча. Успешно выполненная процедура характеризуется выбросом пигмента. В среднем для достижения необходимого эффекта выполняют до 7 коагулятов (рис. 9.145), хотя на практике оно может быть уменьшено до 1–2.
9. После вмешательства инстиллируют апроклонидин 1% или бримонидин 0,2%.
10. Местное применение стероидов по схеме: каждые 10 мин в течение 30 мин, затем каждый час в день лечения и 4 раза в день в течение 1 нед.

Возможные технические проблемы

1. **При неэффективном** первом воздействии нанесение импульсов продолжают, отступив от этого участка, смещаясь латеральнее и увеличивая мощность. Возможность продолжения коагуляции в прежней зоне зависит от степени выброса пигмента и геморрагий, вызванных предыдущим импульсом. При толстой коричневой радужке неполная иридотомия характеризуется появлением облака рассеянного пигмента, которое затрудняет визуализацию и фокусировку в этой зоне. Дальнейшие манипуляции через пигментное облако часто увеличивают количество пигмента и геморрагий, не позволяя добиться желаемого результата. В этой ситуации после оседания пигмента

Рис. 9.145
Нормальный размер иридэктомии

импульсы наносят на тот же участок, увеличивая энергию воздействия, или воздействуют на соседнюю зону. При недостаточном эффекте возможна комбинация с аргоновым лазером.

2. **Слишком маленькое иридотомическое отверстие**. В этом случае иногда легче и целесообразнее сделать дополнительную иридотомию на другом участке, а не пробовать увеличить первое отверстие. Идеальный диаметр — 150–200 мкм.

Осложнения

1. **Микрогеморрагии** встречаются приблизительно в 50% случаев. Они обычно незначительны, и кровотечение останавливается через несколько секунд. Иногда для ускорения гемостаза достаточно незначительной компрессии контактной линзой на роговицу.
2. **Ирит**, возникающий при лазерном воздействии, обычно выражен умеренно. При более серьезном воспалении, связанном с гипервоздействием лазерной энергией и неадекватной стероидной терапией, могут формироваться задние синехии (рис. 9.146).
3. **Ожог роговицы**, если не используют контактную линзу или глубина передней камеры мелкая.
4. **Светобоязнь и диплопия**, если иридотомическое отверстие расположено не под верхним веком.

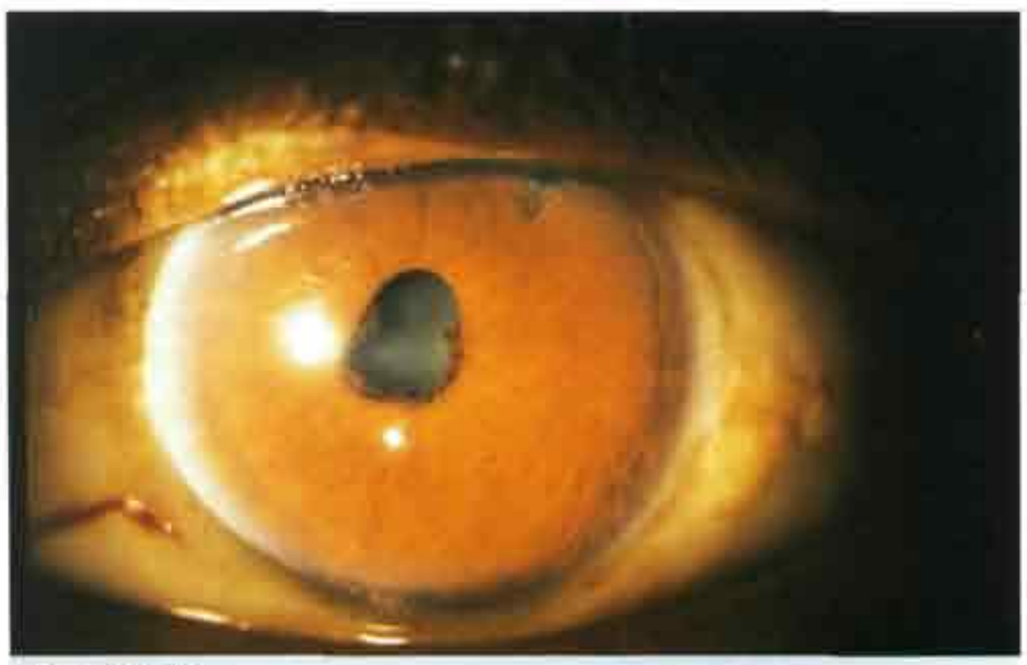


Рис. 9.146
Задние синехии, образовавшиеся после лазерной иридотомии (предоставлено J. Salmon)

Диодлазерная циклокоагуляция

В результате коагуляции секретирующего ресничного эпителия ВГД понижается, что приводит к уменьшению продукции водянистой влаги. Это органосохранное вмешательство применяют при терминальной глаукоме, сопровождающейся болевым синдромом и обычно связанной с органической синехиальной блокадой угла.

1. Техника

а) проводят перибульбарную или субтеноновую анестезию;
б) используют лазерные импульсы с экспозицией 1,5 сек и мощностью 1500–2000 мВт;
в) мощность регулируют до появления «хлопающего» звука и затем уменьшают ниже этого уровня;
г) наносят приблизительно 30 коагулятов в зоне 1,4 мм кзади от лимба на протяжении более 270°;
д) назначают активную стероидную терапию в послеоперационном периоде: каждый час в день операции, затем 4 раза в день в течение 2 нед.

2. **Осложнения**. Наиболее частые: умеренная болезненность и признаки воспаления переднего отрезка. Более серьезные (редко): длительная гипотония, истончение склеры, дистрофия роговицы, отслойка сетчатки и цилиарного тела. Поскольку цель процедуры состоит в купировании болевого синдрома, возможные осложнения не сопоставимы с осложнениями после обычных фильтрующих вмешательств.
3. **Результаты** зависят от типа глаукомы. Иногда требуется повторение этой процедуры. Даже когда купирования боли удается достичь, это, чаще всего, не связано с компенсацией ВГД.

Трабекулэктомия

Хирургическая техника

Трабекулэктомия

Это хирургическое вмешательство используют для снижения ВГД путем формирования фистулы для оттока водянистой влаги из передней камеры в субтеноновое пространство. Фистула прикрывается поверхностным склеральным лоскутом (рис. 9.147).

1. Зрачок должен быть сужен.
2. Конъюнктивальный лоскут и подлежащую теноновую капсулу отсепаровывают основанием к лимбу или верхнему своду (рис. 9.148).
3. Освобождают эписклеральное пространство. Зону предполагаемого поверхностного склерального лоскута отграничивают коагуляцией.
4. Разрезают склеру по коагуляционным меткам на 2/3 ее толщины, создавая ложе, которое прикрывают склеральным лоскутом (рис. 9.149) треугольной или прямоугольной формы размером 3×4 мм.
5. Поверхностный лоскут отсепаровывают до зоны прозрачной роговицы (рис. 9.150).
6. Парацентез выполняют в верхнетемпоральном сегменте.

7. Переднюю камеру вскрывают по всей ширине склерального лоскута.
8. Блок глубоких слоев склеры (1,5×2 мм) иссекают лезвием, ножницами Vannas (рис. 9.151, 9.152) или специальным инструментом «punch» (рис. 9.153).
9. Выполняют периферическую иридэктомию (рис. 9.154) для профилактики блока внутреннего склерального отверстия корнем радужки. На рис. 9.155 изображен вид хирургической зоны изнутри глаза.
10. Склеральный лоскут свободно фиксируют швами в дистальных от роговицы углах склерального ложа.
11. Швы могут быть регулируемые, чтобы при необходимости уменьшить избыточную фильтрацию и предотвратить образование мелкой передней камеры.
12. Переднюю камеру восстанавливают через парацентез сбалансированным раствором (рис. 9.156а), проверяя функцию созданной фистулы и обнаруживая зоны утечки под склеральным лоскутом.

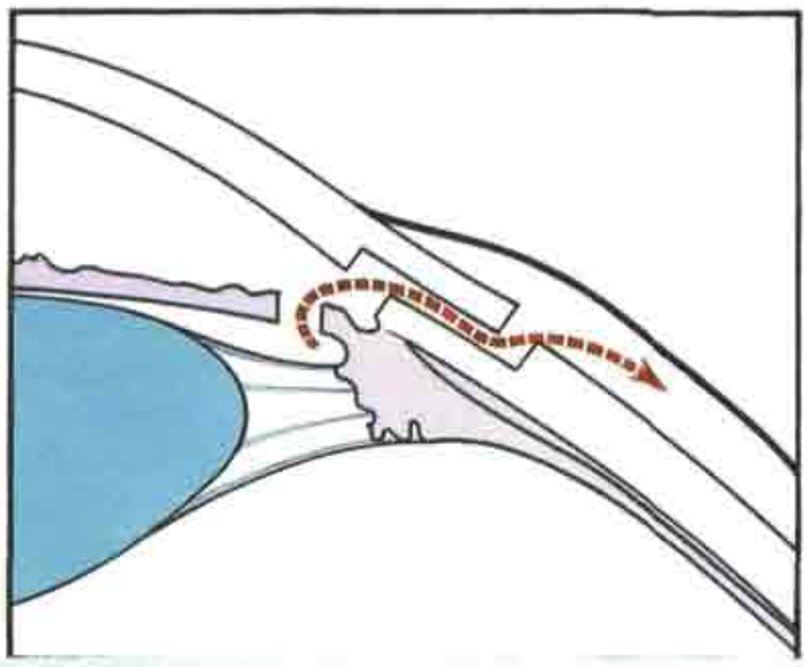


Рис. 9.147
Путь пассажа жидкости при трабекулэктомии

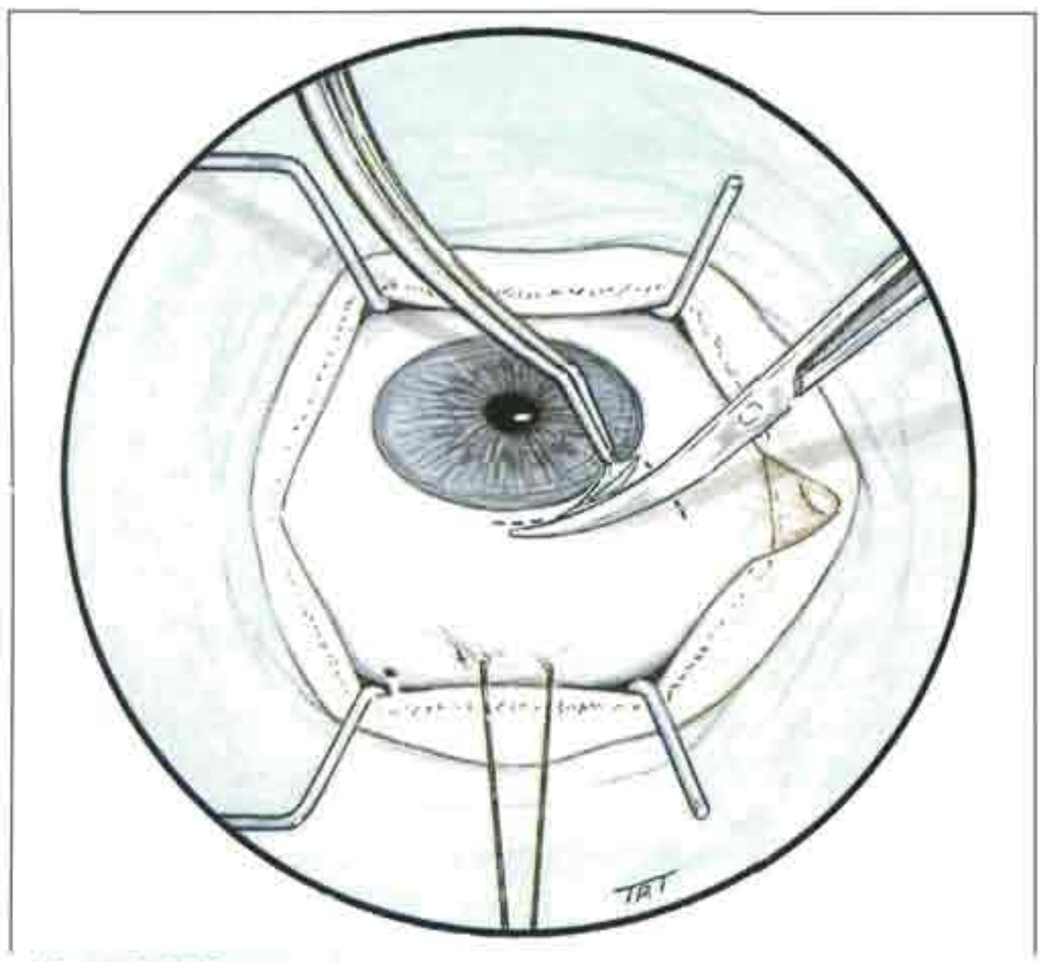


Рис. 9.148
Конъюнктивальный разрез у лимба основанием к своду

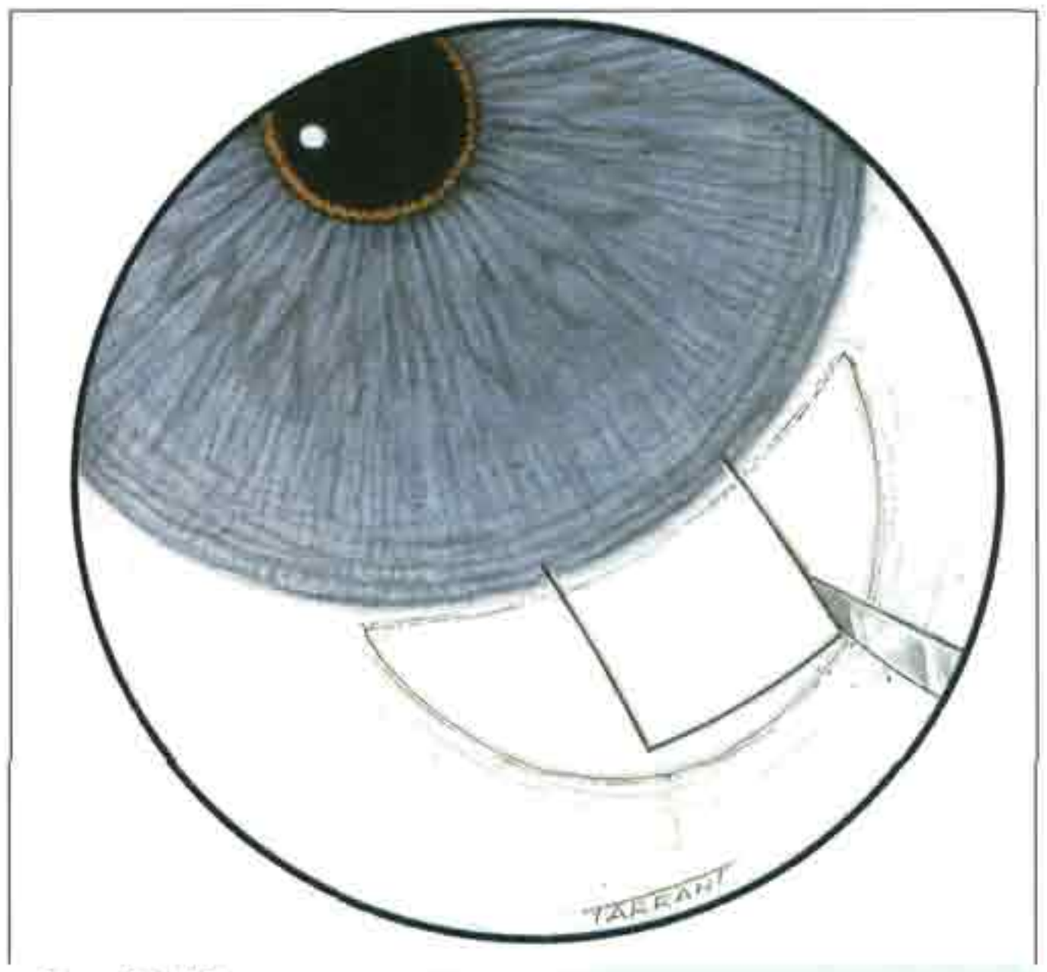


Рис. 9.149
Границы поверхностного склерального лоскута

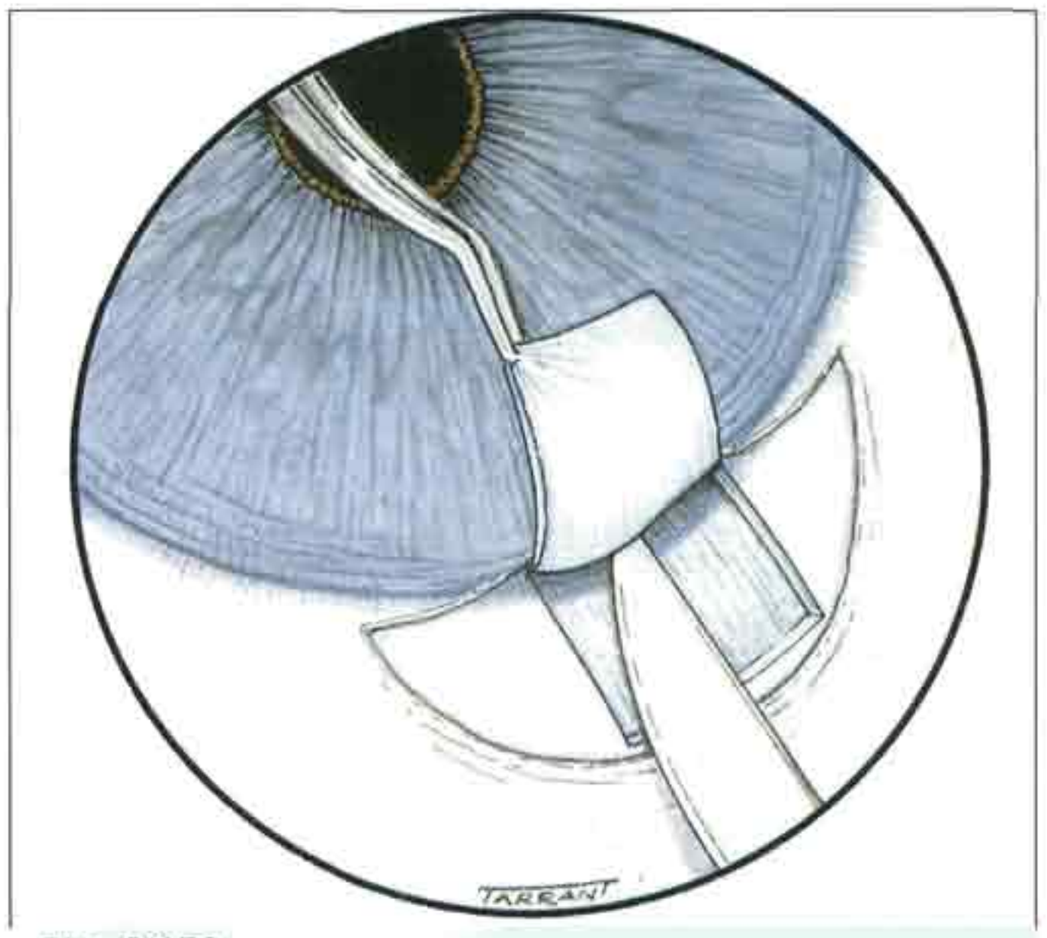


Рис. 9.150
Иссечение поверхностного склерального лоскута

13. Ушивают конъюнктивальный разрез (рис. 9.156б). Ирригацию через парацентез повторяют для проверки функционирования фильтрационной подушки и исключения наружной фильтрации.
14. Проводят инстилляцию 1% раствора атропина.
15. Выполняют субконъюнктивальную инъекцию стероида и антибиотика в нижний свод конъюнктивы.

Комбинация трабекулэктомии и факоэмульсификации

Трабекулэктомию и факоэмульсификацию можно проводить через те же конъюнктивальные и склеральные доступы.

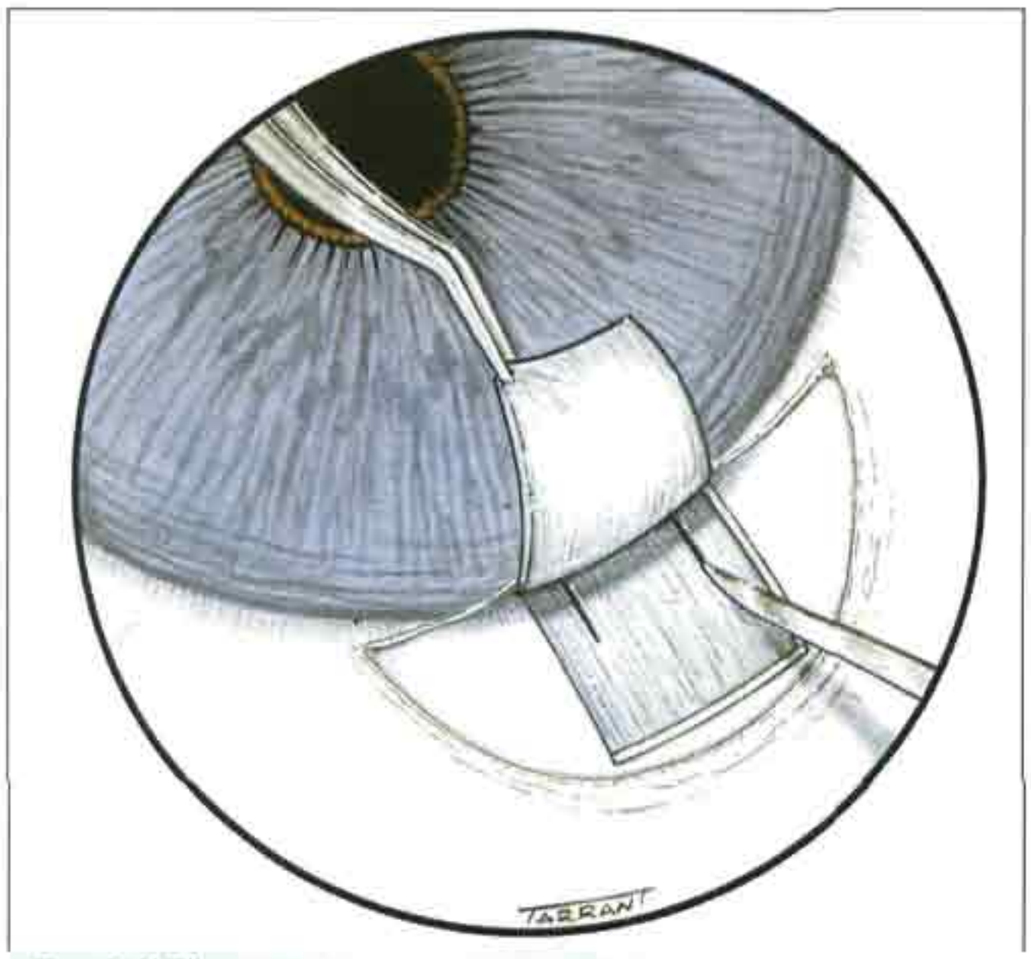


Рис. 9.151
Разрезы для глубокой склерэктомии

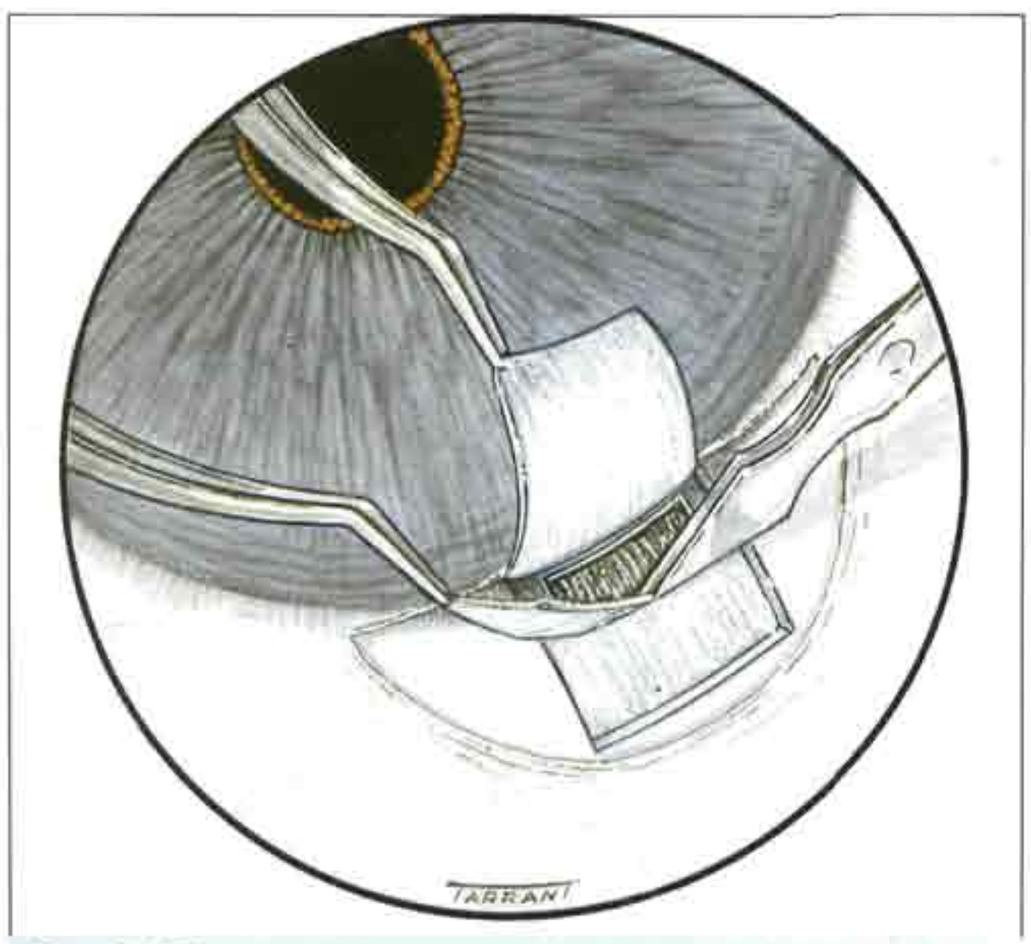


Рис. 9.152
Иссечение глубокого блока ножницами Vannas

1. Формируют конъюнктивальный лоскут.
2. Выкраивают склеральный лоскут 3,5×4 мм основанием к лимбу.
3. Вводят наконечник «фако» в переднюю камеру шириной 2,8–3,2 мм.
4. Факоэмульсификацию выполняют по традиционной методике.
5. Имплантируют мягкую интраокулярную линзу. При жесткой ИОЛ размеры конъюнктивального и склерального лоскута определяют в начале операции.
6. Иссекают блок глубоких слоев склеры.
7. Выполняют периферическую иридэктомию.
8. Фиксируют склеральный лоскут.
9. Ушивают теноновую капсулу и конъюнктиву.

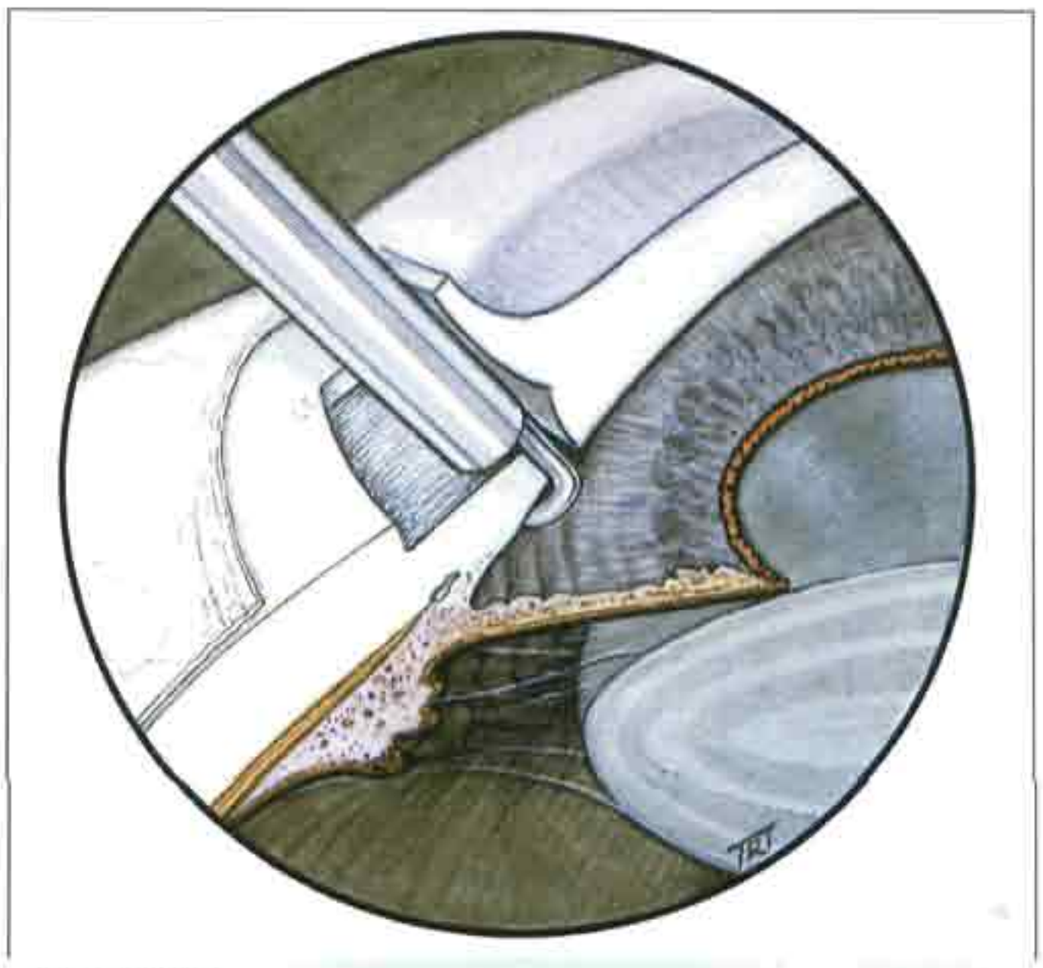


Рис. 9.153
Иссечение глубокого блока трепаном «punch»

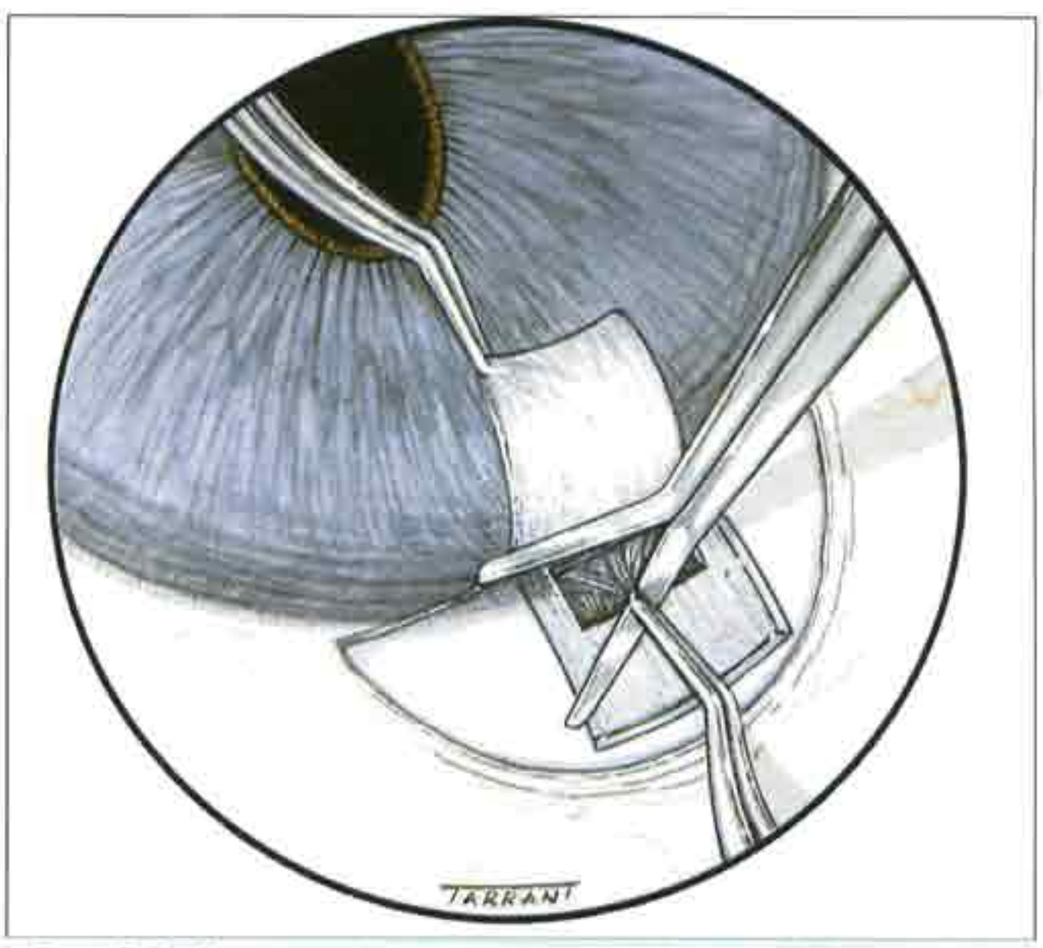


Рис. 9.154
Периферическая иридэктомия

Послеоперационные осложнения

Мелкая передняя камера

Одно из частых осложнений после трабекулэктомии и может быть связано с: (а) *зрачковым блоком*, (б) *гиперфильтрацией*, (в) *злокачественной глаукомой*. Выраженное длительное измельчение глубины передней камеры встречается нечасто и обычно восстанавливается самостоятельно. В других случаях могут возникнуть более серьезные осложнения: формирование передних периферических синехий, эндотелиальная дистрофия роговицы, катаракта, гипотония и связанная с ней макулопатия.

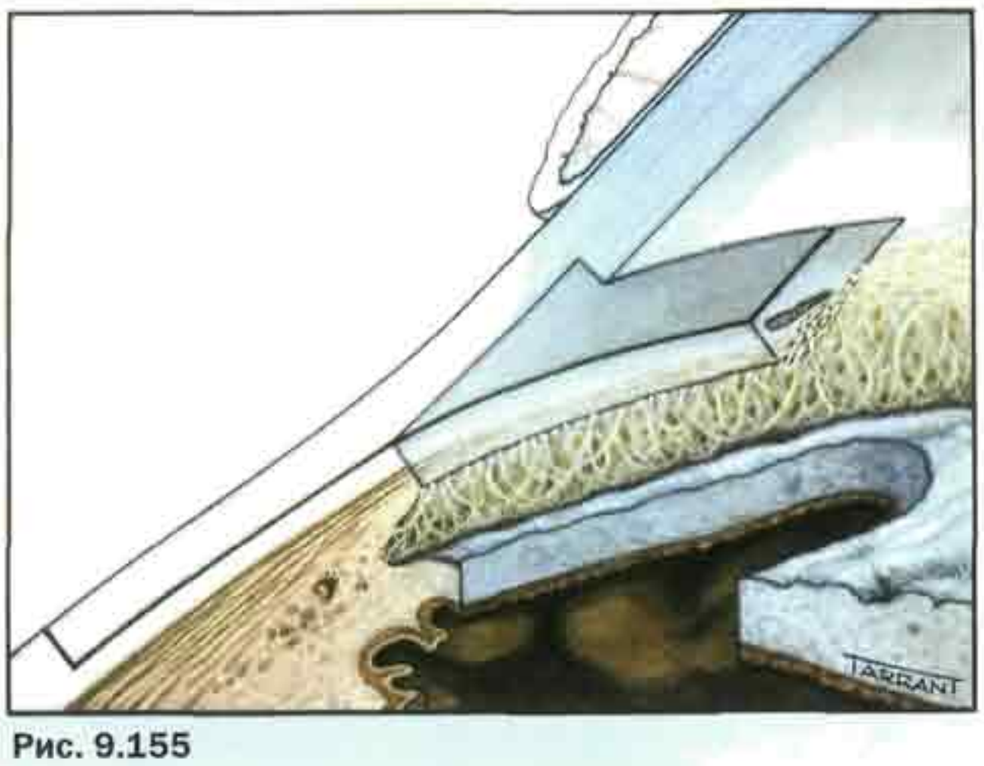


Рис. 9.155
Завершение трабекулэктомии

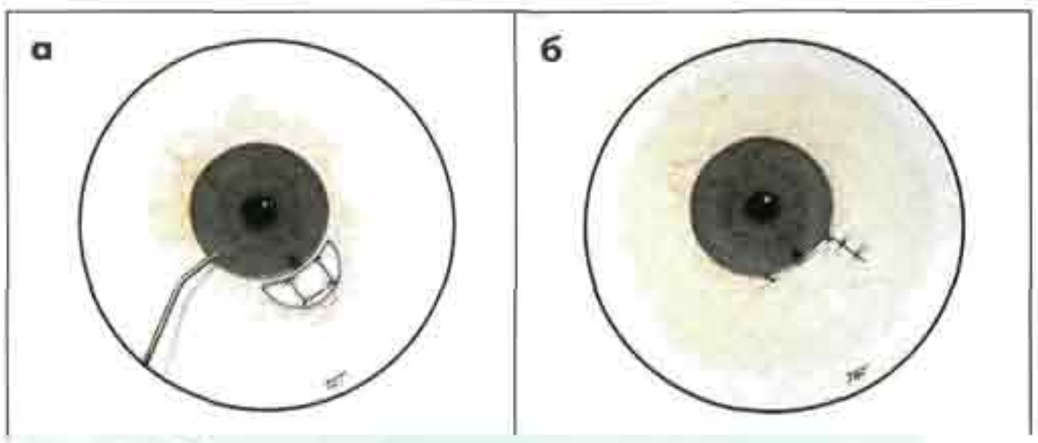


Рис. 9.156
(а) восстановление передней камеры физиологическим раствором; (б) ушивание лоскута основанием к своду

Оценка

1. **Различают** 3 степени измельчения глубины передней камеры.
   - *Степень 1:* смещение радужки к задней поверхности роговицы (рис. 9.157).
   - *Степень 2:* контакт между краем зрачка и роговицей (рис. 9.158).
   - *Степень 3:* корнео-лентикулярный контакт, который может привести к эндотелиальной дистрофии (рис. 9.159) и формированию катаракты (рис. 9.160).
2. **Причины**
   - Очевидная периферическая иридэктомия и конфигурация радужки, исключающая возникновение зрачкового блока.
   - Контроль за состоянием фильтрационной подушки.
   - Проба Seidel с инстилляцией 2% раствора флуоресцеина в конъюнктивальную полость или на фильтрационную подушку. При наличии наружной фильтрации в бескрасном свете щелевой лампы определяют флуоресцеин, растворенный в водянистой влаге (рис. 9.161), который имеет яркий зеленый цвет в отличие от 2% раствора флуоресцеина с менее интенсивной окраской.
   - Контроль ВГД.
   - Осмотр глазного дна для исключения отслойки хориоидеи (рис. 9.162).

Рис. 9.157
Мелкая передняя камера с иридо-корнеальным контактом на периферии

Рис. 9.158
Мелкая передняя камера с контактом зрачкового края с роговицей

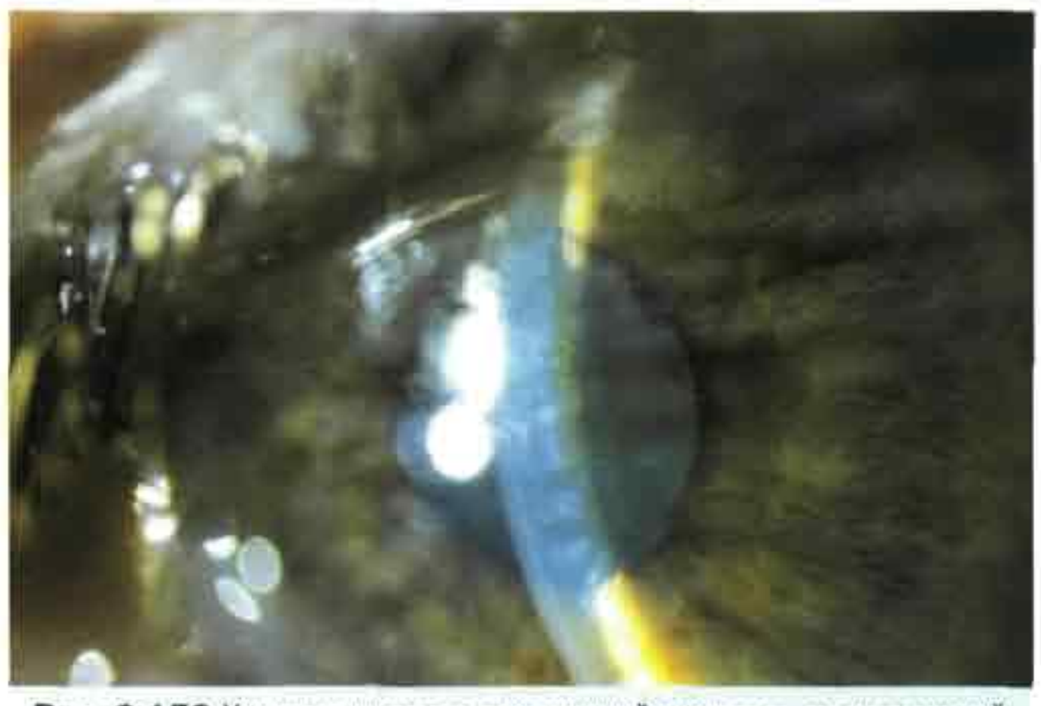


Рис. 9.159 Хрусталиково-роговичный контакт, приводящий к отеку роговицы

Зрачковый блок

1. **Причина**: нефункционирующая периферическая иридэктомия.
2. **Признаки**: высокое ВГД, плоская фильтрационная

Рис. 9.160
Помутнение передних отделов хрусталика вследствие длительно существующей мелкой камеры

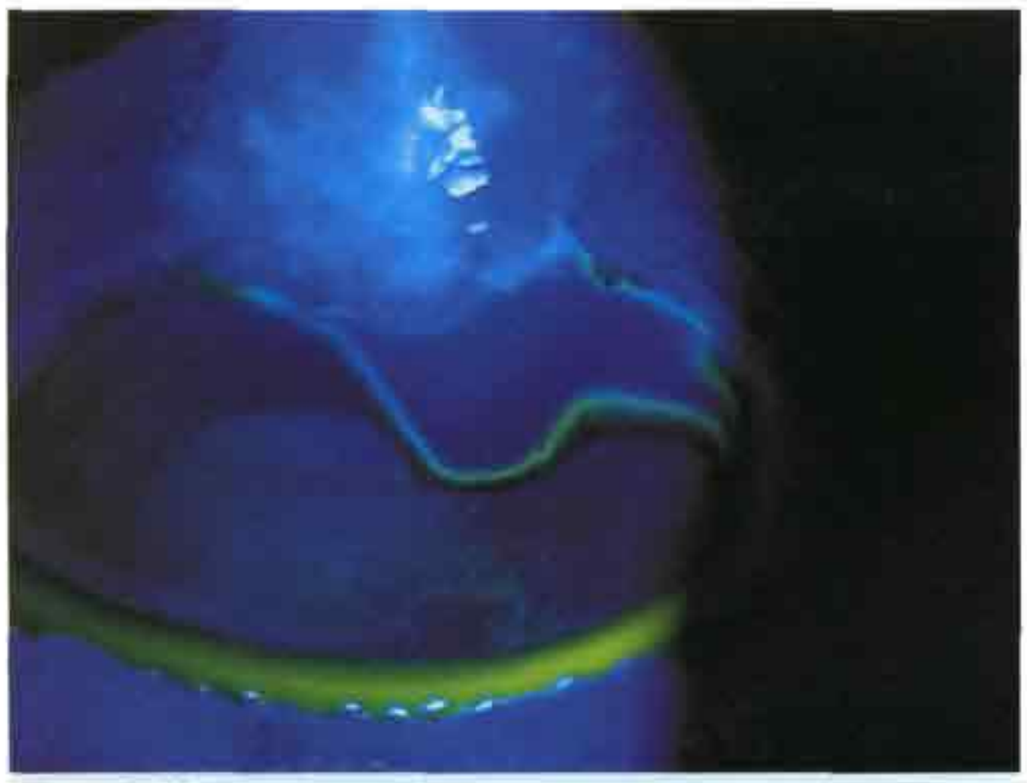


Рис. 9.161
Положительная проба Seidel

Рис. 9.162
Отслойка сосудистой оболочки при гипотонии

подушка, отрицательная проба Seidel, бомбаж радужки, наличие неперфорирующей иридэктомии.

3. **Лечение**: аргонлазерное иссечение пигментного листка в зоне имеющегося иридэктомического отверстия при неполной его перфорации или новая лазерная иридэктомия.

Гиперфильтрация

1. **Причины**
   а) избыточная фильтрация через зону склерального лоскута происходит из-за его недостаточной адаптации. Можно предотвратить плотным ушиванием склерального ложа. В раннем послеоперационном периоде возможно усилить отток путем рассечения склеральных швов аргоновым лазером или их ослабления при скользящих узлах. Эти действия эффективны до 14 дней после операции;
   б) избыточная фильтрация через подушку (наружная фильтрация) при наличии отверстия в зоне конъюнктивального шва или при недостаточном ушивании конъюнктивы и теноновой капсулы.
2. **Признаки**
   - Гипотония.
   - Фильтрационная подушка выражена из-за избыточной фильтрации в зоне склерального лоскута.
   - Проба Seidel отрицательная при гиперфильтрации в зоне склерального лоскута и положительная — при наружной фильтрации.
   - Складки десцеметовой мембраны при гипотонии.
   - В ряде случаев — отслойка хориоидеи.
3. **Лечение** зависит от причины и степени измельчения передней камеры.
   а) начальную консервативную терапию проводят при отсутствии иридо-корнеального контакта;
   - Инстилляции атропина 1% для поддержания мидриаза и предотвращения зрачкового блока.
   - Инстилляции бета-блокаторов или прием ацетазоламида внутрь для снижения продукции водянистой влаги и ускорения заживления при временном уменьшении оттока через фистулу.
   - Точечные зоны наружной фильтрации тушируют цианоакрилатом или клеем фибрин, но большие конъюнктивальные дефекты или диастаз раны устраняют хирургическим путем.
   - Часто эти меры приводят к восстановлению передней камеры в течение нескольких дней.

   б) последующую терапию проводят при отсутствии эффективности от консервативной. Возможна тампонада конъюнктивы, чтобы ускорить заживление давлением на зону хирургического вмешательства. Применяют в качестве бандажа мягкие контактные линзы с большим диаметром, коллагеновый каркас или специальный щит Simmons. Если принятые меры не приводят к углублению передней камеры в течение нескольких часов, дальнейшие действия неэффективны;
   в) завершающую терапию проводят при прогрессирующем измельчении передней камеры и риске возникновения корнео-лентикулярного контакта (или уже имеющегося):

- Переднюю камеру глаза заполняют воздухом, натрия гиалуронатом или газом (SF_6).
- Хориоидальную отслойку дренируют только при очень высоком уровне или опасности соприкосновения пузырей («целующаяся» хориоидея).
- Склеральный лоскут и конъюнктиву ушивают повторно, что бывает сложно выполнить из-за рыхлой структуры оперированных тканей.

Злокачественная глаукома

Злокачественная глаукома (цилиарный блок, синдром атипичного оттока водянистой влаги) является редким, но очень серьезным осложнением.

1. **Причины**: блокада оттока водянистой влаги через pars plicata цилиарного тела с обратным (ретроградным) ее оттоком в стекловидное тело.
2. **Признаки**: мелкая передняя камера в сочетании с высоким ВГД, отсутствием фильтрационной подушки и отрицательной пробой Seidel.
3. **Лечение**

а) начальная консервативная терапия.

- Инстилляция мидриатиков (атропин 1% и фенилэфрин 10%) для максимального достижения циклоплегии. Это увеличивает расстояние между ресничными отростками и экватором хрусталика, сжимая зонулярную зону и возвращая хрусталик в нормальное положение.
- При неэффективности мидриатиков вводят внутривенно маннитол для сокращения объема стекловидного тела и смещения хрусталика кзади.
- Снижение продукции водянистой влаги для контроля ВГД.

б) последующая терапия при неэффективности медикаментозного лечения.

- Nd:YAG-лазером через иридэктомическое отверстие производят разрушение гиалоидной мембраны и ликвидацию цилиарного блока. При артифакии сначала выполняют заднюю капсулотомию, затем разрушают переднюю гиалоидную мембрану.
- Витрэктомию pars plana выполняют при неэффективности лазерной терапии. Достаточный объем удаленного стекловидного тела позволяет водянистой влаге свободно перемещаться к передней камере. Если витрэктомия невозможна из-за скопления жидкости, следует производить аспирацию с помощью иглы, проводя ее на 3,5 мм прямо за зоной лимба в направлении к центру глазного яблока.

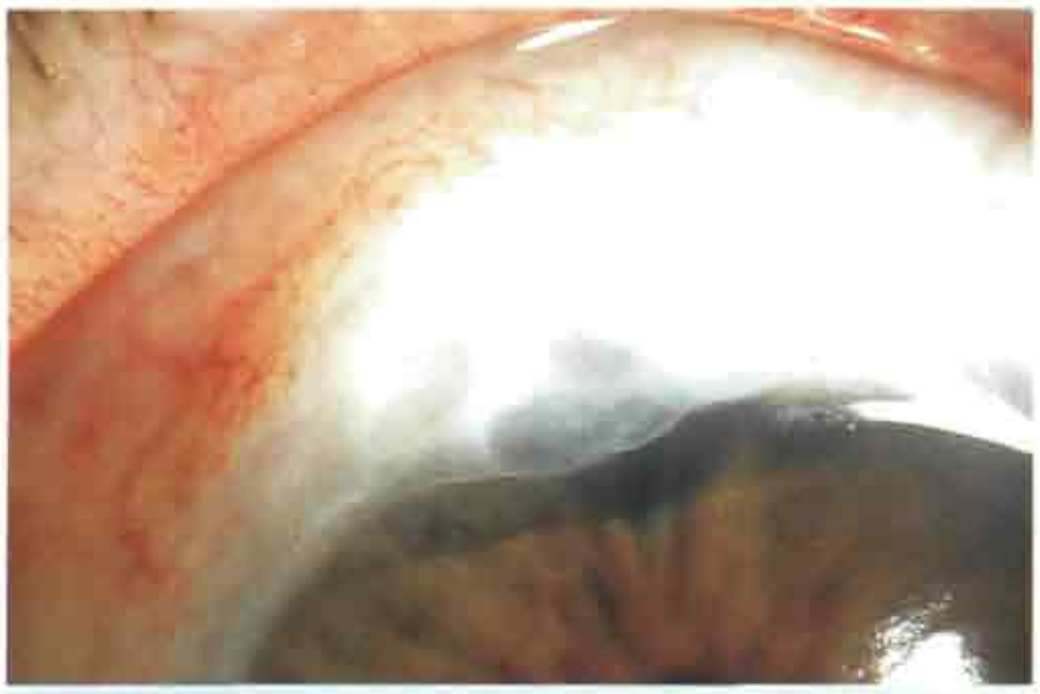


Рис. 9.163
Плоская поликистозная фильтрационная подушка

Рис. 9.164
Плоская фильтрационная подушка

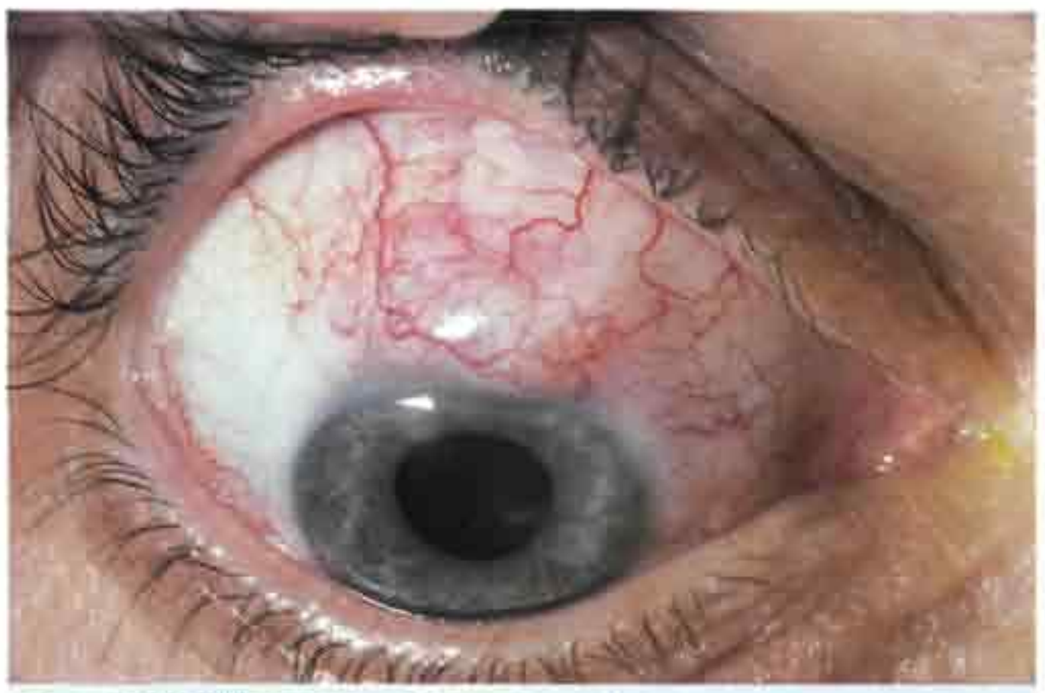


Рис. 9.165 Васкуляризованная нефильтрующая подушка (предоставлено J. Salmon)

Недостаточная фильтрация

Клиническое течение

1. **Удовлетворительная фильтрация**: низкое ВГД и выраженная фильтрационная подушка типов 1 или 2.
   а) тип 1 — тонкостенная и поликистозная подушка (рис. 9.163), часто — с трансконъюнктивальной фильтрацией;
   б) тип 2 — невысокая, тонкостенная, диффузная зона фильтрации, аваскулярная относительно окружающей конъюнктивы (рис. 9.164). Конъюнктивальные эпителиальные микрокисты хорошо видны при большом увеличении.
2. **Недостаточная фильтрация**: повышение ВГД и фильтрационная подушка типов 3 или 4.

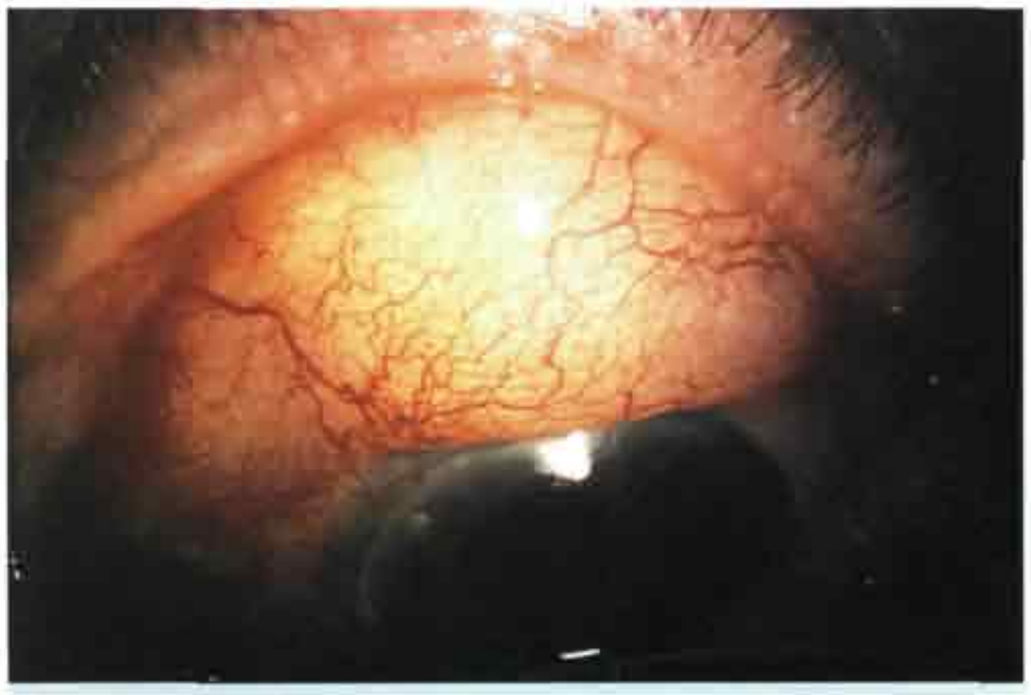


Рис. 9.166
Инкапсулированная нефильтрующая подушка

а) тип 3 — из-за эписклерального фиброза склеральный лоскут не связан с микрокистами и имеет характерное расширение поверхностных кровеносных сосудов (рис. 9.165);

б) тип 4 — инкапсулированная фильтрационная подушка (теноновая киста), возникающая через 2–8 нед после операции в виде ограниченного, наполненного жидкостью образования, с углублениями в гипертрофированной теноновой капсуле и поверхностными кровеносными сосудами (рис. 9.166). В углублениях задерживается водянистая влага и блокирует фильтрацию, иногда уровень офтальмотонуса не меняется из-за достаточного функционирования соседних зон. Факторы риска: предыдущие операции с рассечением конъюнктивы, лазерная трабекулопластика, применение местных симпатомиметиков и инкапсулированная фильтрационная подушка на парном глазу.

Причины неудач

1. Экстраокулярные

- Субконъюнктивальный и эписклеральный фиброзы — самая частая причина неудач, но правильно сформированная подушка никогда не отграничивается. Интра- или послеоперационные субконъюнктивальные кровоизлияния увеличивают риск последующего фиброза.
- Инкапсуляция фильтрационной подушки.

2. Склеральные

- Избыточное натяжение склерального лоскута.
- Постепенное рубцевание в зоне склерального ложа, которое приводит к блокаде фистулы.

3. Интраокулярные

- Блокада склеростомического отверстия стекловидным телом, кровью или увеальной тканью.
- Блокада внутреннего отверстия различными тонкими мембранами из окружающих тканей (роговицы или склеры). Это может быть результатом плохой хирургической техники.

Тактика при неблагоприятных исходах

Зависит от этиологии и устраняется следующим.

1. **Компрессия глазного яблока** для усиления оттока водянистой влаги через созданную фистулу.
   а) пальцевой массаж-компрессия через нижнее веко с закрытыми глазами при взгляде вперед. Давление оказывают в течение 5–10 сек, после этого производят контроль зоны фильтрации. Если фистула закрыта полностью, уровень ВГД и состояние фильтрационной подушки не изменится. При эффективной компрессии ВГД снизится, и фильтрационный вал увеличится. Пациенту нужно самостоятельно повторять массаж несколько раз в день;
   б) локальная компрессия с биомикроскопическим контролем под местной анестезией с применением аппликации увлажненным ватным тампоном, который помещают в зоне проекции склерального лоскута для улучшения оттока.
2. **Манипуляции со склеральными швами** возможны на 7–14 день после операции, если имеются высокое ВГД, плоская подушка и глубокая передняя камера.
   а) регулируемые швы можно ослаблять или снимать в зависимости от техники их наложения;
   б) аргонлазерный сутуролизис склеральных швов возможен, если не использовали регулируемые швы. Рассечение таких швов проводят через специальную гониолинзу Hoskins или четырехзеркальную гониолинзу. Продолжительность лазерных воздействий 0,2 сек, размер светового пятна 50 мкм и мощность 500–700 мВт.
3. **Нидлинг** кистозной подушки выполняют под местной анестезией и биомикроскопическим контролем. Вводят субконъюнктивально 1 мл сбалансированного раствора. Иглу используют также для создания микроразрезов в 2 мм в фиброзной стенке кистозной подушки без нарушения целостности конъюнктивы.
4. **Подконъюнктивальные инъекции 5-фторурацила** через 7–14 дней после операции для подавления эписклерального фиброза применяют в дозе 5 мг (0,1 мл на 50 мг/мл), вводя иглу на расстоянии 10 мм от фильтрационной подушки.
5. **Nd:YAG-лазер** применяют в двух случаях:
   а) внутреннее воздействие для открытия фистулы, блокированной какой-либо тканью, обнаружен-

Рис. 9.167
Выраженные хориоретинальные складки при гипотонии

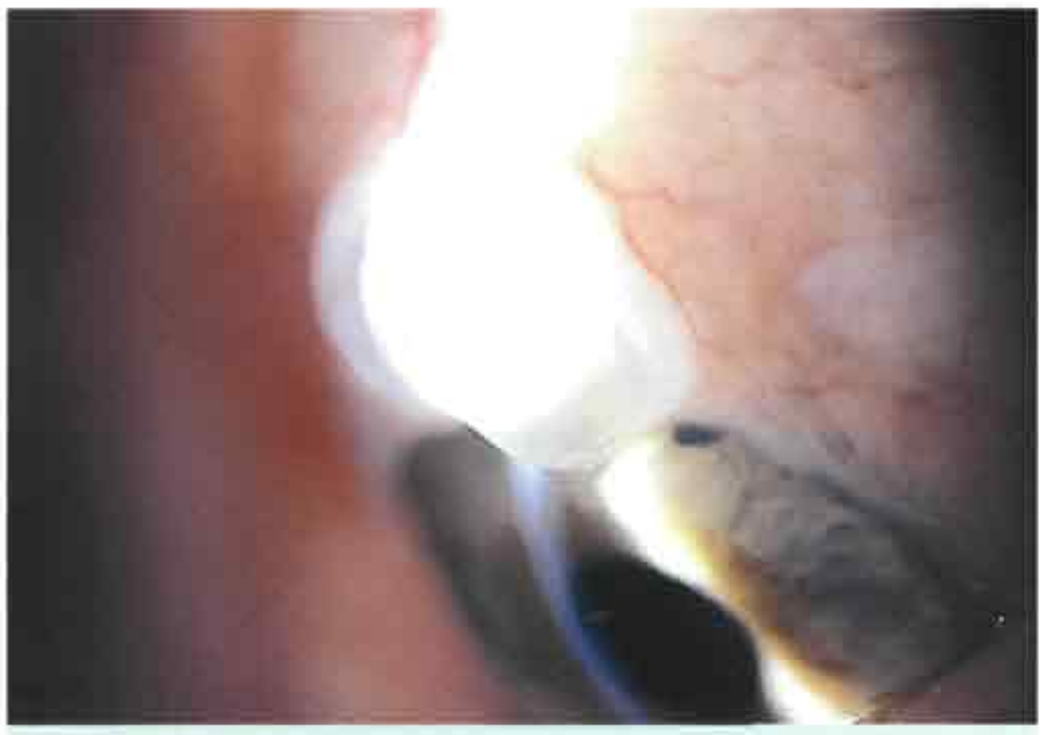


Рис. 9.168
Аваскулярная кистозная подушка

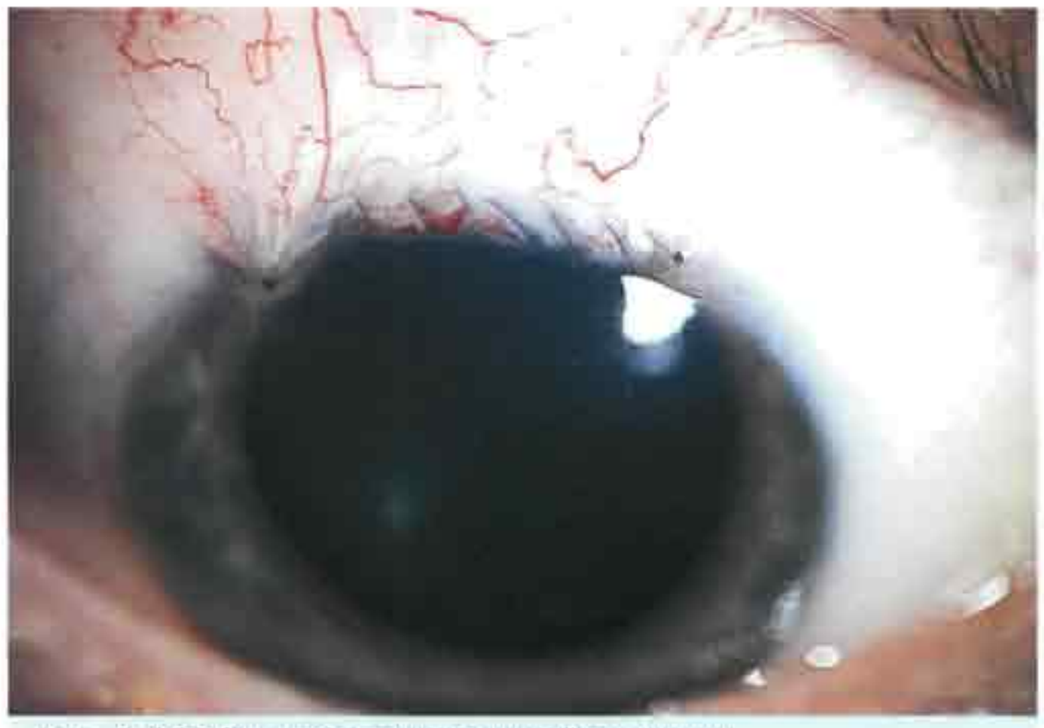


Рис. 9.169 Вид восстановленной подушки после устранения наружной фильтрации

ной при гониоскопии, хотя фильтрационная подушка сформирована;

*б) **внешнее*** трансконъюнктивальное воздействие при позднем эписклеральном фиброзе фильтрационной подушки.

6. **Ревизия** зоны хирургического вмешательства для контроля существующей фистулы или формирование новой с другой локализацией. В таких случаях добавочная терапия антиметаболитами может повысить успех хирургического вмешательства.
7. **Медикаментозную терапию** назначают при недостаточной эффективности проведенной операции.

Поздняя наружная фистула фильтрационной подушки

1. **Причина**: диастаз конъюнктивы над зоной склеростомии после применения антиметаболитов, особенно митомицина С, и некроз поверхностного эпителия конъюнктивы.
2. **Осложнения** недиагностированных фистул: дистрофия роговицы, образование передних периферических синехий, геморрагическая супрахориоидальная отслойка, хориоретинальные складки (рис. 9.167), гипотония, макулопатия, внутриглазная инфекция.
3. **Признаки**
   - Гипотония и аваскулярная кистозная подушка (рис. 9.168).
   - Проба Seidel первоначально отрицательная, отмечают только многочисленные зоны размытых пятен (пропотевание). Позже при формировании отверстия фиксируется положительная проба с выраженной наружной фистулой.
   - В некоторых случаях отмечают мелкую переднюю камеру и отслойку хориоидеи.
4. **Лечение** затруднено (ни один из представленных далее методов не является универсальным).

   *а) **начальные*** меры при выраженной гиперфильтрации в раннем послеоперационном периоде редко бывают успешными;

   *б) **последующие*** действия зависят от того, является ли фильтрация просто пропотеванием или это происходит из-за сформированного отверстия.
   - «Потеющие» фильтрационные подушки можно блокировать инъекцией аутокрови, применением тканевого клея или стягивающих швов.
   - При наличии полного отверстия требуется ревизия операционной зоны с пластикой фильтрационной подушки конъюнктивальным лоскутом (рис. 9.169), иссечением существующей подушки и ушиванием склеры для ограничения оттока через склеральное отверстие.

Поздняя бактериальная инфекция

Тонкостенная фильтрационная подушка с положительной пробой Seidel после применения антиметаболитов — потенциальные входные ворота инфекции. Пациента нужно предупредить, что ему необходимо обращаться к врачу при появлении покраснения, отделяемого или затуманивании зрения. Следует избегать травмирующих манипуляций (например, одевания контактных линз или гониоскопии). Другие факторы риска: полное дренирование (например, термосклеростомия по Scheie), низкое или атипичное расположение зоны фильтрации и длительные инстилляции антибиотиков после операции.

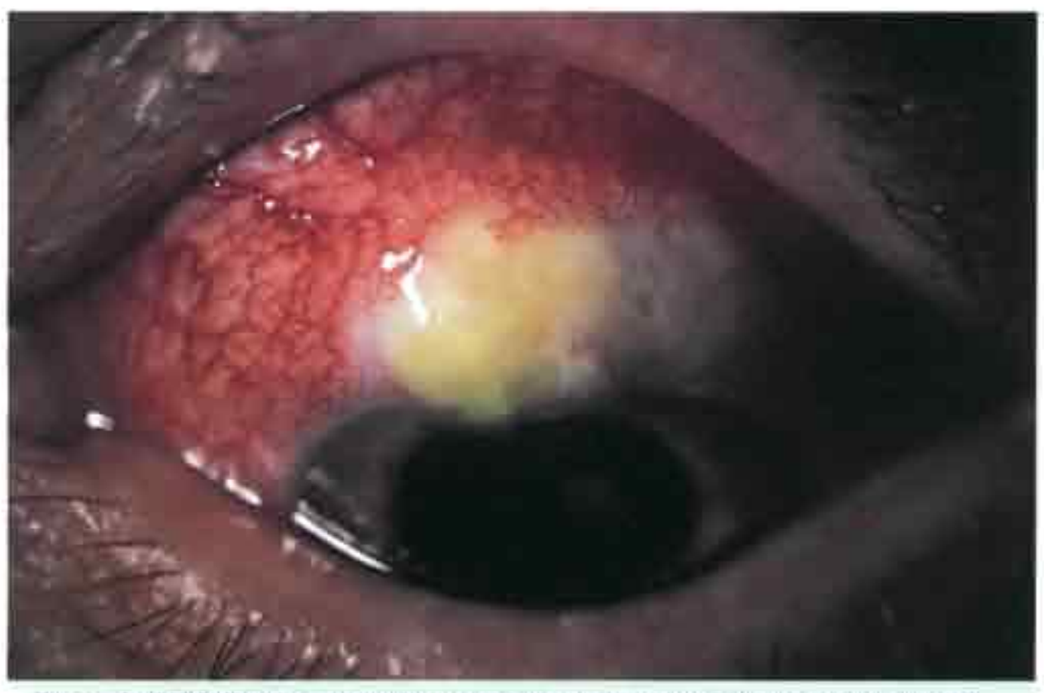


Рис. 9.170 Воспаление с побледнением фильтрационной подушки после трабекулэктомии и выраженной конъюнктивальной инъекцией

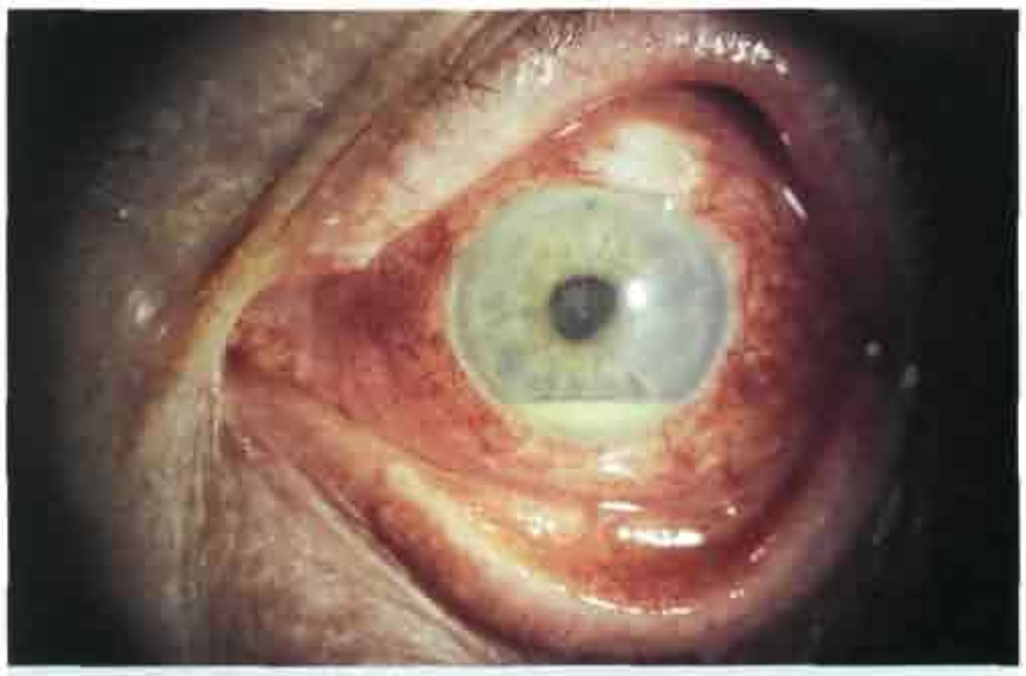


Рис. 9.171
Эндофтальмит с гипопионом после трабекулэктомии

«Блебиты»

Стекловидное тело в процесс не вовлечено.

1. **Проявляются** умеренным дискомфортом и покраснением, которые обычно длятся нескольких дней.
2. **Признаки**
   - Побледнение фильтрационной подушки (так называемая «молочная» подушка) (рис. 9.170).
   - Признаки переднего увеита могут отсутствовать (стадия 1) или проявляться (стадия 2).
   - Рефлекс с глазного дна не изменен.
3. **Лечение**: флуороквинолон или другие препараты, применяемые при лечении бактериальных кератитов (*см.* главу 5). Обычно этого бывает достаточно, но пациента необходимо наблюдать некоторое время для исключения возможности вовлечения в воспалительный процесс стекловидного тела.

«Блебиты», ассоциированные с эндофтальмитами

1. **Проявляются** остро, резким ухудшением зрения, болью и покраснением.
2. **Признаки**
   - Светло-желтая «молочная» фильтрационная подушка.
   - Клиника выраженного увеита с гипопионом (рис. 9.171).
   - Витреит и появление патологического рефлекса.
3. **Лечение**: биопсия стекловидного тела и интравитреальное введение антибиотиков (*см.* главу 8).

NB: Несмотря на успешное лечение риск рецидива инфекции остается.

Непроникающая фильтрационная хирургия

При этом вмешательстве переднюю камеру не вскрывают, поэтому значительно снижается риск послеоперационной гиперфильтрации и гипотонии. Уровень снижения ВГД при этом меньше, чем при трабекулэктомии. В связи с этим для бóльшего снижения офтальмотонуса выполняют трабекулэктомию. Непроникающий вид вмешательства предусматривает выкраивание двух склеральных лоскутов и иссечение глубоких слоев склеры с сохранением тонкой мембраны, состоящей из трабекулы и десцеметовой мембраны, через которую водянистая влага просачивается из передней камеры в субконъюнктивальное пространство. В настоящее время применяют 2 варианта: (а) *глубокую склерэктомию*, при которой часто формируется фильтрационный вал; (б) *вискоканалостомию*, при которой формирования зоны фильтрации практически не происходит.

Глубокая склерэктомия

1. Выполняют конъюнктивальный разрез с основанием к своду.
2. Тонкий поверхностный склеральный лоскут отсепаровывают до прозрачной части роговицы.
3. Из глубоких слоев склеры выкраивают второй склеральный лоскут шириной 4 мм до зоны шлеммова канала.
4. В склеральное ложе помещают коллагеновый дренаж.
5. Производят свободную репозицию поверхностного лоскута склеры с ушиванием конъюнктивального разреза.

Вискоканалостомия

1. Формируют конъюнктивальный лоскут основанием к своду.
2. Выкраивают поверхностный лоскут склеры на 1/3 ее толщины.
3. Второй лоскут выкраивают из более глубоких слоев так, чтобы он обеспечивал доступ к шлеммову каналу.
4. Специальной полой иглой вводят высокомолекулярный вискоэластик в просвет шлеммова канала.
5. Создают «окно» в десцеметовой мембране путем аккуратного рассечения склеры под глубоким склеральным лоскутом в зоне над шлеммовым каналом и затем этот участок склеры иссекают.
6. Поверхностный склеральный лоскут плотно ушивают для минимизации субконъюнктивального оттока водянистой влаги и формирования фильтрационной подушки.
7. Вводят в область склеротомии вискоэластик.
8. Проводят ушивание конъюнктивы.

Антиметаболиты

Применение антиметаболитов препятствует развитию рубцевания. Тем не менее, их необходимо использовать с осторожностью во избежание серьезных осложнений. Антиметаболиты необходимы только в случаях возможных неудач трабекулэктомии.

Показания

1. **Факторы высокого риска**
   - Неоваскулярная глаукома.

- Предшествующая неудачная трабекулэктомия и искусственные фильтрирующие устройства.
- Вторичные глаукомы (поствоспалительные, посттравматическая рецессия угла и иридо-корнеальный эндотелиальный синдром).
- Хронический рубцовый конъюнктивит.

2. Факторы среднего риска

- Длительное (до 3 лет) применение антиглаукоматозных препаратов (особенно симпатомиметиков).
- Предшествующие вмешательства на конъюнктиве.
- Комбинированные операции: катаракта и глаукома.

3. Факторы низкого риска

- Пациенты с темным цветом кожи.
- Пациенты после 40 лет.

NB: При неосложненной глаукоме низкие дозы антиметаболитов способствуют длительному гипотензивному эффекту, но целесообразность применения сопоставляют с возможными осложнениями в виде роговичной эпителиопатии, хронической гипотонии и формирования наружной фистулы.

Меры профилактики

- Антиметаболическую терапию применяют с осторожностью при дефектах конъюнктивы или уменьшении клеточной популяции лимбальных стволовых клеток (при щелочном ожоге, глазном пемфигоиде).
- Нежелательно низкое расположение фильтрационной зоны из-за увеличения риска развития поздних внутриглазных инфекций.
- Антиметаболиты не должны быть в контакте с краями конъюнктивального разреза или эндотелием роговицы.
- Теноновая капсула и конъюнктива должны быть ушиты отдельно в два слоя с помощью круглой иглы.
- Пациентов необходимо предупредить о возможных осложнениях, особенно о высоком риске развития кистозной подушки, повторной хирургической операции при развитии поздней гипотонии, а также о риске ношения контактных линз, плавания в водоемах и использования утративших стерильность капель, что может привести к развитию позднего эндофтальмита.

5-фторурацил

5-фторурацил ингибирует синтез DNA, активен в S-фазу клеточного цикла. Ингибирует пролиферацию фибробластов, но не препятствует их распространению и миграции. Техника применения препарата следующая:

1. Отсепаровывают конъюнктивальный лоскут.
2. Целлюлозную губку размерами 4,5×4,5 мм пропитывают 50 мг/мл раствора 5-фторурацила.
3. Губку располагают под рассеченным лоскутом теноновой капсулы в зоне фильтрации таким образом, чтобы края конъюнктивального разреза были защищены от контакта с препаратом.
4. Губку удаляют через 5 мин.
5. Область между конъюнктивой и эписклерой тщательно промывают сбалансированным раствором.
6. Трабекулэктомия завершена.

Митомицин С

Митомицин С — в большей степени алкилирующий препарат, чем антиметаболит. Селективно ингибирует ДНК, вызывая супрессию синтеза клеточной РНК и белка, особенно в фазах митоза, и пролиферацию фибробластов, препятствует врастанию сосудов *in vitro*. Он более сильнодействующий, чем 5-фторурацил. Оптимальная концентрация и время воздействия: приблизительно 0,2–0,5 мг/мл в течение 1–5 мин. При низком или среднем риске рубцевания используют малые дозы (0,2 мг/мл), а при высоком риске — высокие (0,4–0,5 мг/мл). Концентрация и длительность воздействия связаны с возможным риском осложнений; использование аналогично применению 5-фторурацила. Нужно длительное наблюдение за пациентом из-за возможности инфицирования.

Искусственные дренажные шунты

Эти пластические устройства осуществляют связь между передней камерой и субтеноновым пространством. Шунты состоят из трубочки, присоединенной к задней поверхности имплантата. Некоторые содержат клапаны, чувствительные к перепадам давления и регулирующие фильтрацию. Из-за достаточно высокой частоты послеоперационных осложнений дренажные устройства должны устанавливать только опытные хирурги.

Показания

- Некомпенсированная глаукома после трабекулэктомии с использованием антиметаболитов.
- Оперированная вторичная глаукома после трабекулэктомии с антиметаболитами или без них, не завершившаяся успехом (неоваскулярная глаукома, аниридия и глаукома после травмы переднего отрезка).
- Выраженные рубцовые изменения конъюнктивы, устраняемые аккуратным и тщательным иссечением.
- Некоторые виды врожденной глаукомы после неудачных хирургических вмешательств (гониотомии, трабекулотомии, трабекулэктомии).

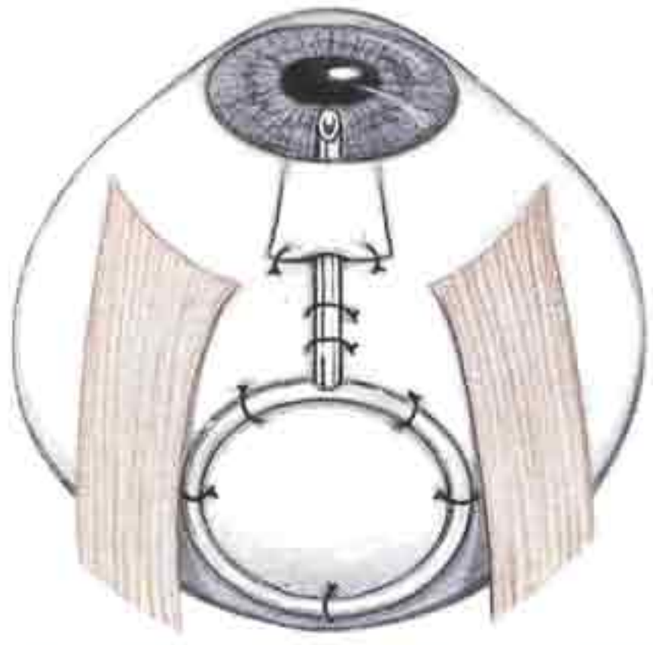


Рис. 9.172
Имплантат Molteno

Виды имплантатов

Используют имплантаты Molteno (рис. 9.172), Baerveldt, Krupin и Ahmed. В основе всех имплантатов лежит оригинальная конструкция Molteno. Имплантат включает склеральный эксплантат для формирования функционирующей фильтрационной подушки. В переднюю камеру помещают периферический конец полой трубочки, являющейся шунтом для оттока водянистой влаги в инкапсулированную зону вокруг эксплантата, находящегося в 10–12 мм кзади от лимба. Механизм снижения ВГД связан с пассивным, в зависимости от давления, оттоком водянистой влаги через стенку дренажной капсулы. Уровень снижения давления зависит от сопротивления оттоку (чем толще стенка капсулы, тем выше ВГД) и полной площади инкапсуляции (чем больше поверхность, тем ниже ВГД).

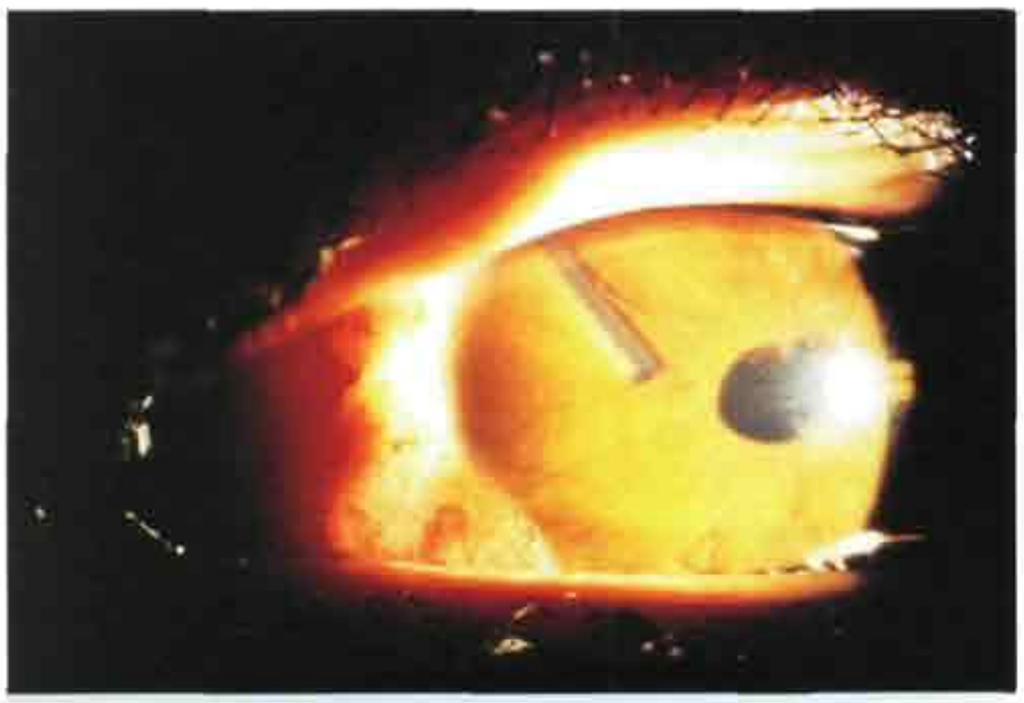


Рис. 9.173
Мелкая передняя камера вследствие гиперфильтрации через искусственный дренаж (предоставлено J. Salmon)

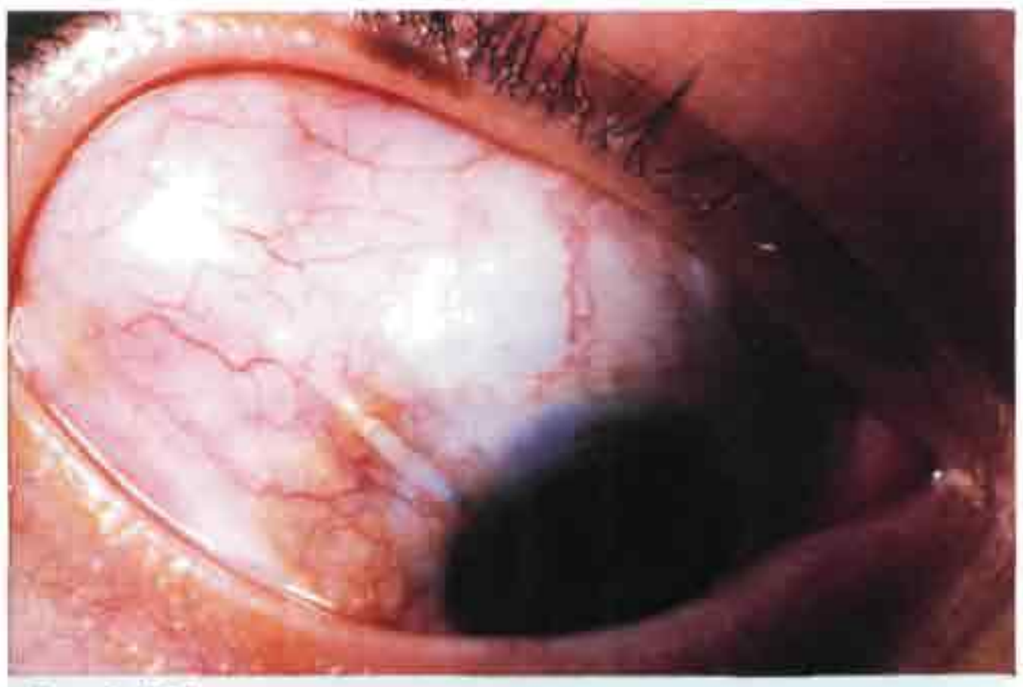


Рис. 9.174
Эрозия конъюнктивы над дренажной трубкой (предоставлено J. Salmon)

Осложнения

1. **Избыточное дренирование** связано с фильтрацией водянистой влаги через дренажную трубочку в окружающее пространство и образованием мелкой передней камеры (рис. 9.173). Фильтрация может быть снижена при помощи регулируемых швов, чтобы уменьшить просвет дренирующей трубочки в раннем послеоперационном периоде.
2. **Дистрофия роговицы** при контакте с эндотелием при плохо фиксированной трубочке.
3. **Прогрессирование катаракты** при контакте конца трубочки с хрусталиком.
4. **Выпадение трубочки** из передней камеры встречается редко (если она была слишком укорочена).
5. **Пролежни конъюнктивы** в зоне дренирующей трубочки (рис. 9.174). Для их профилактики ее покрывают донорской склерой.
6. **Нарушения функционирования дренажа** в результате блока конца дренирующей трубочки стекловидным телом, кровью или тканью радужки.
7. **Диплопия** может возникнуть из-за дисбаланса глазодвигательных мышц, особенно если корпус дренажа помещают под прямой мышцей или используют дренажи с большой площадью.
8. **Инкапсуляция фильтрационной подушки** (рис. 9.175) может быть результатом плохо функционирующего дренажа. Это осложнение развивается приблизительно в 10% случаев в позднем послеоперационном периоде.
9. **Поздние эндофтальмиты**.

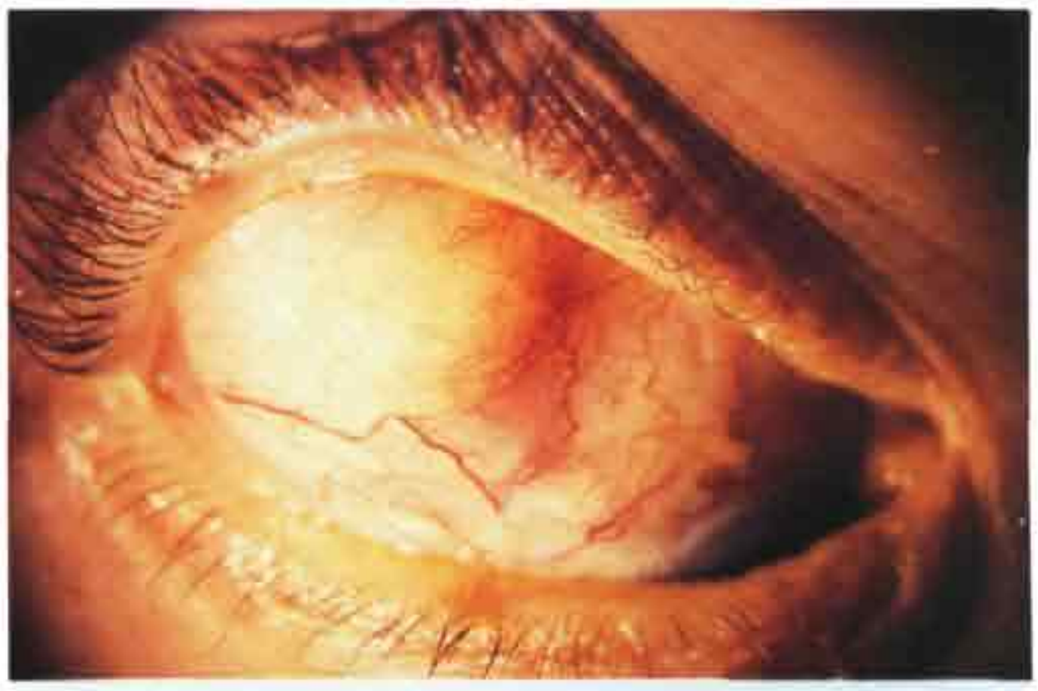


Рис. 9.175
Рубцевание фильтрационной подушки выше ее основания (предоставлено J. Salmon)

Результаты

Результаты зависят от типа глаукомы. При ВГД < 21 мм рт. ст. эффект от вмешательства достигается в 50–70% случаев, однако часто для контроля уровня ВГД требуется назначение местной гипотензивной терапии. Менее чем в 33% случаев возможно достижение необходимого уровня ВГД без дополнительной терапии. Устойчивость достигнутого результата относительно низка при неоваскулярной глаукоме из-за прогрессивного ухудшения состояния сетчатки с потерей зрительных функций и развития фтизиса глазного яблока. Дополнительное интраоперационное применение митомицина С увеличивает процент успеха при дренажной шунтирующей хирургии.

ГЛАВА 10

Увеиты

ВВЕДЕНИЕ 271
Классификация 271
Клинические особенности 271

ЛЕЧЕНИЕ 276
Мидриатики 276
Стероиды 276
Иммуносупрессивные препараты 278

УВЕИТЫ ПРИ СПОНДИЛОАРТРОПАТИИ 278
Анкилозирующий спондилит 278
Синдром Reiter 279
Псориатический артрит 279

УВЕИТЫ ПРИ ЮВЕНИЛЬНОМ АРТРИТЕ 279
Ювенильный идиопатический артрит 279
Другие ювенильные артриты и увеиты 280

УВЕИТЫ ПРИ ВОСПАЛИТЕЛЬНЫХ ЗАБОЛЕВАНИЯХ ПИЩЕВАРИТЕЛЬНОГО ТРАКТА 280
Язвенный колит 280
Болезнь Крона 280
Болезнь Whipple 281

УВЕИТЫ ПРИ НЕФРИТЕ 281
Тубулоинтерстициальный нефрит 281
IgA-гломерулонефрит 281

УВЕИТЫ ПРИ НЕИНФЕКЦИОННЫХ ПОЛИСИСТЕМНЫХ ЗАБОЛЕВАНИЯХ 281
Саркоидоз 281
Болезнь Бехчета 284
Синдром Vogt–Koyanagi–Harada 286

ВИРУСНЫЕ УВЕИТЫ 287
Herpes zoster ophthalmicus 287
Цитомегаловирусный ретинит 288
Прогрессирующий некроз наружного отдела сетчатки 291
Острый некроз сетчатки 291
Врожденная краснуха 293

ПАРАЗИТАРНЫЕ УВЕИТЫ 293
Токсоплазмозный ретинит 293
Токсокароз 296
Пневмоцистоз хориоидеи 298

ГРИБКОВЫЕ УВЕИТЫ 298
Гистоплазмоз 298
Кандидоз 300
Криптококковый хориоидит 301

ТУБЕРКУЛЕЗНЫЕ УВЕИТЫ 301
Туберкулез 301
Лепра 302

СИФИЛИТИЧЕСКИЕ УВЕИТЫ 303
Приобретенный сифилис 303
Болезнь Lyme 304

ДРУГИЕ ФОРМЫ СПЕЦИФИЧЕСКИХ УВЕИТОВ 304
Увеит при синдроме Fuchs 304
Периферический увеит 306
Ювенильный хронический иридоциклит 308
Острый передний увеит у молодых 308

ИДИОПАТИЧЕСКИЙ МУЛЬТИФОКАЛЬНЫЙ СИНДРОМ БЕЛЫХ ТОЧЕК 308
Острая мультифокальная задняя плакоидная пигментная эпителиопатия 308
Серпигинозная хориоидопатия 310
Хориоретинопатия Birdshot 310
Точечная внутренняя хориоидопатия 312
Мультифокальный хориоидит с панувеитом 313
Синдром многочисленных белых точек 315
Острый ретинальный пигментный эпителиит 316

Введение

Классификация

Увеит — воспаление сосудистой оболочки. Но этот термин используется и для описания множества форм внутриглазного воспалительного процесса, включающего не только поражение сосудистого тракта. Увеиты классифицируются по: (а) *анатомическому расположению процесса*, (б) *клиническим признакам*, (в) *этиологии*.

Классификация по анатомическому расположению процесса (рис. 10.1)

1. **Передние увеиты** подразделяются на:
   а) ириты — поражение радужной оболочки;
   б) иридоциклиты — поражение радужной оболочки и передней части цилиарного тела (pars plicata).
2. **Периферические увеиты** характеризуются вовлечением в воспалительный процесс задней части цилиарного тела (pars plana), периферического отдела сетчатки и подлежащей части хориоидеи.
3. **Задние увеиты**, при которых происходит поражение хориоидеи и сетчатой оболочки за основанием стекловидного тела.
4. **Панувеиты** характеризуются развитием поражения всей сосудистой оболочки.

NB: Передний увеит встречается чаще, чем периферический, задний и панувеит.

Классификация по клиническим признакам

В зависимости от характера воспалительного процесса и его длительности различают острые и хронические увеиты.

1. **Острые увеиты** обычно возникают внезапно, с выраженными клиническими проявлениями и длительностью течения до 3 мес. Если после первой атаки возникает повторное воспаление, то такой увеит является рецидивирующим.
2. **Хронические увеиты** протекают более 3 мес. Клинические проявления чаще всего маловыражены или вообще бессимптомны. Тем не менее, возможно острое или подострое течение болезни.

Классификация по этиологии

Экзогенные увеиты вызваны поражением сосудистой оболочки или инвазией микроорганизмов извне. При эндогенных увеитах носителем микроорганизмов или других повреждающих факторов является сам пациент. Наиболее часто встречающиеся типы увеитов:

1. **Увеиты при системных заболеваниях** (например, саркоидоз).
2. **Инфекционные увеиты**, вызванные бактериями (например, туберкулез), грибковыми поражениями (например, кандидоз) и вирусами (например, *herpes zoster*).
3. **Инвазивные увеиты**, вызванные протозойной инфекцией (например, токсоплазмоз) или нематодами (например, токсокароз).
4. **Идиопатический специфический увеит** — группа заболеваний, не связанных с основным системным поражением, но имеющих характерные проявления (например, увеит при синдроме Fuchs).
5. **Идиопатический неспецифический увеит** встречается в 25% случаев.

Клинические особенности

Передний увеит

Симптомы

1. **Острый передний** увеит характеризуется светобоязнью, болью, покраснением, снижением остроты зрения и слезотечением.
2. **Хронический передний** увеит может протекать бессимптомно или с небольшим покраснением и ощущением «плавающих точек» перед глазами.

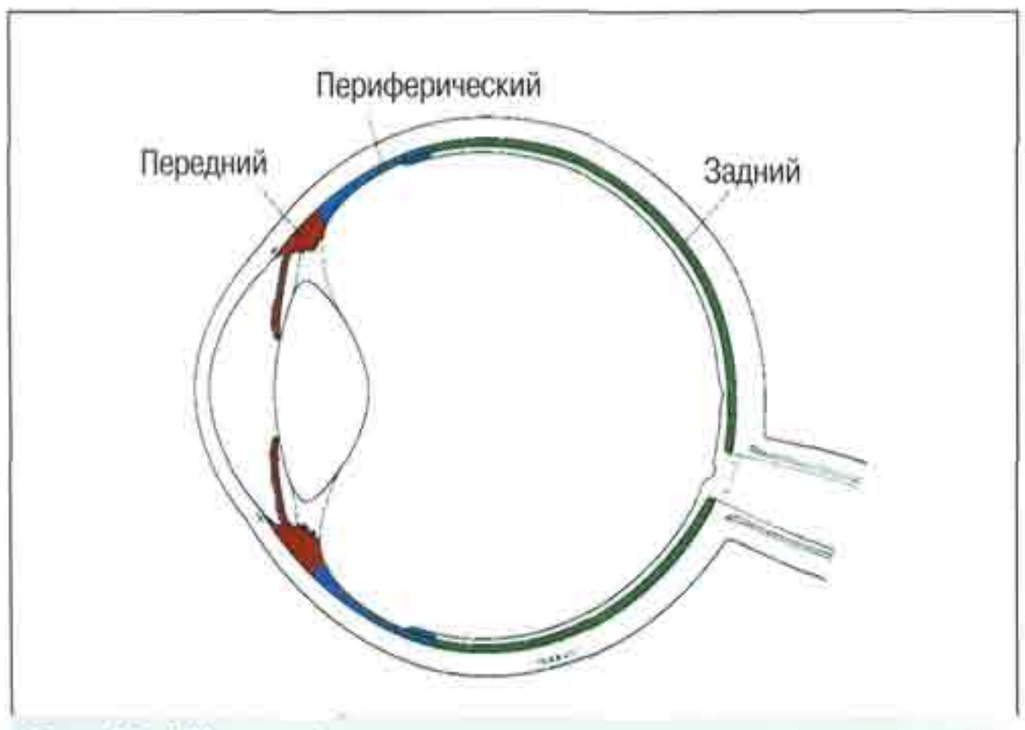


Рис. 10.1 Классификация увеитов по анатомическому расположению процесса

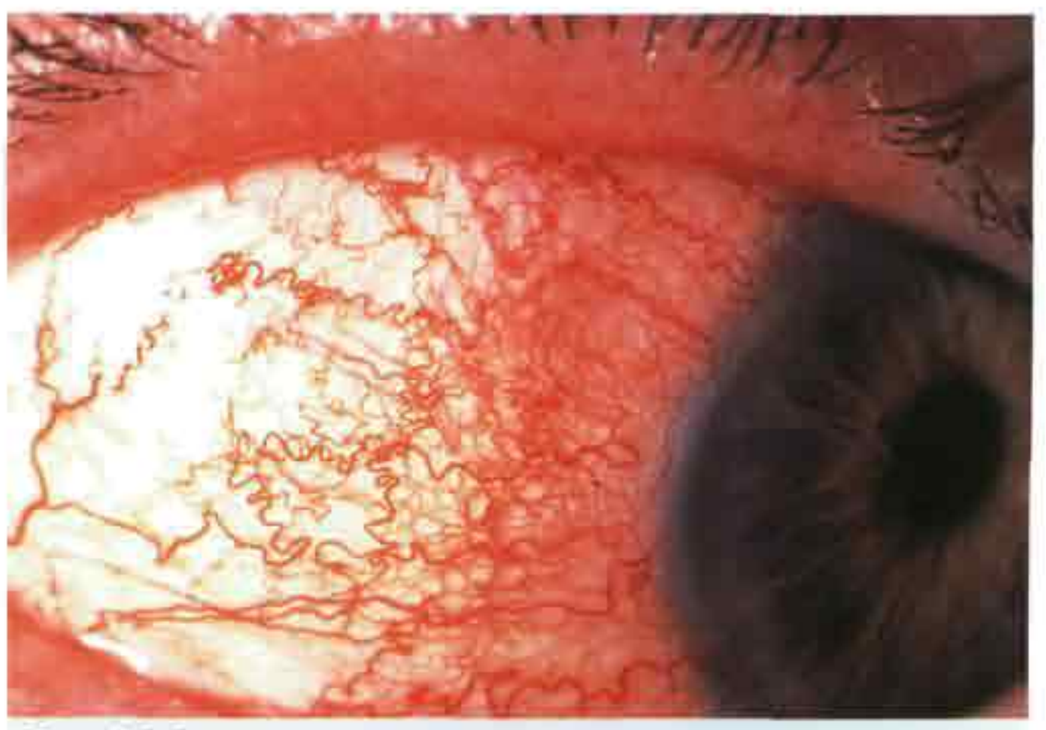


Рис. 10.2
Цилиарная инъекция при остром переднем увеите

Признаки

1. **Перикорнеальная (цилиарная) инъекция** при острых передних имеет фиолетовый оттенок (рис. 10.2).
2. **Роговичные преципитаты** — это клеточные депозиты на эндотелии роговицы. По их характеру и распределению можно установить предполагаемый тип увеита. РП наиболее часто располагаются в средних и нижних участках роговицы из-за ее формы и движения жидкости в передней камере. Однако при увеитах, связанных с синдромом Fuchs, РП разбросаны по всему эндотелию.
   а) ***эндотелиальная пыль***, вызванная множеством клеток, бывает при остром переднем увеите и при подостром течении хронического воспаления (рис. 10.3);
   б) ***средние*** РП чаще встречаются при остром и хроническом переднем увеите (рис. 10.4);
   в) ***крупные*** РП обычно имеют вид «капелек жира» с восковидным блеском и характерны для гранулематозных увеитов (рис. 10.5);
   г) ***старые*** РП — обычно пигментированные (рис. 10.6); остатки больших РП могут быть представлены в виде гиалинизированных отложений (рис. 10.7).
3. **Клетки** определяют активность воспалительного процесса.

Рис. 10.5
Роговичные преципитаты в виде «капелек жира»

Рис. 10.3
Эндотелиальная пыль при остром переднем увеите

Рис. 10.6
Старые пигментированные роговичные преципитаты

Рис. 10.4
Средние роговичные преципитаты

Рис. 10.7
Старые гиалинизированные роговичные преципитаты

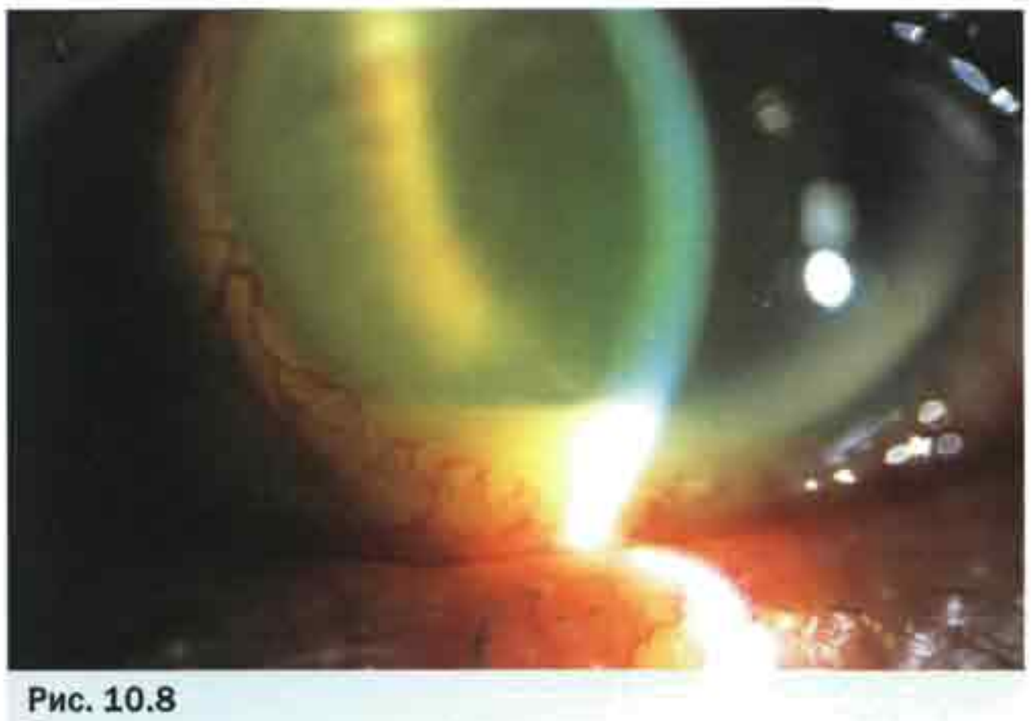


Рис. 10.8
Гипопион при остром переднем увеите

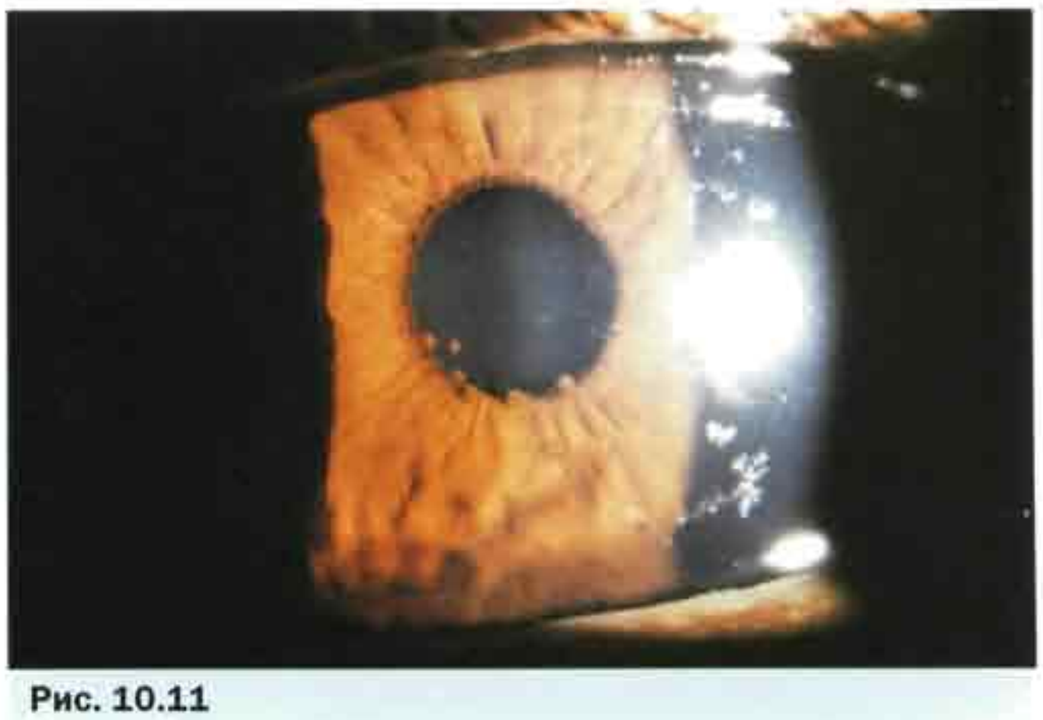


Рис. 10.11
Узелки Коерре при гранулематозном переднем увеите

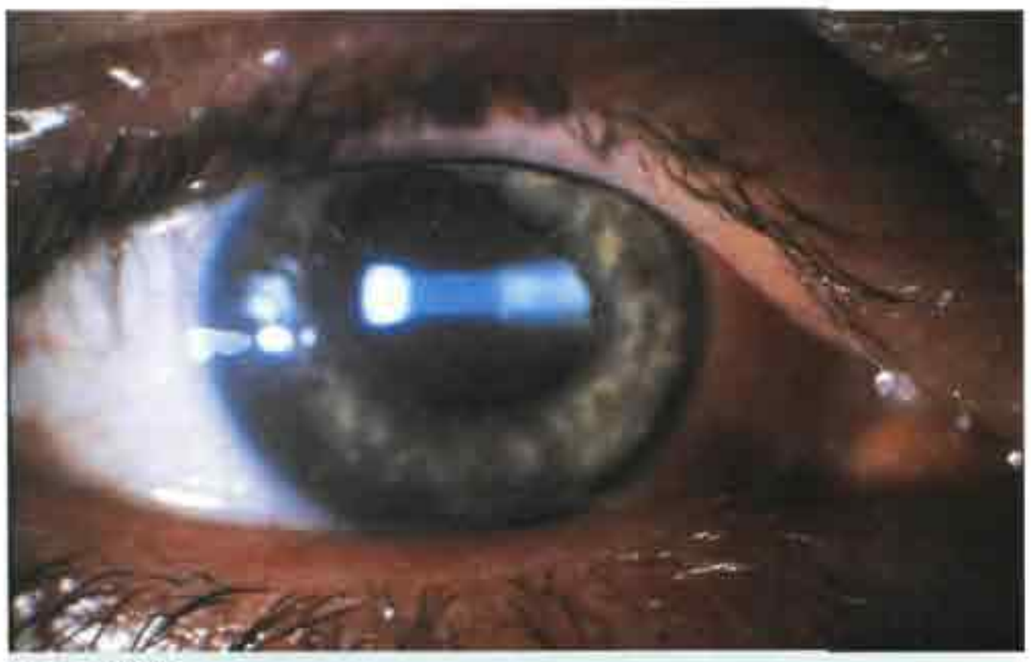


Рис. 10.9
Опалесценция водянистой жидкости

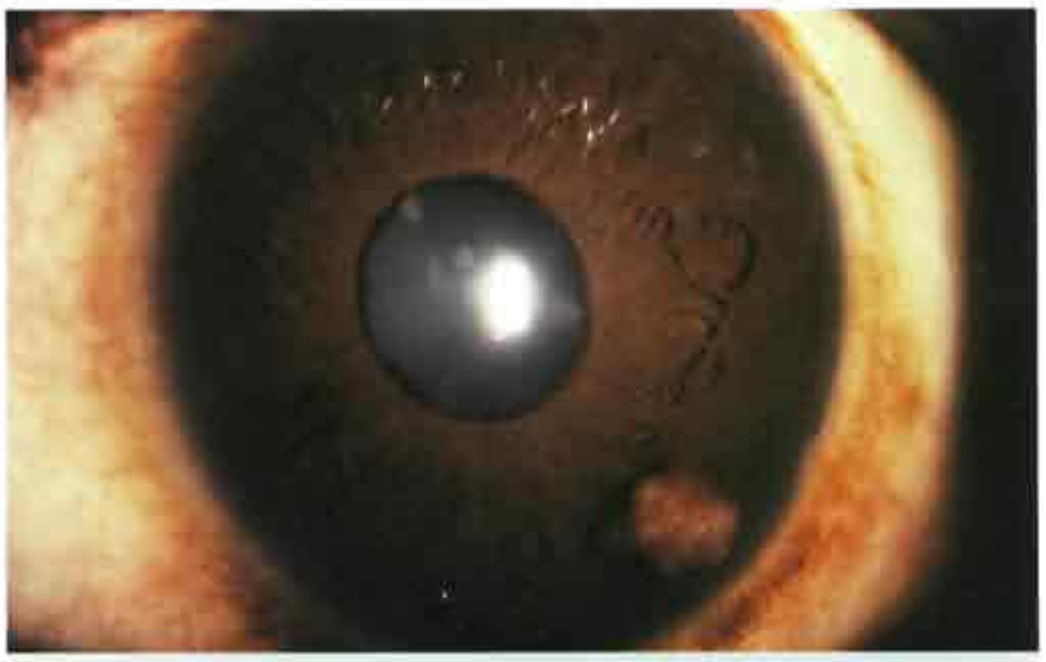


Рис. 10.12
Узелки Busacca при гранулематозном переднем увеите

Рис. 10.10 Фибринозный экссудат при тяжелом остром переднем увеите

а) клетки во влаге передней камеры распределяют по степеням в зависимости от их количества, обнаруженного при биомикроскопии косой щелью длиной 3 мм и шириной 1 мм, с максимальным освещением и увеличением:

- <5 клеток = +/−;
- 5–10 клеток = +1;
- 11–20 клеток = +2;
- 21–50 клеток = +3;
- >50 клеток = +4;
- гипопион (рис. 10.8);

б) клетки в переднем отделе стекловидного тела нужно сравнивать по количеству с клетками, расположенными в водянистой влаге. При иритах клетки во влаге передней камеры намного превышают их количество в стекловидном теле.

4. **Опалесценция** водянистой влаги вызвана рассеянием света протеинами (эффект Tyndall), которые проникают в водянистую влагу через поврежденные сосуды радужной оболочки (рис. 10.9). При отсутствии клеток опалесценция не является показателем активности воспалительного процесса и не требует лечения. Классифицируют по степеням так же, как и при подсчете клеток в передней камере.
   - Слабая степень: впервые выявленная = +1.
   - Умеренная степень: детали радужки видны четко = +2.
   - Выраженная степень: детали радужки просматриваются нечетко = +3.

- Интенсивная степень: образование фибринозного экссудата = +4 (рис. 10.10).

5. **Узелки на радужке** являются характерной особенностью гранулематозного характера воспаления:
   а) узелки Koeppe имеют малые размеры и расположены по зрачковому краю (рис. 10.11);

Рис. 10.13
Задние синехии

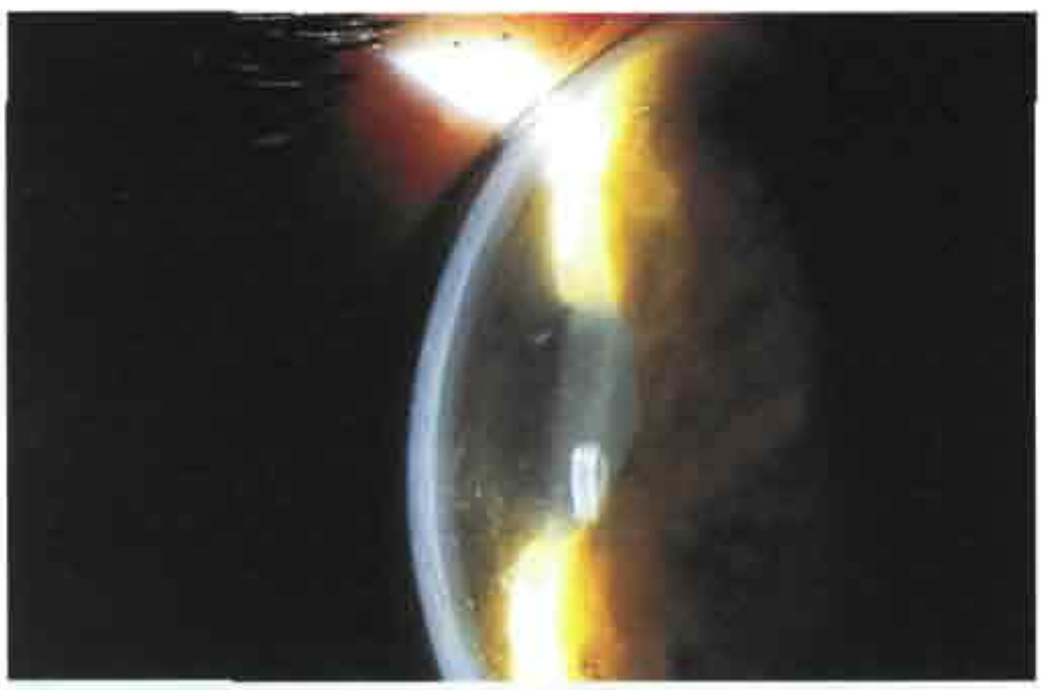


Рис. 10.14
Бомбаж радужной оболочки

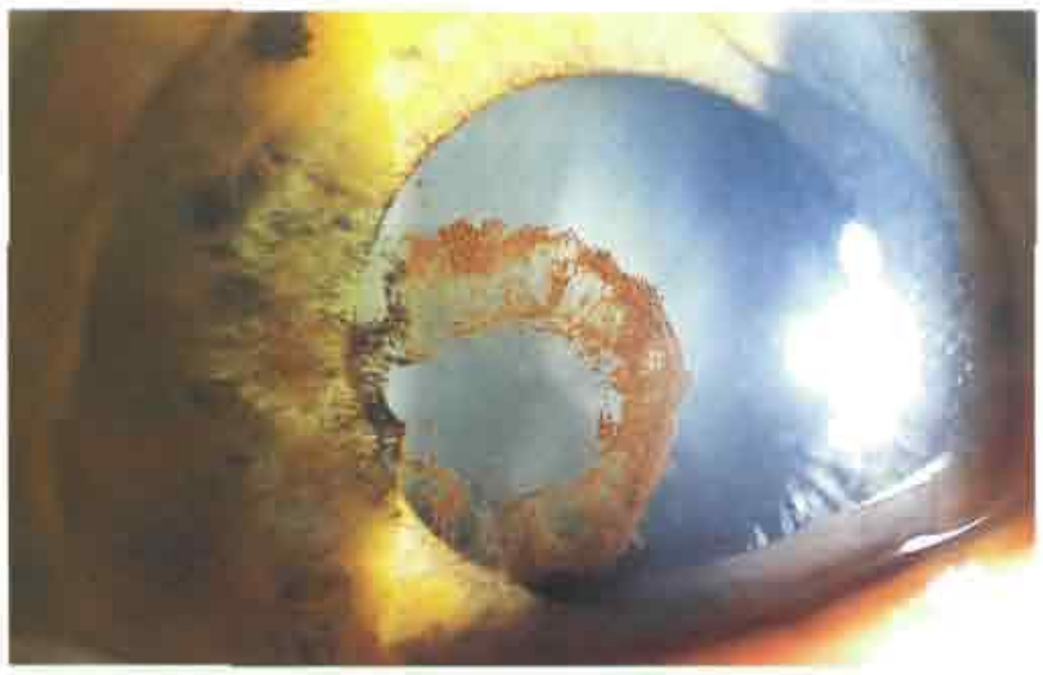


Рис. 10.15
Следы пигмента после разрыва задних синехий

   б) узелки Busacca встречаются реже и расположены ближе к периферии зрачкового края (рис. 10.12).

Осложнения

1. ***Задние синехии*** *представляют собой сращения между* радужкой и передней капсулой хрусталика. Образуются при остром переднем увеите, а также при хроническом переднем увеите умеренной и тяжелой степеней (рис. 10.13). Задние синехии, расположенные вокруг зрачкового края на 360° (seclusion pupilae), приводят к нарушению циркуляции водянистой влаги из задней камеры в переднюю, тем самым вызывая бомбаж радужной оболочки (рис. 10.14). Это, в свою очередь, способствует закрытию угла передней камеры корнем радужной оболочки и появлению вторичной офтальмогипертензии (*см.* главу 9). После разрыва задних синехий следы пигмента радужной оболочки могут остаться на передней капсуле хрусталика (рис. 10.15).
2. **Другие осложнения** хронического или рецидивирующего увеита: лентовидная кератопатия, катаракта, глаукома, макулярный отек, образование воспалительных мембран и фтизис глазного яблока.

Периферический увеит

1. **Симптомы**: «плавающие точки» и снижение остроты зрения из-за развивающегося в дальнейшем кистовидного отека макулы.
2. **Признаки**: появление клеток в стекловидном теле и передней камере. Воспалительные очаги в глазном дне отсутствуют.
3. **Осложнения**: образование кистовидного отека макулы, воспалительной мембраны, катаракты и тракционной отслойки сетчатки.

Подробнее периферический увеит будет описан далее.

Задний увеит

Симптомы

У пациентов с локализацией воспалительных очагов на периферии отмечаются жалобы на «плавающие

Рис. 10.16
Грубые помутнения стекловидного тела при заднем увеите

точки» перед глазами и затуманивание зрения. При остром хориоидите в патологический процесс вовлекается фовеальная или парамакулярная области, что является причиной потери центрального зрения. Помутнения в стекловидном теле остаются пациентом незамеченными.

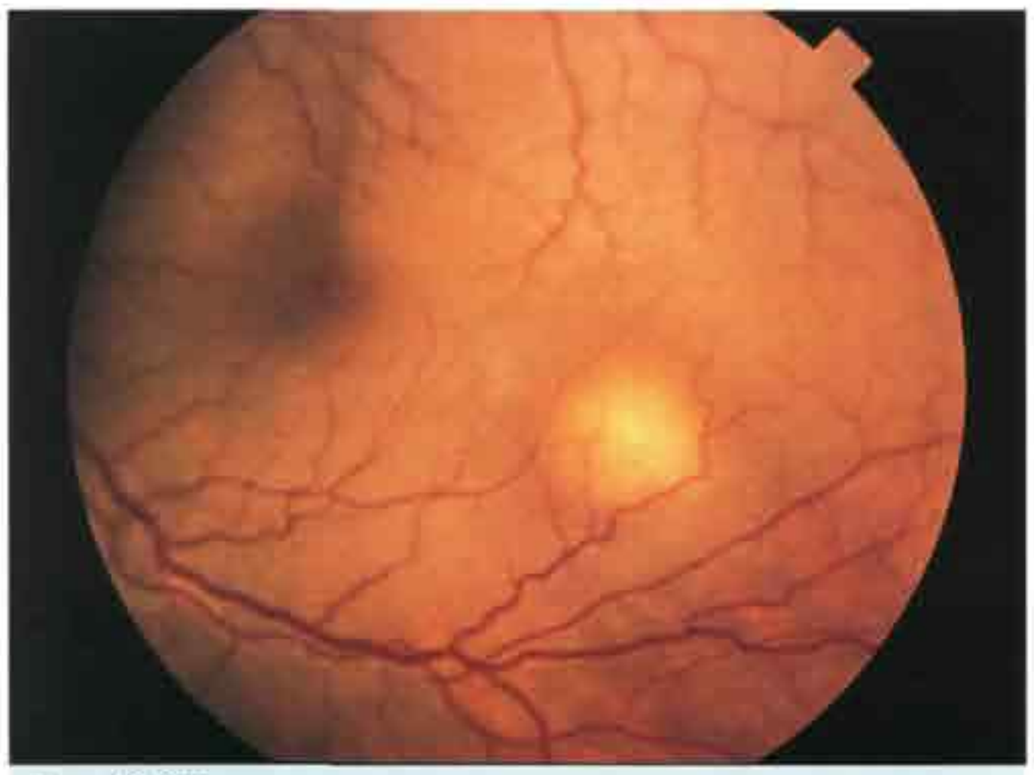


Рис. 10.17
Активный очаговый хориоидит

Рис. 10.18
Старый мультифокальный хориоидит

Признаки

1. **Витреит**. Характеризуется наличием клеток, помутнений, опалесценцией (рис. 10.16) и отслойкой стекловидного тела. Воспалительные преципитаты покрывают поверхность задней гиалоидной мембраны.
2. **Хориоидит**. Появляются глубокие, желтоватого или сероватого цвета очаги с четкими границами (рис. 10.17). При неактивном воспалительном процессе хориоретинальные атрофические очаги — белого цвета с четкими границами и пигментированными краями (рис. 10.18).
3. **Ретинит**. Сетчатка приобретает белый, облаковидный вид, сосуды визуализируются нечетко (рис. 10.19). Контур воспалительного очага — нечеткий. Трудно провести разграничивающую линию между здоровой и пораженной зонами сетчатки.
4. **Васкулит**. Наиболее часто поражаются вены сетчатки (перифлебит), реже — артерии (периартериит). Активный перифлебит характеризуется наличием полос сопровождений белого цвета по ходу сосудов сетчатки (рис. 10.20). Поражение носит очаговый характер с неравномерными выпячиваниями сосудистой стенки наружу. При некоторых случаях перифлебита происходит периваскулярная аккумуляция гранулематозной ткани, что вызывает появление картины «капающего воска» (*см.* рис. 10.29).
5. **Диффузный «Spill-over» передний увеит.** Встречается часто.

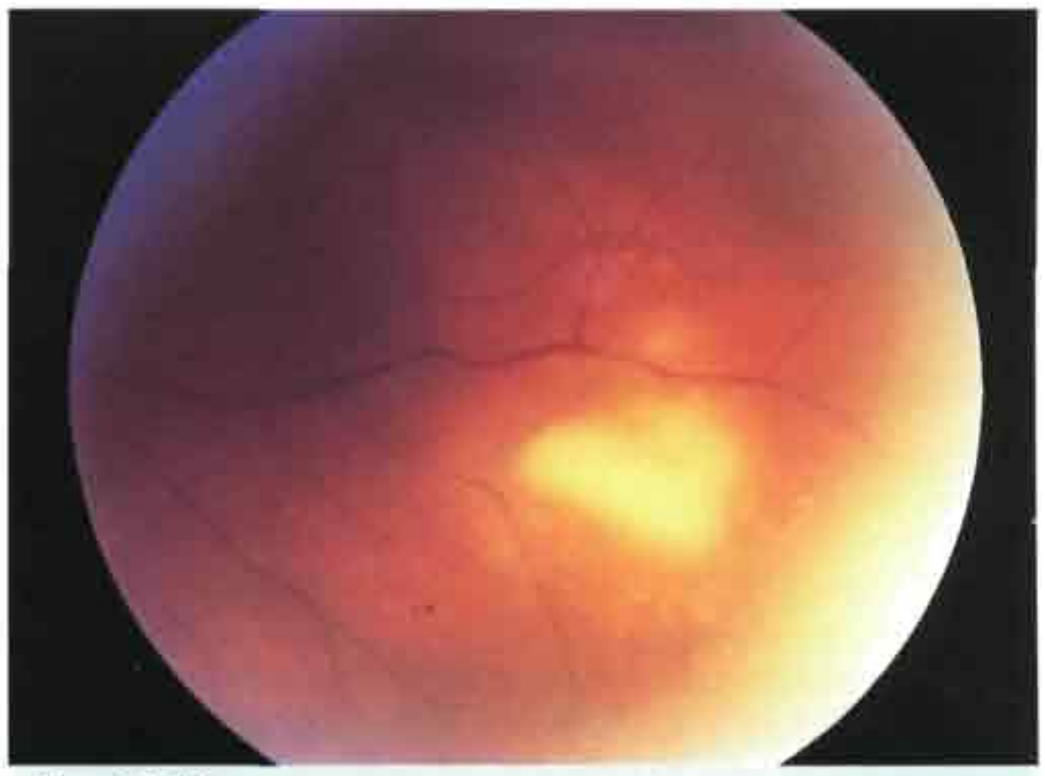


Рис. 10.19
Активный очаговый ретинит

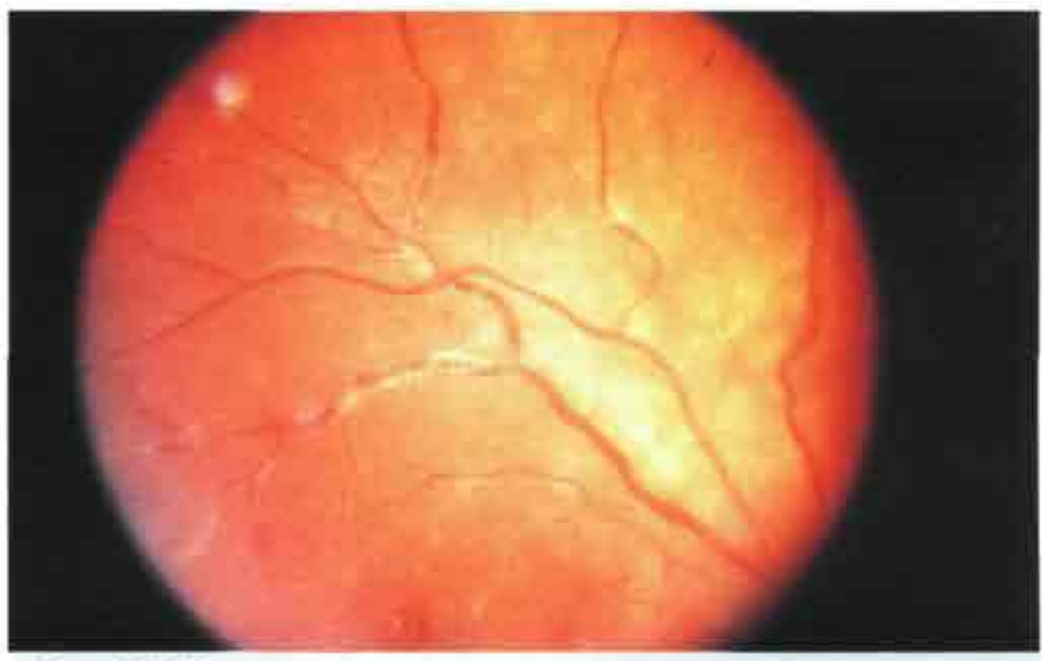


Рис. 10.20
Активный перифлебит

Осложнения

Включают вовлечение в воспалительный процесс макулы, кистовидный макулярный отек, ишемию макулы, формирование эпиретинальной мембраны, окклюзию сосудов сетчатки, неоваскуляризацию хориоидеи, отслойку сетчатки и оптическую нейропатию.

Морфологическая классификация

1. **Фокальный** — единичный воспалительный очаг (например, при токсоплазмозе).
2. **Мультифокальный** — несколько отдельных очагов (например, при хориоретинопатии Birdshot).
3. **«Географический»** — большие, сливающиеся воспалительные очаги (например, при цитомегаловирусном ретините).

Лечение

Главное при лечении увеитов — предупреждение развития осложнений, грозящих потерей зрения, и лечение заболевания, лежащего в основе патологических изменений (если возможно). Различают 3 группы лекарственных препаратов: (а) *мидриатики*, (б) *стероиды*, (в) *системные иммуносупрессивные препараты*. Для лечения увеитов инфекционной этиологии используют также противомикробные и противовирусные препараты.

Мидриатики

Препараты

1. **Короткого действия**
   - Тропикамид (0,5% и 1%), продолжительность действия до 6 ч.
   - Циклопентол (0,5% и 1%), продолжительность действия до 24 ч.
   - Фенилефрин (2,5% и 10%), продолжительность действия до 3 ч, но без циклоплегического эффекта.
2. **Продолжительного действия**: атропин 1% обладает сильным циклоплегическим и мидриатическим эффектом, продолжительность действия — около 2 нед.

Показания к применению

1. **Для снятия неприятных ощущений**, устранения спазма цилиарной мышцы и сфинктера используют атропин, но не рекомендуется применять его более 1–2 нед. При появлении признаков ослабления воспалительного процесса необходимо заменить данный препарат на мидриатик короткого действия, например тропикамид или циклопентолат.
2. **Для предупреждения образования задних синехий** используют мидриатики короткого действия. При хронических передних увеитах и умеренной выраженности воспалительного процесса их инстиллируют однократно на ночь во избежание нарушения аккомодации. Тем не менее, задние синехии могут сформироваться и при длительно широком зрачке. У детей длительная атропинизация может вызвать развитие амблиопии.
3. **Для разрыва сформировавшихся синехий** применяют интенсивное закапывание мидриатиков (атропин, фенилефрин) или их субконъюнктивальные инъекции (адреналин, атропин и прокаин).

Стероиды

Стероиды являются главным компонентом лечения. Варианты назначения: (а) *местно*, в виде капель или мазей, (б) *парабульбарные инъекции*, (в) *интравитреальные инъекции*, (г) *системно*. Вначале, независимо от способа введения, стероиды назначают в высоких дозах с последующим постепенным ее уменьшением в зависимости от активности воспалительного процесса.

Местное применение

Назначают стероиды местно при передних увеитах, т.к. их терапевтическая концентрация образуется впереди хрусталика. Предпочтительнее использовать сильные стероидные препараты, такие как дексаметазон, бетаметазон и преднизолон, в отличие от флюорометолона. Растворы лекарственных веществ проникают через роговицу лучше, чем суспензии или мази. Тем не менее, мазь можно закладывать на ночь. Частота инстилляций глазных капель зависит от тяжести воспалительного процесса и может варьировать от 1 капли каждые 5 мин до 1 капли 1 раз в день.

1. **Лечение острого переднего увеита** зависит от тяжести воспалительного процесса. Вначале лечение проводят каждые 15 мин в течение нескольких часов, а затем дозу постепенно уменьшают до 4 раз в день в течение нескольких дней. Если активность воспалительного процесса стихает, частоту инстилляций уменьшают до 1 капли в неделю и прекращают закапывать через 5–6 нед. С целью растворения фибринозного экссудата и предупреждения развития в последующем глаукомы при зрачковом блоке в переднюю камеру при помощи иглы вводят тканевый активатор плазминогена (12,5 мкг в 0,1 мл).
2. **Лечение хронического переднего увеита** достаточно сложное из-за существования воспалительного процесса в течение нескольких месяцев, а иногда и лет. При обострении процесса (клеток во влаге передней камеры +4) лечение проводят как при остром переднем увеите. При затихании процесса (клеток во влаге до +1) количество инстилляций уменьшают до 1 капли в месяц с последующей отменой.

> *NB:* После прекращения лечения пациент должен быть обследован в течение нескольких дней для подтверждения отсутствия признаков возвратного увеита.

3. **Осложнения**
   а) глаукома (*см.* главу 9);
   б) катаракта, вызванная применением стероидных

препаратов как местно, так и системно. Риск развития катаракты зависит от дозы и режима приема препарата;

*в) **осложнения со стороны роговицы*** встречаются нечасто, включают вторичную бактериальную или грибковую инфекции, кератит, вызванный вирусом простого герпеса, расплавление роговицы, что обусловлено ингибированием синтеза коллагена;

*г) **системные осложнения***, вызванные длительным приемом препаратов, часто встречаются у детей.

Парабульбарные инъекции

1. Преимущества над местным применением

- Способствуют достижению терапевтической концентрации позади хрусталика.
- Водные растворы препаратов не способны проникать через роговицу при местном применении, но проникают трансскларально при парабульбарных инъекциях.
- Длительный эффект достигается при введении таких препаратов, как триамцинолон ацетонид (кеналог) или метилпреднизолон ацетат (депомедрон).

2. Показания к применению

- Острый передний увеит тяжелой степени, особенно у пациентов с анкилозирующим спондилоартритом, с наличием фибринозного экссудата в передней камере или гипопиона (*см.* рис. 10.8).
- Как дополнительное средство при лечении хронического переднего увеита, при отсутствии положительной динамики от местной и системной терапии.
- Периферический увеит.
- Отсутствие согласия пациента на применение местной или системной терапии.
- Хирургическое вмешательство при увеите.

3. Конъюнктивальная анестезия

Рис. 10.21 Задняя субтеноновая инъекция стероидного препарата (предоставлено V. Tanner)

а) инстиляция местного анестетика, например аметокаина, каждую минуту с интервалом в 5 мин;

б) маленький ватный шарик, пропитанный раствором аметокаина или другого вещества, помещают в конъюнктивальный мешок на стороне инъекции с экспозицией в 5 мин.

4. Передняя субтеноновая инъекция

а) в шприц объемом 2 мл набирают 1 мл стероидного препарата, устанавливают иглу длиной 10 мм;

б) пациента просят смотреть в сторону, противоположную месту инъекции (чаще — вверх);

в) анатомическим пинцетом захватывают и приподнимают конъюнктиву с теноновой капсулой;

г) на некотором расстоянии от глазного яблока вкалывают иглу через конъюнктиву и теноновую капсулу в точке их захвата;

д) медленно вводят 0,5 мл препарата.

5. Задняя субтеноновая инъекция

а) в шприц объемом 2 мл набирают 1,5 мл стероидного препарата, устанавливают иглу длиной 16 мм;

б) пациента просят смотреть в сторону, противоположную месту инъекции: наиболее часто — к носу, если инъекцию производят в верхневисочный квадрант;

в) прокол бульбарной конъюнктивы производят в непосредственной близости от глазного яблока, иглу направляют в сторону свода орбиты (рис. 10.21);

г) медленно продвигают иглу кзади, держа ее как можно ближе к глазному яблоку. Для предупреждения повреждения глазного яблока совершают легкие прерывистые движения иглой и наблюдают за областью лимба: смещение области лимба свидетельствует о перфорации склеры!

д) при невозможности дальнейшего продвижения иглы нужно слегка потянуть на себя поршень и, если в шприце отсутствует кровь, ввести 1 мл препарата. Если игла оказалась далеко от глазного яблока, может не произойти достаточной абсорбции стероидного вещества через склеру.

NB: В качестве альтернативного метода разрезают конъюнктиву и теноновую капсулу и вводят препарат при помощи слепой субтеноновой или слезной канюли.

Интравитреальная инъекция

Интравитреальное введение стероидного препарата триамцинолон ацетонида (2 мг в 0,05 мл) продолжают изучать. Препарат был успешно использован для лечения кистовидного макулярного отека при хроническом увеите.

Системная терапия

1. Препараты

*а) **внутрь*** преднизолон 5 мг. Пациентам с повышенной кислотностью желудочного сока назначают таблетки, покрытые оболочкой;

*б) **инъекции*** адренокортикотропного гормона назначают пациентам, если нет эффекта от приема препарата внутрь.

2. Показания к применению
- Стойкий передний увеит, резистентный к местной терапии, в том числе инъекционной.
- Периферический увеит, резистентный к проведению задней субтеноновой инъекции.
- Определенные виды заднего увеита или панувеита, особенно с тяжелым двухсторонним поражением.

3. Общие правила назначения препаратов
- Начинают с больших доз препарата, постепенно их снижая.
- Рекомендуемая начальная доза преднизолона — 1 мг на кг массы тела, прием дозы 1 раз утром.
- При снижении активности воспалительного процесса дозу препарата постепенно уменьшают через несколько недель.
- При назначении препарата на срок менее 2 нед нет необходимости в постепенном снижении дозы.

4. Побочные эффекты зависят от длительности приема препарата:

а) ***кратковременная*** терапия может привести к диспепсическим и психическим расстройствам, нарушению электролитного баланса, асептическому некрозу кожи головы и бедер. Иногда развивается гиперосмолярная гипергликемическая кома;

б) ***длительная*** терапия приводит к развитию кушингоидного статуса (*см.* главу 20), остеопороза, отставанию в росте у детей, обострению таких заболеваний, как туберкулез, диабет, миопатия, а также появлению катаракты.

Иммуносупрессивные препараты

Иммуносупрессивные препараты подразделяют на: (а) *антиметаболические (цитотоксические)*, (б) *ингибиторы Т-клеток*.

Показания к применению

1. Увеиты с угрозой потери зрения, двухсторонние, неинфекционной этиологии, с частыми обострениями, при отсутствии эффекта от стероидной терапии.

2. Выраженные побочные действия из-за применения стероидных препаратов. При первичном назначении правильно подобранной дозы иммуносупрессивного препарата длительность приема составляет 6–24 мес. Затем постепенно снижают дозу и отменяют в течение последующих 3–12 мес. Однако некоторым пациентам необходим более длительный прием препарата при контроле активности воспалительного процесса.

Антиметаболические средства

1. Азатиоприн

а) ***показания:*** болезнь Бехчета;

б) ***доза:*** 1–3 мг на 1 кг массы тела (таблетки по 50 мг) утром или дозу подбирают индивидуально;

в) ***побочные эффекты:*** подавление роста костей, гастроинтестинальные и гепатотоксические осложнения;

г) ***контроль:*** общий анализ крови каждые 4–6 мес и определение печеночных функций каждые 12 нед.

2. Метотрексат

а) ***показания:*** группа хронических увеитов неинфекционной этиологии, устойчивых к проводимой стероидной терапии;

б) ***доза:*** 7,5–25 мг 1 раз в неделю;

в) ***побочные эффекты:*** подавление роста костей, гепатотоксические проявления, пневмония. При приеме препарата в малых дозах встречаются редко, чаще наблюдаются гастроинтестинальные расстройства;

г) ***контроль:*** полный анализ крови и исследование функции печени каждые 1–2 мес.

3. Микофенолат мофетил

а) ***показания:*** полностью не изучены. Предполагается использовать в качестве альтернативного средства;

б) ***доза:*** 1 г 2 раза в день;

в) ***побочные эффекты:*** гастроинтестинальные нарушения и подавление роста костей;

г) ***контроль:*** общий анализ крови сначала еженедельно в течение 4 нед, затем — реже.

Ингибиторы Т-клеток

1. Циклоспорин

а) ***показания:*** болезнь Бехчета, периферический увеит, синдром Vogt–Koyanagi–Harada, хориоретинит Birdshot, симпатическая офтальмия, васкулиты сетчатки;

б) ***доза:*** 2–5 мг на 1 кг массы тела 1 раз в 2 приема;

в) ***побочные эффекты:*** гипертензия, гирсутизм, гиперплазия слизистой оболочки десны, нефро- и гепатотоксические нарушения;

г) ***контроль:*** измерение артериального давления, общий анализ крови и определение функций печени и почек.

2. Такролимус (FK 506)

а) ***показания:*** полностью не изучены. Используют в качестве альтернативного средства к циклоспоринам при отсутствии положительного эффекта от их применения или развитии выраженных побочных действий;

б) ***доза:*** 0,05–0,15 мг на 1 кг массы тела 1 раз в день;

в) ***побочные эффекты:*** нефротоксическое и гастроинтестинальные нарушения, гипергликемия, неврологические расстройства;

г) ***контроль:*** проведение мониторинга артериального давления, функций почек, определение глюкозы в крови еженедельно, затем — реже.

Увеиты при спондилоартропатии

Анкилозирующий спондилит

При анкилозирующем спондилите в патологический процесс первично вовлекаются тазобедренные суставы и крестцово-подвздошное сочленение позвоночника. Около 90% пациентов — ассоциированные с HLA-B27,

Рис. 10.22
Кератит при синдроме Reiter

у части из них обнаруживаются воспалительные заболевания пищеварительной системы (энтеропатический артрит) (*см.* главу 20).

Острый передний увеит диагностируют у 30% больных с анкилозирующим спондилитом, из них 1/3 — мужчины. Поражение обоих глаз одновременно встречается редко, второй глаз поражается через некоторое время. При тяжелой степени увеита в передней камере может обнаружиться фибринозный экссудат. Нет никакой зависимости между активностью и степенью тяжести увеита и поражением суставов. Несмотря на частое обострение увеита, прогноз по зрению остается хорошим. Осложнения, угрожающие потерей зрения, наблюдаются редко. У пациентов с частыми обострениями увеита заболевание может принимать хронический характер.

Синдром Reiter

Синдром Reiter характеризуется наличием периферического артрита с длительностью заболевания более 1 мес, протекающего с уретритом и/или цервицитом. Около 70% пациентов являются гистосовместимыми с HLA-B27 и у 60% синдром Reiter протекает совместно с сакроилеитом (*см.* главу 20).

1. **Острый передний увеит** встречается у 20% пациентов.
2. **Двухсторонний слизисто-гнойный конъюнктивит** является наиболее частым первичным проявлением заболевания. Возникает через 2 нед после уретрита и предшествует развитию артрита. Конъюнктивит проходит самостоятельно через 7–10 дней без лечения. Посев на выявление возбудителя отрицателен.
3. **Точечный эпителиальный кератит** с субэпителиальными инфильтратами может протекать изолированно или сочетаться с конъюнктивитом (рис. 10.22).

Псориатический артрит

У 7% людей с диагнозом псориаз происходит поражение суставов, что ассоциировано с гистосовместимостью с HLA-B27 и HLA-B17 (*см.* главу 20).

1. **Передний увеит** (острый или хронический) встречается нечасто.
2. **Конъюнктивит** встречается у некоторых пациентов.
3. **Кератит** с образованием краевых роговичных инфильтратов наблюдают при остром увеите.
4. **Синдром Sjögren (вторичный)** обнаруживается редко.

Увеиты при ювенильном артрите

Ювенильный идиопатический артрит

Ювенильный идиопатический артрит встречается нечасто, развивается в течение 6 мес преимущественно у детей до 16 лет. Характеризуется наличием серонегативной реакции к IgM-ревматоидному фактору. По характеру активности процесса и степени поражения суставов в первые 6 мес различают следующие типы: (а) *моноартрит*, (б) *олигоартрит*, (в) *полиартрит* (*см.* главу 20). Характерным для поражения глаз является развитие хронического увеита. Увеит не развивается у пациентов с полиартритом и олигоартритом. Наиболее часто (в 20% случаев) увеит развивается у детей с моноартритом, у которых наблюдают серопозитивные реакции к антинуклеарным антителам и ассоциированные с HLA-DR5.

> *NB:* ЮИА не является синонимом ювенильного ревматоидного артрита; последний представляет собой юношескую форму ревматоидного артрита, и развитие увеита для него не характерно.

Клинические особенности

Увеит хронический, негранулематозный, в 70% случаев — двухсторонний. Не ранее чем через год возникает увеит на втором глазу при первичном одностороннем поражении. При двухстороннем увеите тяжесть воспалительного процесса обычно одинакова.

1. **Течение** чаще бессимптомное; диагностируется при биомикроскопии. Даже при обострении процесса

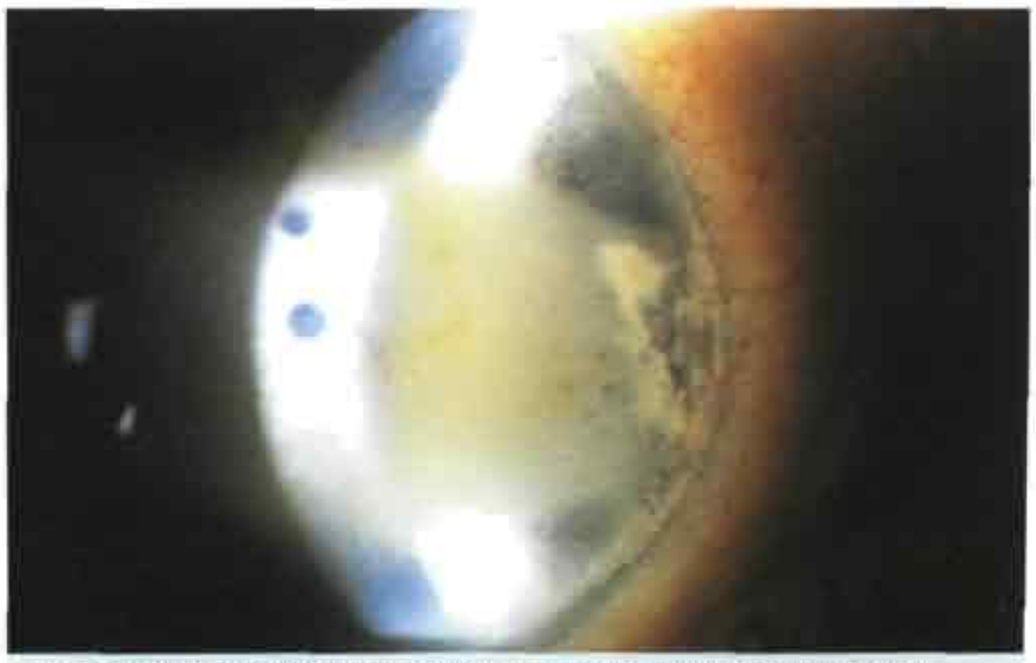


Рис. 10.23 Лентовидная кератопатия при хроническом переднем увеите, вызванном ювенильным идиопатическим артритом

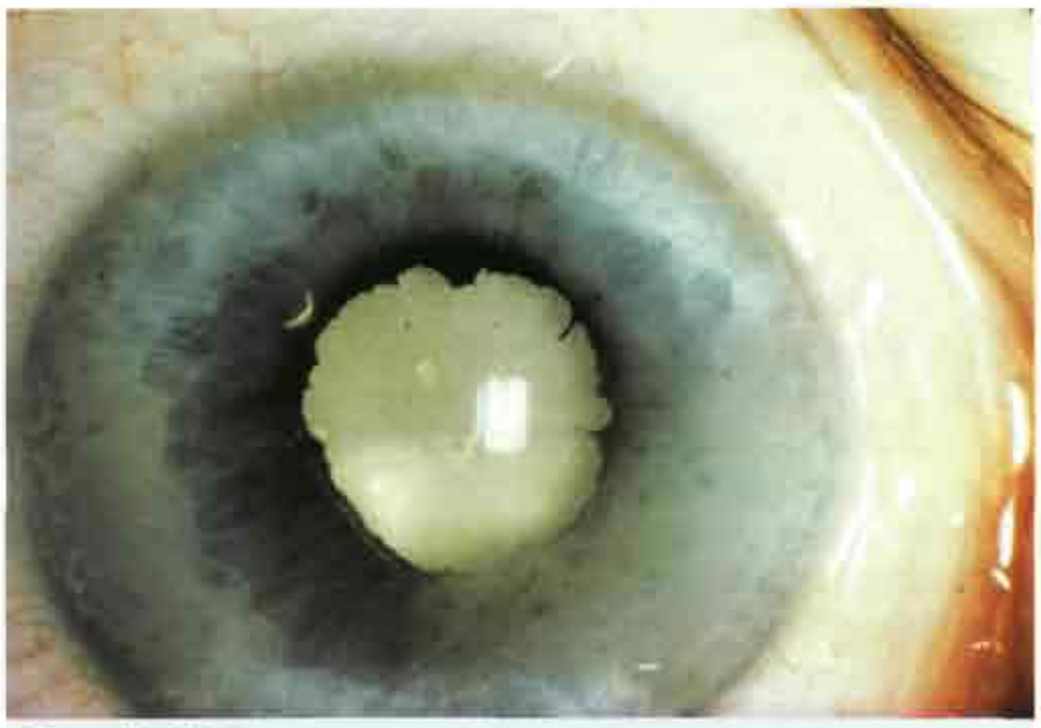


Рис. 10.24 Лентовидная кератопатия и катаракта при хроническом переднем увеите, вызванном ювенильным идиопатическим артритом

(клеток во влаге передней камеры до +4) пациенты не предъявляют никаких жалоб, лишь в некоторых случаях отмечают увеличение «плавающих точек» перед глазами.

2. **Признаки**
   - При тяжелой форме увеита инъекция сосудов отсутствует.
   - РП мелкие или средние.
   - При обострении увеита весь эндотелий как будто покрыт пылью, гипопион в передней камере не образуется.
   - Задние синехии образуются при длительно существующем увеите.
3. **Прогноз**
   - В 10% случаев увеит протекает со слабой степенью тяжести (клеток во влаге передней камеры не более +1) длительностью менее 12 мес.
   - В 15% случаев первичная атака длится менее 4 мес, тяжесть воспалительного процесса составляет от умеренно выраженной до интенсивной.
   - В 50% случаев развиваются тяжелые формы увеита, продолжающиеся более 4 мес.
   - В 25% случаев развивается очень тяжелая форма увеита, продолжающаяся несколько лет. У таких пациентов в 40% случаев развивается лентовидная кератопатия (рис. 10.23), в 30% — катаракта (рис. 10.24) и в 15% — вторичная глаукома.

Лечение

При лечении применяют стероиды; при обострении процесса необходимо производить более частые инстилляции препарата. Если отсутствует эффект от местной терапии, назначают препарат в виде парабульбарных инъекций. При устойчивости к стероидным препаратам *наблюдается эффект от приема малых доз метотрексата.*

Скрининг

С целью своевременной диагностики воспалительного процесса необходимо осуществлять динамическое наблюдение, особенно у детей, перенесших первое обострение артрита менее 7 лет назад. Частота биомикроскопического исследования определяется на основании различных факторов риска.

- Системное проявление — не требуется.
- Моноартрит — каждые 9 мес.
- Моноартрит+ (АНА) — каждые 6 мес.
- Олигоартрит — каждые 4 мес.
- Олигоартрит+ (АНА) — каждые 3 мес.

Другие ювенильные артриты и увеиты

1. **Ювенильный анкилозирующий спондилит** встречается нечасто и преимущественно наблюдается у мальчиков в возрасте 10 лет. В отличие от взрослых для детей свойственно поражение периферических суставов, но, как и у взрослых, встречается возвратный острый передний увеит.
2. **Ювенильный синдром Reiter** наблюдается редко и чаще развивается после перенесенной дизентерии.
3. **Ювенильный псориатический артрит** встречается редко, но часто протекает совместно с хроническим передним увеитом.
4. **Саркоидоз** редко встречается у детей и сочетается с артропатией и передним увеитом.
5. **Хронический детский кожно-неврологический и суставной синдром** (CINCA/NOMID) является редким идиопатическим заболеванием, характеризующимся наличием кожной сыпи, артропатией и поражением центральной нервной системы. У 50% детей развивается возвратный передний увеит.
6. **Болезнь Lyme** (*см.* главу 20).

Увеиты при воспалительных заболеваниях пищеварительного тракта

Язвенный колит

Язвенный колит — идиопатическое, хроническое, рецидивирующее заболевание с поражением прямой и ободочной кишок (*см.* главу 20).

1. **Острый передний увеит** наблюдается у 5% пациентов и связан с обострением колита. Эти увеиты часто встречаются у пациентов с анкилозирующим спондилитом.
2. **Другие проявления** болезни: образование периферических роговичных инфильтратов, конъюнктивит и папиллит.

Болезнь Крона

Болезнь Крона — идиопатическое, хроническое, рецидивирующее заболевание с поражением илеоцекальной области (*см.* главу 20).

1. **Острый передний увеит** встречается у 3% пациентов.

2. **Другие проявления** болезни (конъюнктивит, эписклерит, появление периферических роговичных инфильтратов и перифлебитов сетчатки) встречаются редко.

Болезнь Whipple

Болезнь Whipple — редкое полисистемное заболевание бактериальной этиологии с развитием кишечной мальабсорбции и стеаторреи.

1. **Увеиты** в виде хронического иридоциклита, витреита и ретинита встречаются редко.
2. **Другие проявления**: ретробульбарный неврит и нейроофтальмические нарушения.

Увеиты при нефрите

Тубулоинтерстициальный нефрит

Тубулоинтерстициальный нефрит и увеит (TINU) — это реакция гиперчувствительности, часто возникающая при приеме лекарственных препаратов, таких как антибиотики или НПВС. Чаще болеют женщины и дети. Поражение почек предшествуют появлению увеита.

1. **Проявляется** общими симптомами: протеинурией, анемией, гипертензией, неолигоурическимии почечными нарушениями. Эффективно лечение системными стероидными препаратами. Состояние улучшается в течение нескольких месяцев.
2. **Передний увеит** (часто двухсторонний) переходит в хроническую форму и резистентен к стероидной терапии. Положительный эффект достигается при лечении иммуносупрессивными препаратами.

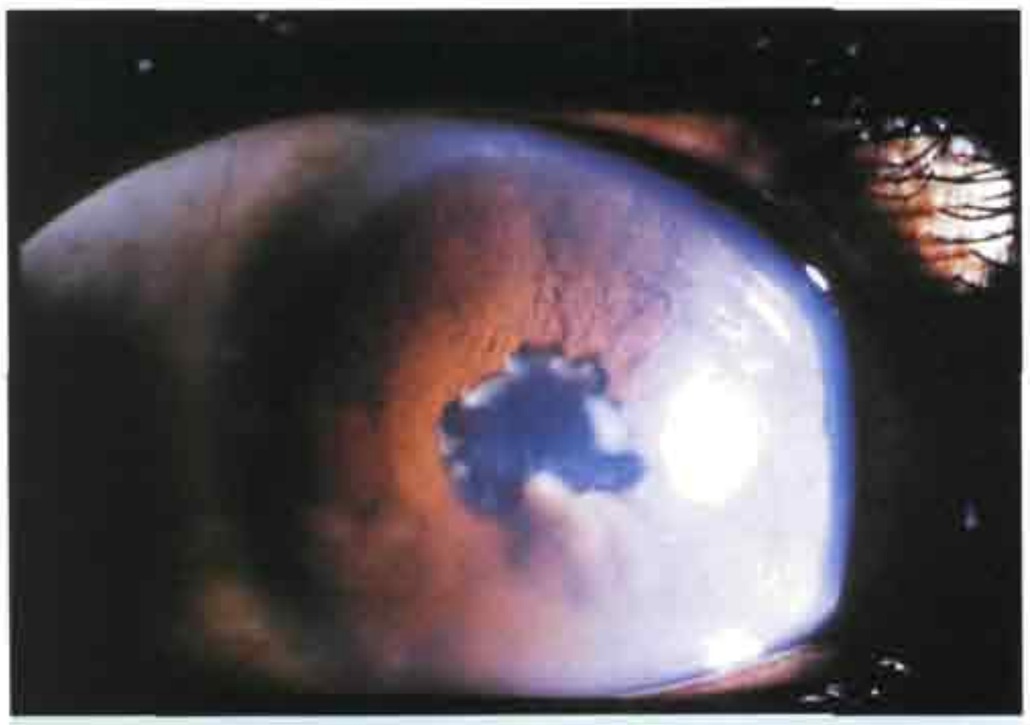


Рис. 10.25 Узелки на радужной оболочке при саркоидозном гранулематозном переднем увеите

IgA-гломерулонефрит

IgA-гломерулонефрит — это заболевание почек, IgA обнаруживают в клубочковом аппарате почек.

1. **Проявляется**, в основном, в 3–5 декадах жизни макроскопической гематурией, часто после перенесенной инфекции верхних дыхательных путей.
2. **Глазные поражения** встречаются редко; развивается передний увеит, кератоконъюнктивит и склерит.

Увеиты при неинфекционных полисистемных заболеваниях

Саркоидоз

Саркоидоз — идиопатическое, гранулематозное заболевание, с частым поражением глаз (*см.* главу 20). Увеит развивается независимо от активности и тяжести основного заболевания, чаще предшествует ему или возникает через 1 год после развития саркоидоза.

Рис. 10.26 Помутнения в виде «снежных хлопьев» *при саркоидозном периферическом увеите*

Рис. 10.27 Саркоидозный перифлебит слабой степени *(предоставлено P. Morse)*

Рис. 10.28
Саркоидозный перифлебит тяжелой степени

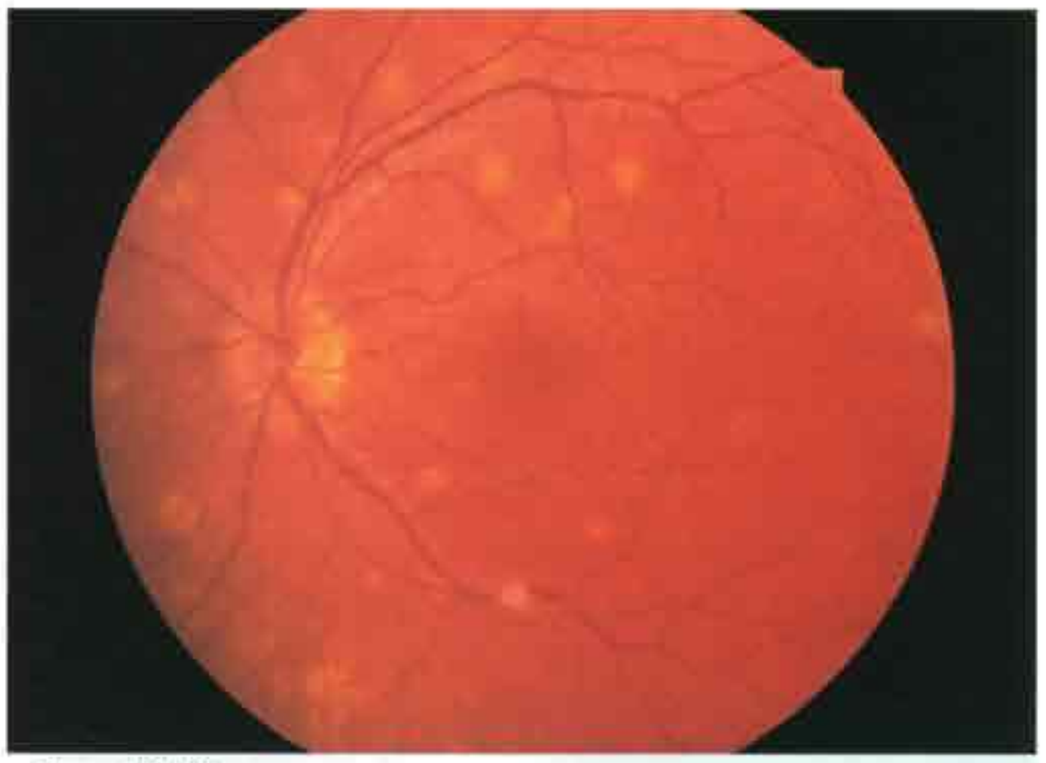


Рис. 10.30
Мелкие саркоидные гранулемы хориоидеи

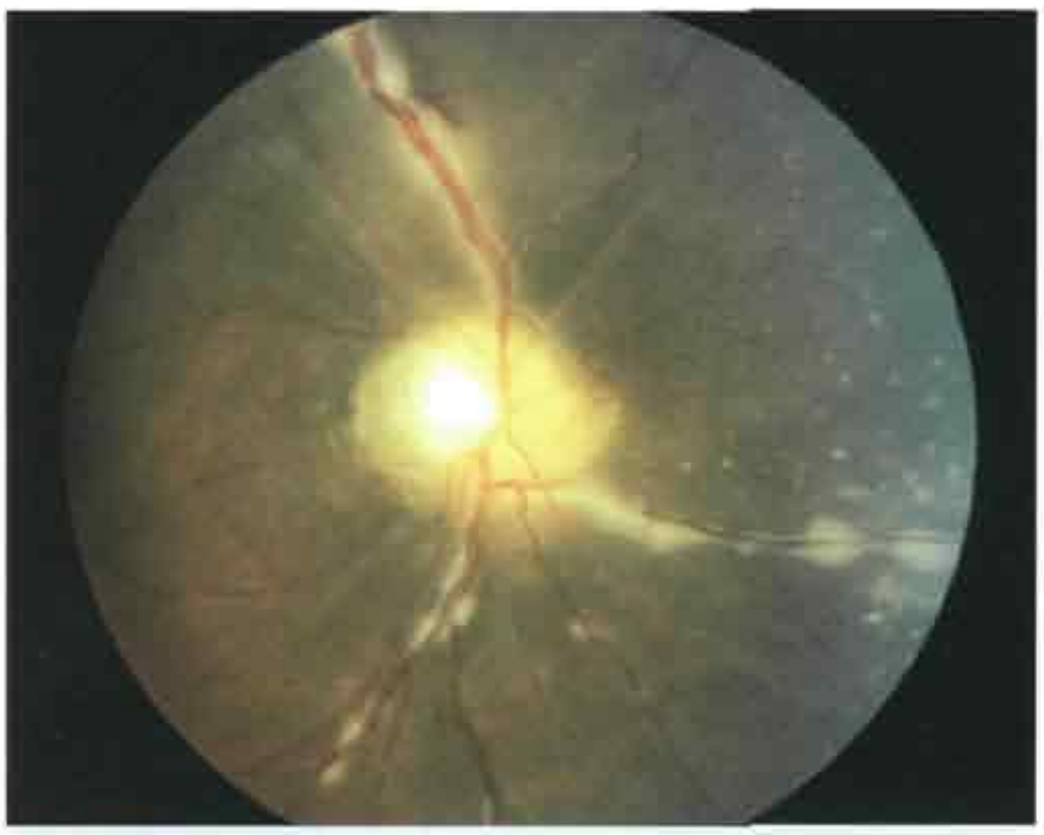


Рис. 10.29
Картина «капающего воска» при саркоидозном перифлебите (предоставлено P. Morse)

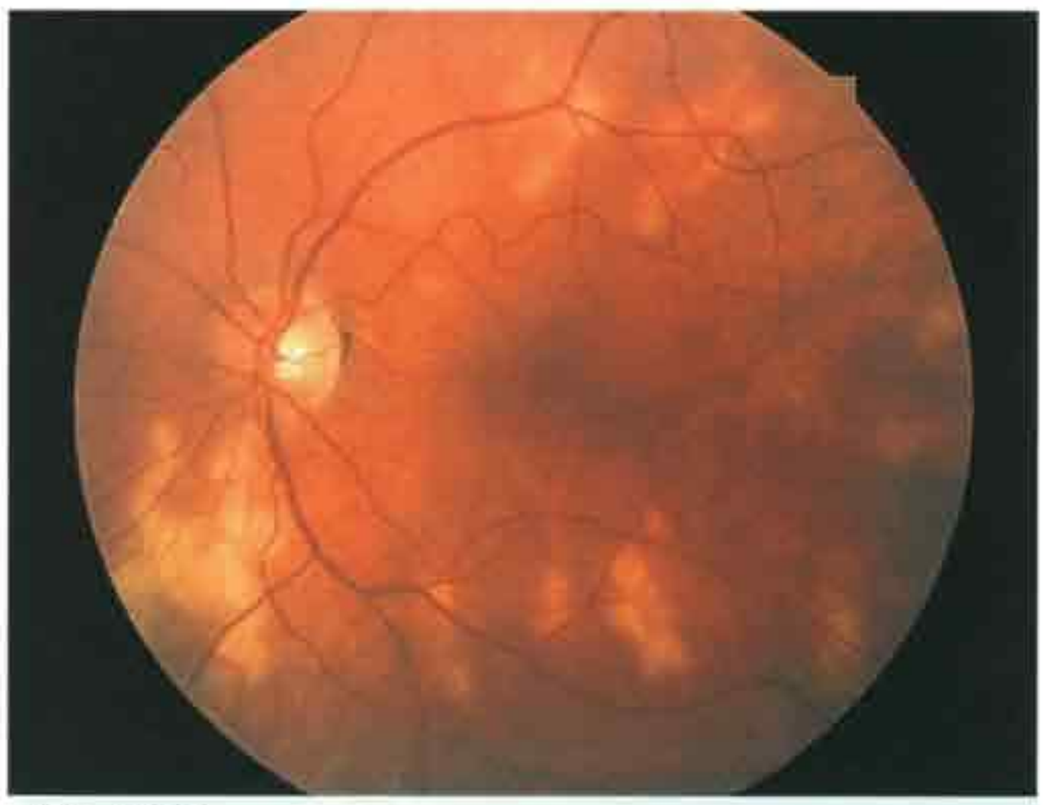


Рис. 10.31
Сливающиеся саркоидные инфильтраты хориоидеи

Передний увеит

1. **Острый** передний увеит развивается у пациентов с обострением саркоидоза. Положительный эффект достигается при назначении местной терапии.
2. **Хронический гранулематозный** передний увеит встречается у пожилых пациентов с легочным саркоидозом и характеризуется появлением жирных роговичных преципитатов и узелков на радужке (рис. 10.25). Тяжелое и длительное течение увеита приводит к развитию вторичной катаракты, глаукомы, лентовидной кератопатии и кистовидному отеку макулы. Показано применение стероидной терапии в виде инъекций и системно.

Периферический увеит

Встречается относительно редко, характеризуется образованием клеток в стекловидном теле и помутнений в виде «снежных хлопьев» (рис. 10.26). Показано применение стероидов в виде задней субтеноновой инъекции. Саркоидоз не всегда проявляется системно, это необходимо учитывать у пациентов с предполагаемым диагнозом идиопатического периферического увеита.

Задний увеит

У 25% пациентов с диагнозом саркоидоза происходит поражение заднего сегмента глаза.

1. **Ретинальные перифлебиты** — от средней степени тяжести (рис. 10.27) до тяжелой (рис. 10.28). Иногда тяжелые формы перифлебитов могут сочетаться с появлением перивенозных экссудатов в виде «капающего воска» (рис. 10.29) и развитием окклюзии одной из ветвей вен сетчатки. Острые повреждения проходят спонтанно или под действием стероидных препаратов, но сосудистые изменения остаются постоянными.
2. **Гранулема хориоидеи** встречается редко и имеет разнообразные проявления:

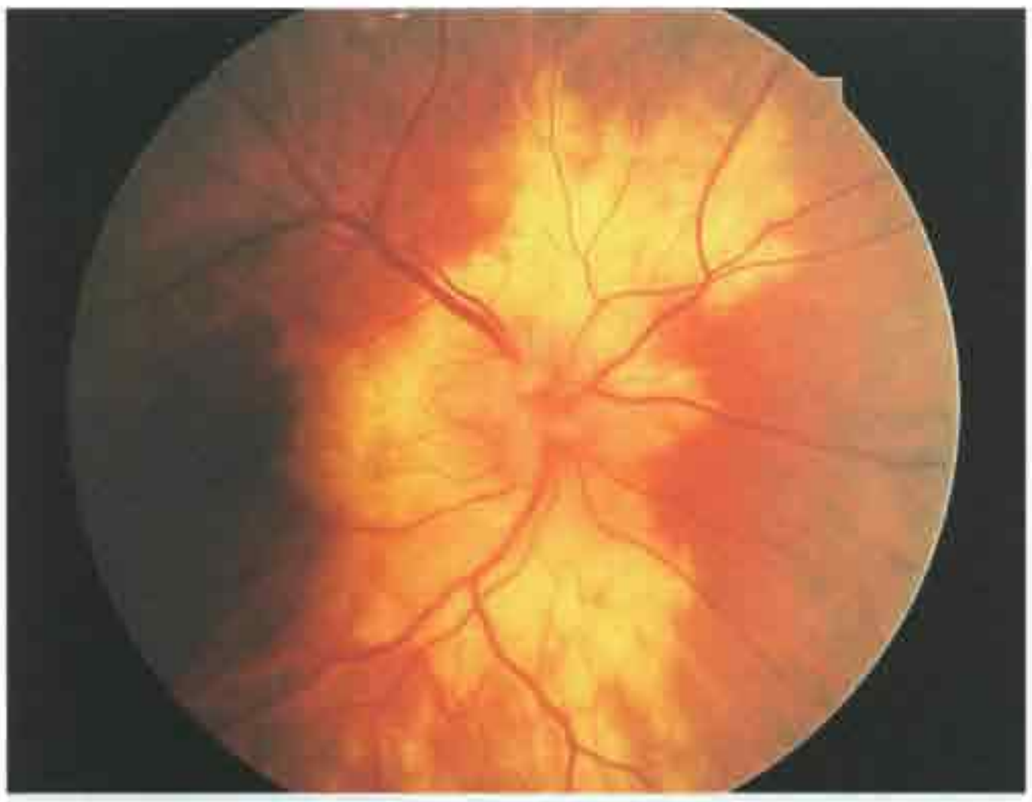


Рис. 10.32
Сливающиеся парапапиллярные саркоидные гранулематозные инфильтраты хориоидеи

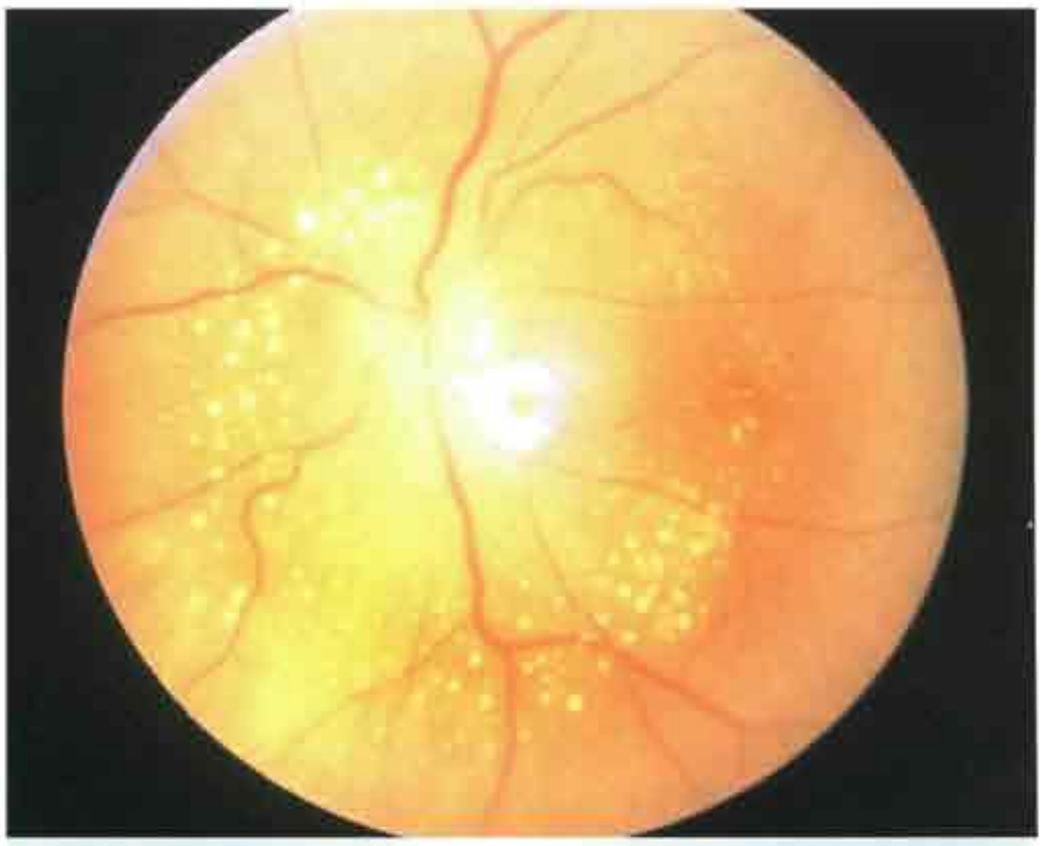


Рис. 10.34
Множественные саркоидные гранулемы сетчатки

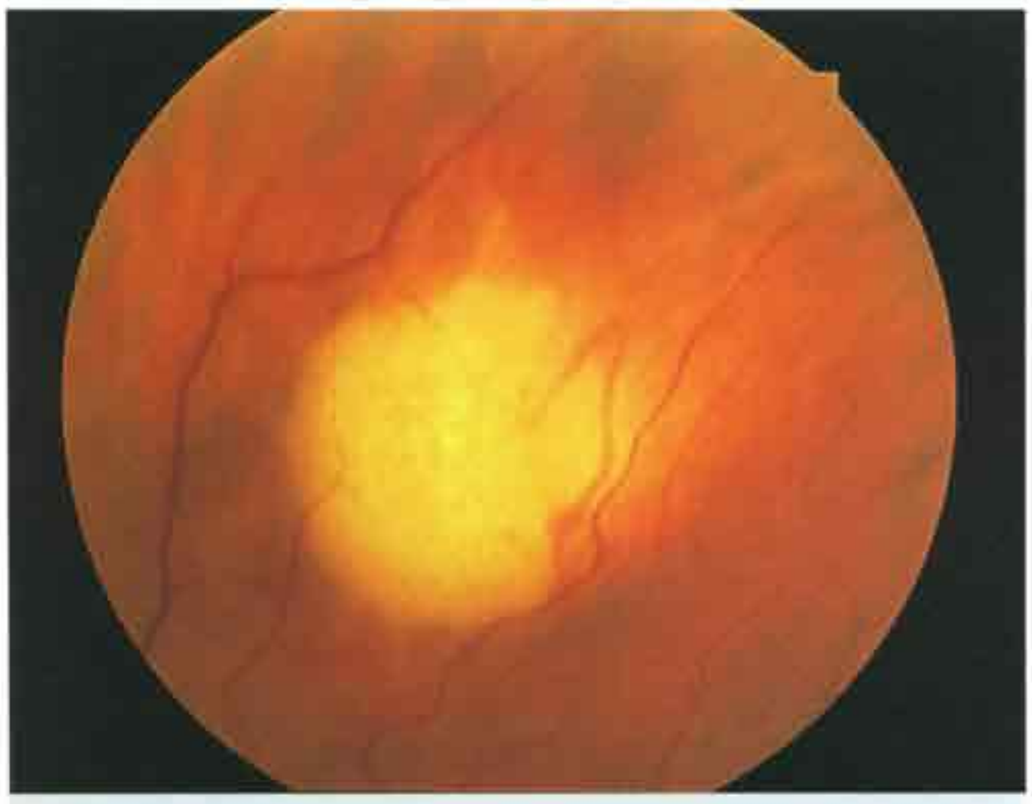


Рис. 10.33
Большая единичная саркоидная гранулема хориоидеи

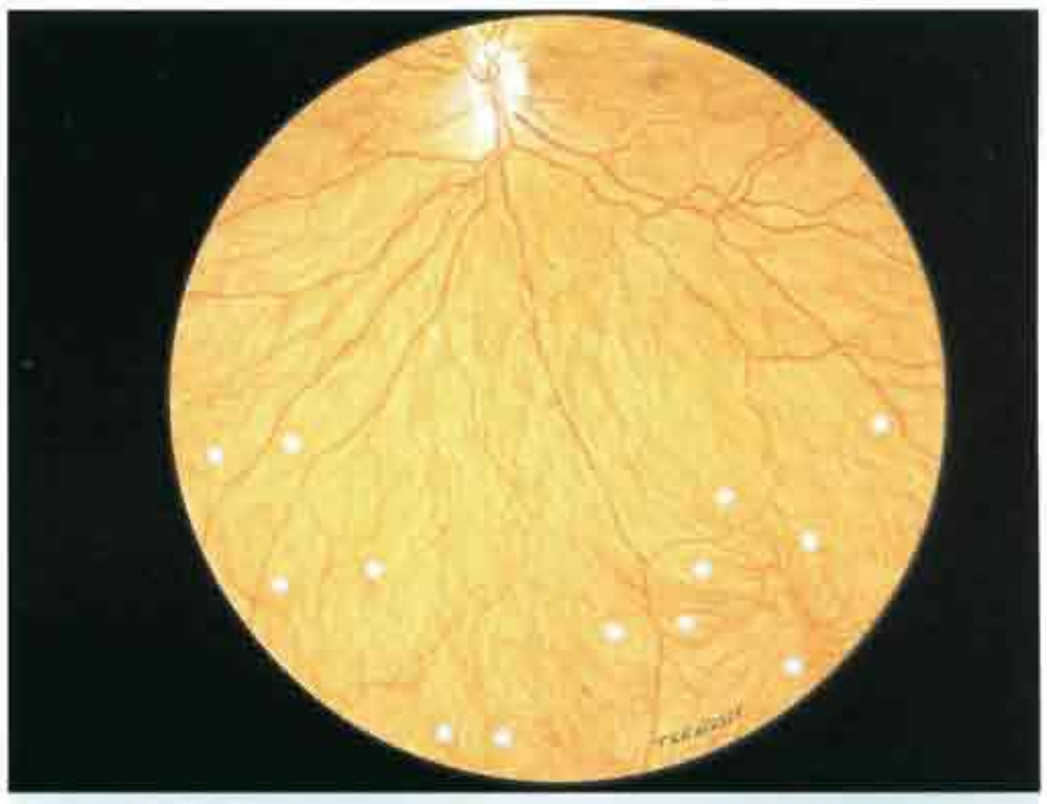


Рис. 10.35 Множественные преретинальные саркоидные гранулемы (признак Landers)

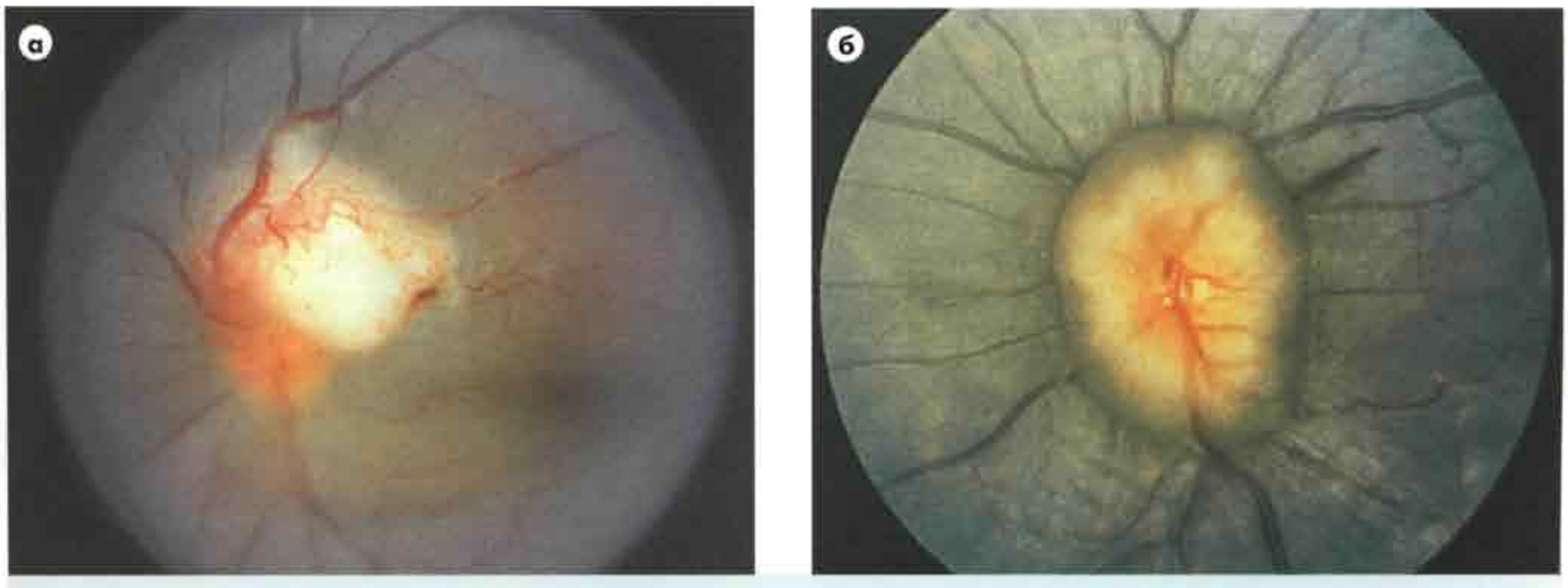


Рис. 10.36
Саркоидная гранулема диска зрительного нерва (предоставлено Wilmer Institute)

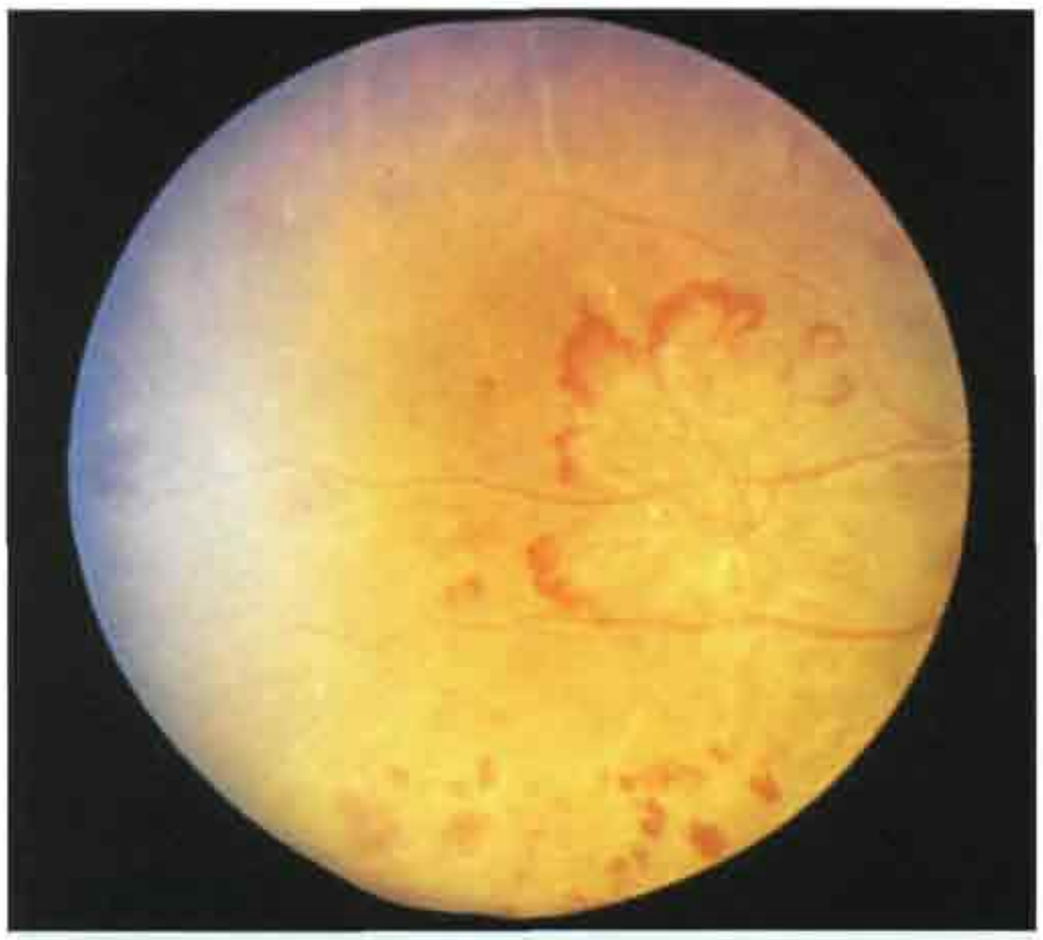


Рис. 10.37
Периферическая неоваскуляризация сетчатки при саркоидозе (предоставлено P. Morse)

- Множественные мелкие инфильтраты бледно-желтого цвета (рис. 10.30).
- Большие с неправильными краями, сливающиеся между собой инфильтраты (рис. 10.31, 10.32).
- Большая единичная гранулема хориоидеи (рис. 10.33) развивается редко и может быть ошибочно принята за беспигментную меланому хориоидеи.

3. **Ретинальная гранулема** встречается редко в виде очага белого или желтого цвета (рис. 10.34).
4. **Преретинальная гранулема** обнаруживается редко; ее локализация — книзу вперед в сторону экватора (признак Landers) (рис. 10.35).
5. **Гранулема ДЗН** встречается редко и не влияет на остроту зрения (рис. 10.36).
6. **Периферическая неоваскуляризация сетчатки** обнаруживается редко (рис. 10.37) и у темнокожих пациентов может быть принята за серповидно-клеточную ретинопатию (*см.* главу 14).

NB: Отек головки зрительного нерва встречается при вторичном поражении ЦНС, развивается при отсутствии признаков поражения другого глаза.

Лечение заднего увеита

Стероиды — главный компонент при лечении этого заболевания. Если длительная стероидная терапия не эффективна, то нужно добавить к схеме лечения метотрексат в небольших дозах — безопасный и эффективный препарат при лечении хронической формы заболевания.

Дифференциальная диагностика

1. **Периферический увеит** может быть идиопатическим или ассоциированным с болезнью Lyme, рассеянным склерозом, неходжкинской В-клеточной лимфомой и болезнью Whipple.
2. **Мелкие хориоидальные очаги** встречаются при мультифокальном хориоидите в сочетании с панувеитом, хориоретинопатии Birdshot и туберкулезе.
3. **Перифлебиты** встречаются при болезни Бехчета, туберкулезе, рассеянном склерозе, цитомегаловирусных ретинитах, болезни «кошачьих царапин» и болезни Крона.

Болезнь Бехчета

Болезнь Бехчета — идиопатическое заболевание, которое часто встречается у молодых мужчин из восточной части Средиземноморья и Японии (*см.* главу 20), им чаще болеют мужчины (95%), чем женщины (70%). Поражение глаз при этом заболевании чаще двухстороннее, в основном предшествует развитию болезни и редко совпадает с появлением системных симптомов.

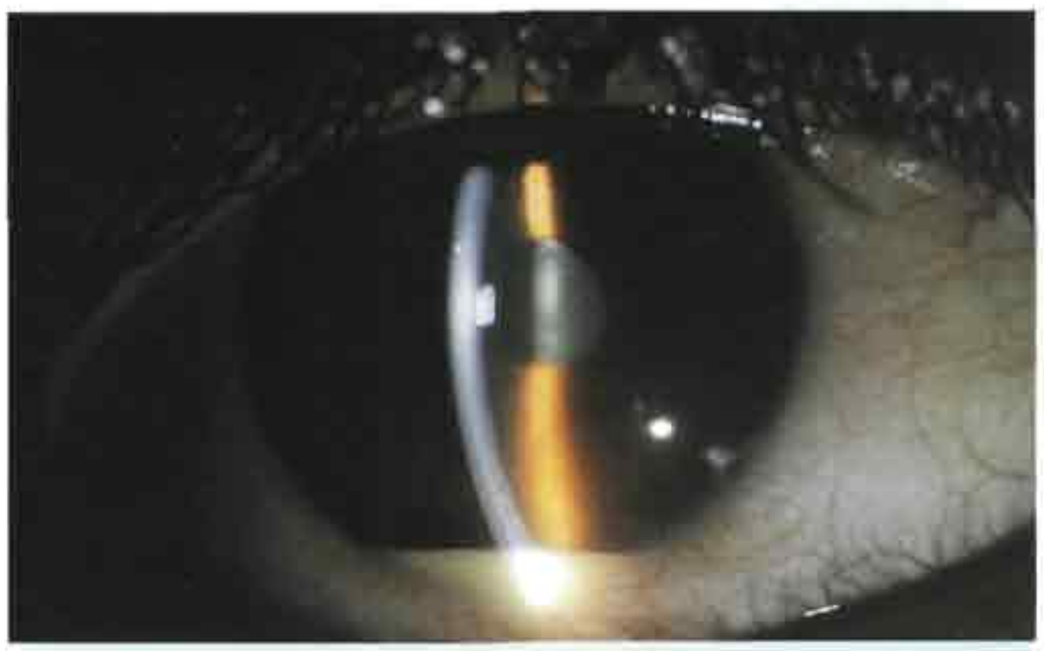


Рис. 10.38
Гипопион при болезни Бехчета (предоставлено B. Noble)

Рис. 10.39
Вторичный фтизис глазного яблока после рецидивирующего переднего увеита при болезни Бехчета

Клинические особенности

1. **Проявляется** в 3–4 декадах жизни и протекает с развитием переднего или заднего увеитов.
2. **Острый возвратный передний увеит** может быть

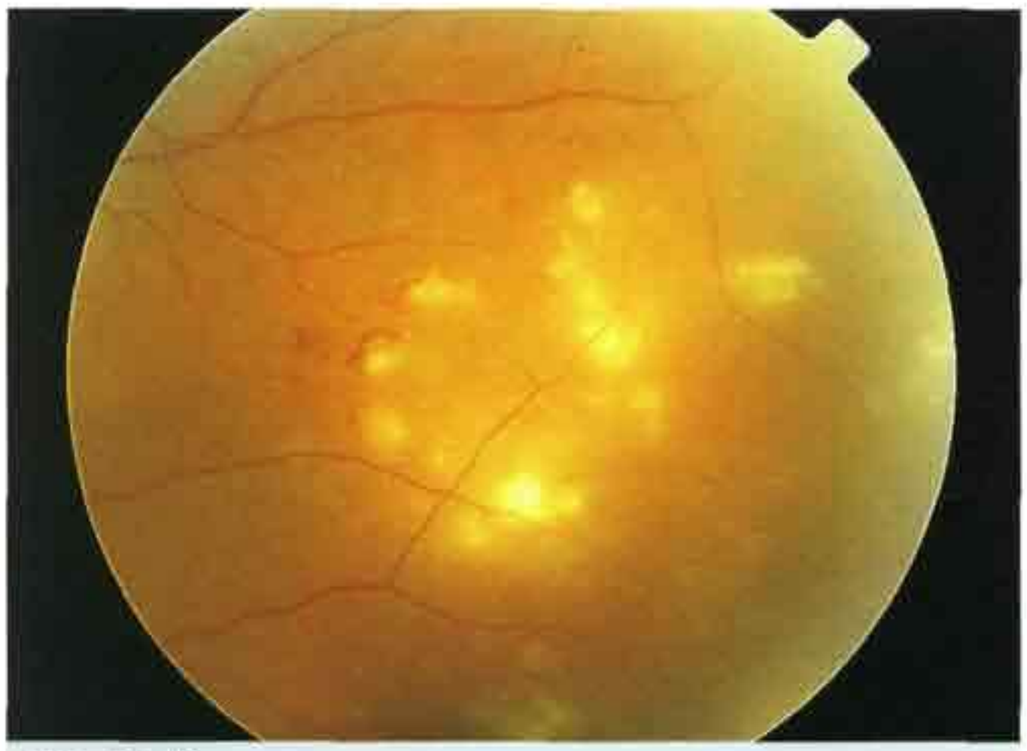


Рис. 10.40
Ретинит при болезни Бехчета (предоставлено S. Milewski)

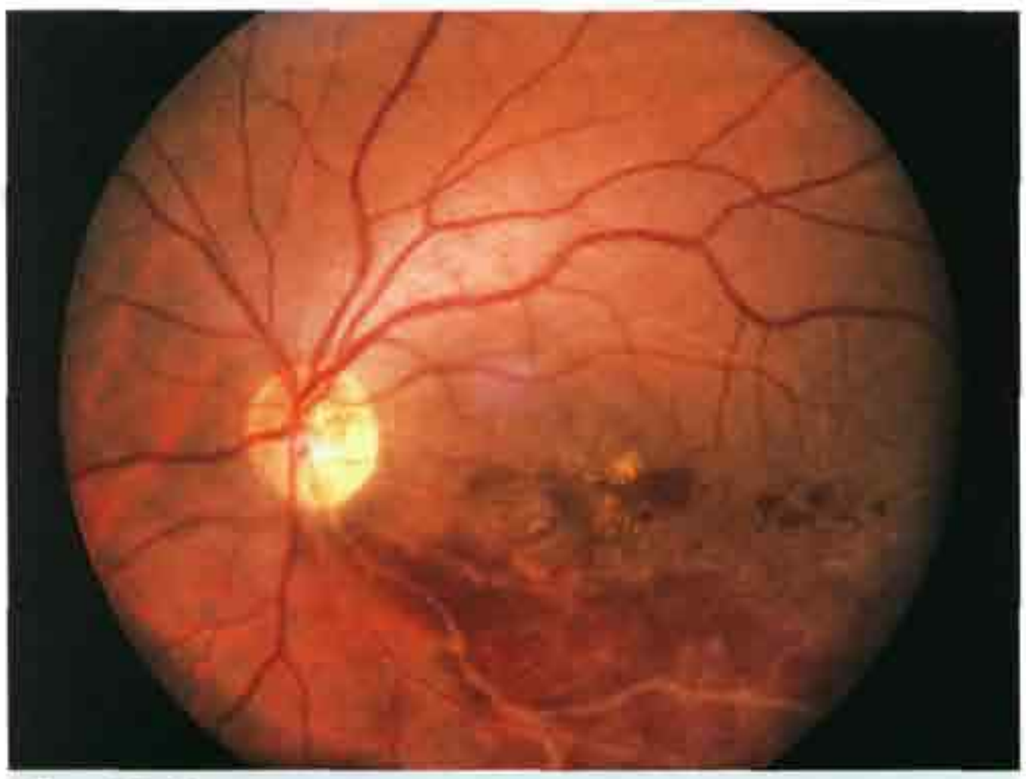


Рис. 10.41
Окклюзивный васкулит сетчатки при болезни Бехчета

двухсторонним и протекать с развитием гипопиона (рис. 10.38). Вначале — хороший эффект от стероидной терапии, но развитие хронического процесса может привести к фтизису глазного яблока (рис. 10.39).

3. **Ретинит** проявляется наличием множественных поверхностных инфильтратов белого цвета, возникающих при острой стадии системного заболевания (рис. 10.40). *Они носят транзиторный характер и не* требуют лечения.
4. **Васкулиты сетчатки** проявляются поражением вен (перифлебит) и артерий (периартериит). В результате образуются сосудистые окклюзии и развивается ишемия макулы (рис. 10.41).
5. **Генерализованный сосудистый ликедж** — причина развития диффузного отека сетчатки или ДЗН (рис. 10.42).
6. ***Массивная ретинальная экссудация*** *наружных слоев* сетчатки сочетается с облитерацией сосудов. Это серьезное осложнение встречается редко (рис. 10.43).
7. **Витреит** может протекать в тяжелой форме или быть персистирующим.

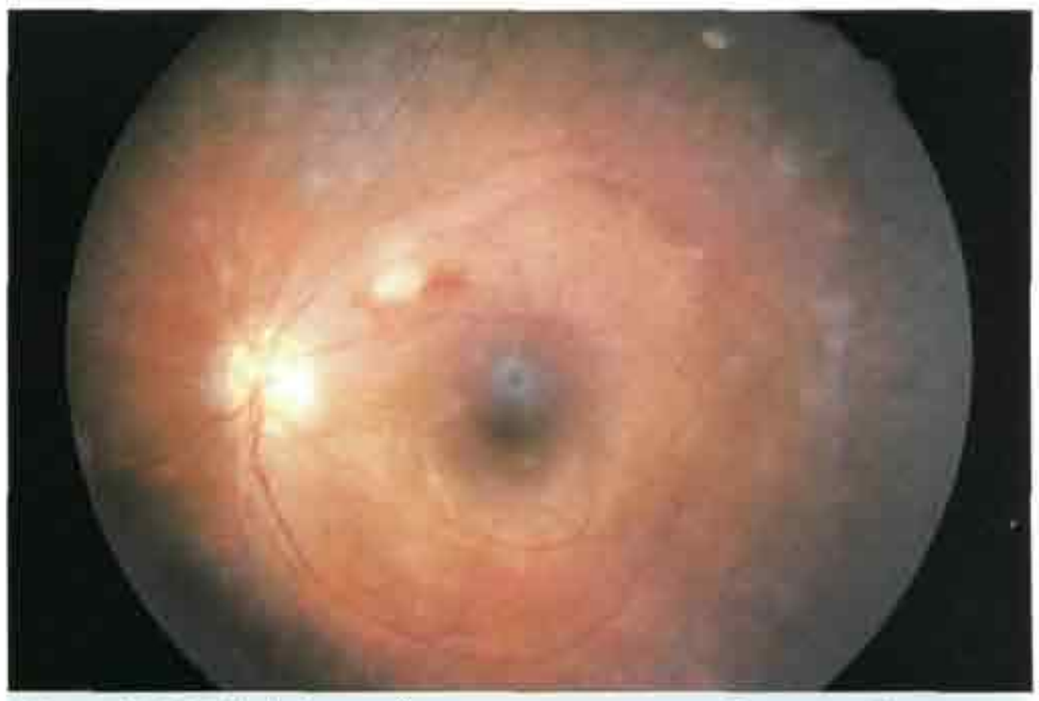


Рис. 10.42 Диффузный отек сетчатки при болезни Бехчета (предоставлено B. Noble)

Рис. 10.43
Массивная ретинальная экссудация и облитерация сосудов при болезни Бехчета

Лечение заднего увеита

Для лечения заднего увеита используют системные стероиды в больших дозах. К сожалению, воспалительный процесс может стать стероидорезистентным, что требует проведения терапии такими препаратами, как циклоспорин, колхицин, азатиоприн, хлорамбуцил и левамизол, применяемыми при системном течении заболевания. Несмотря на проводимое лечение, 5–10% пациентов становятся слепыми. Для последней стадии поражения заднего сегмента характерно развитие оптической атрофии, сосудистых поражений и различных хориоретинальных изменений (рис. 10.44).

NB: Исследования показали, что однократная инфузия инфликсимаба при лечении ревматоидного артрита является безопасной и высокоэффективной.

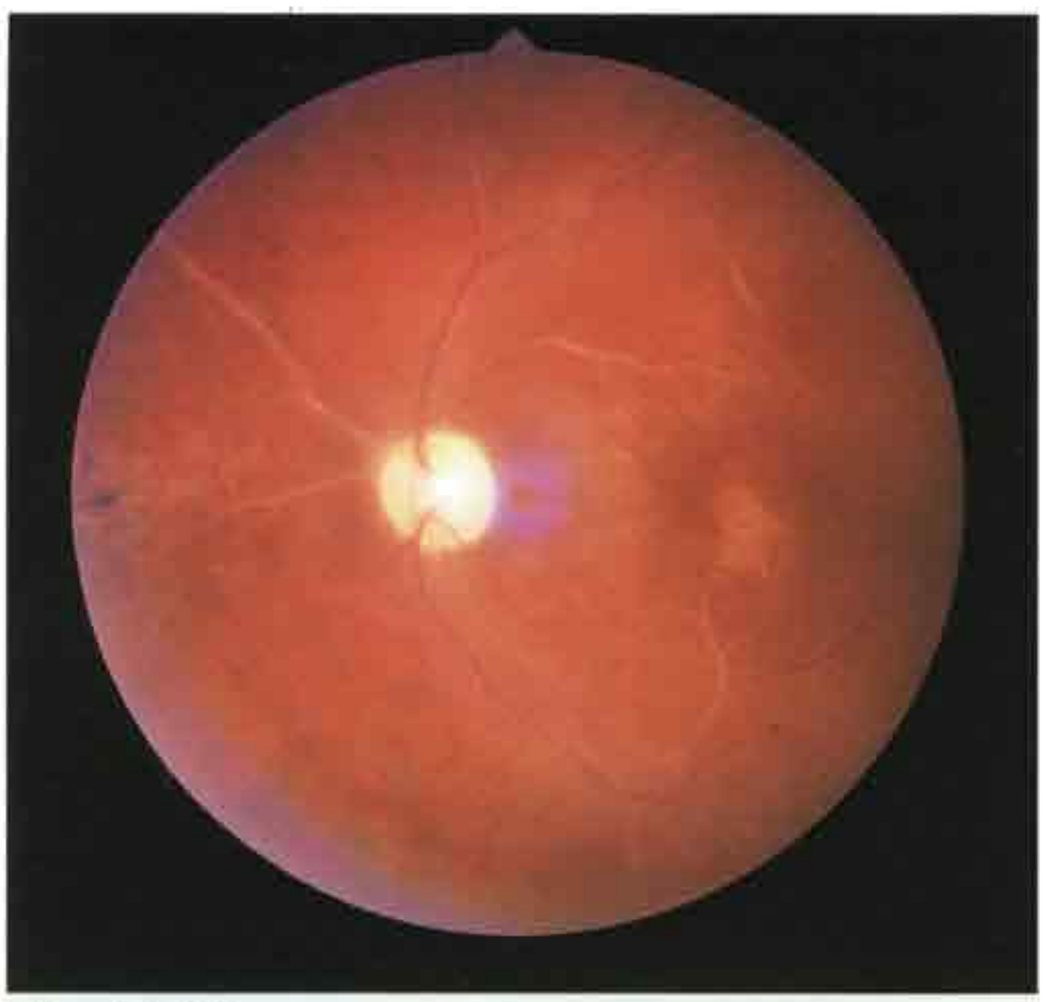


Рис. 10.44 Последняя стадия окклюзии сосудов, ретинального рубцевания и последующей оптической атрофии при болезни Бехчета

Дифференциальная диагностика

У пациентов с неполными или атипичными формами болезни Бехчета при отсутствии точных лабораторных тестов установить правильный диагноз трудно. Тем не менее, важно рассмотреть следующие состояния.

1. **Передний возвратный увеит с гипопионом** может наблюдаться и при спондилоартропатиях, но не имеет двухсторонней локализации. Более того, уровень гипопиона не изменяется, т.к. связан с наличием фибринозного экссудата. При болезни Бехчета, наоборот, уровень гипопиона меняется при изменении положения головы.
2. **Ретинальные инфильтраты**, возникающие при болезни Бехчета, встречаются и при вирусных ретинитах. Например, при синдроме острого некроза сетчатки наблюдается тенденция к их объединению. Они также встречаются и при остром идиопатическом мультифокальном ретините, но в отличие от болезни Бехчета имеют более благоприятное течение, и зрение восстанавливается в течение 2–4 мес.

Синдром Vogt–Koyanagi–Harada

Синдром Vogt–Koyanagi–Harada — идиопатический двухсторонний гранулематозный панувеит, ассоцииро-

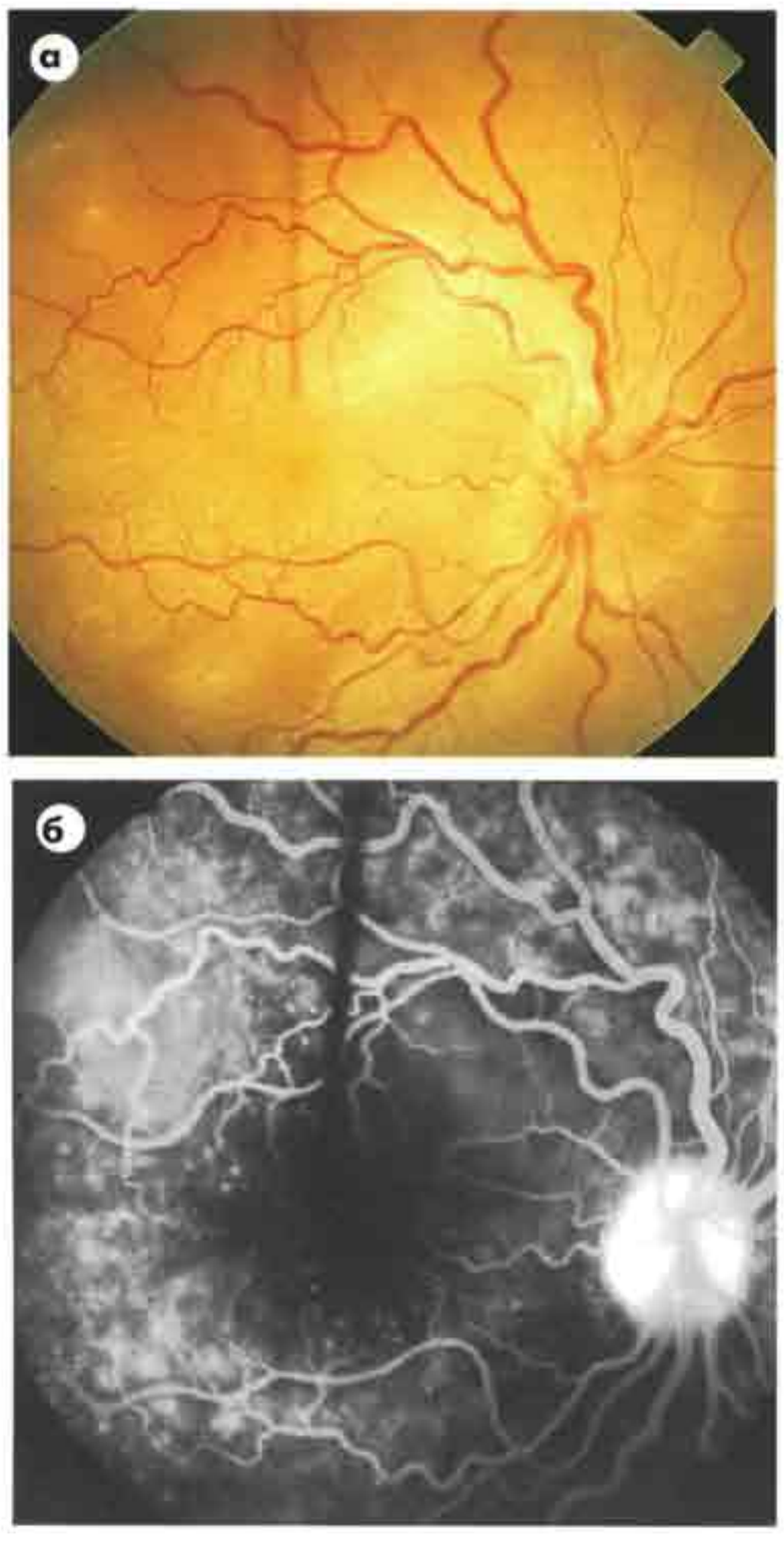


Рис. 10.45
Мультифокальное поражение сенсорной части сетчатки при болезни Harada (см. текст) (предоставлено S. Milewski)

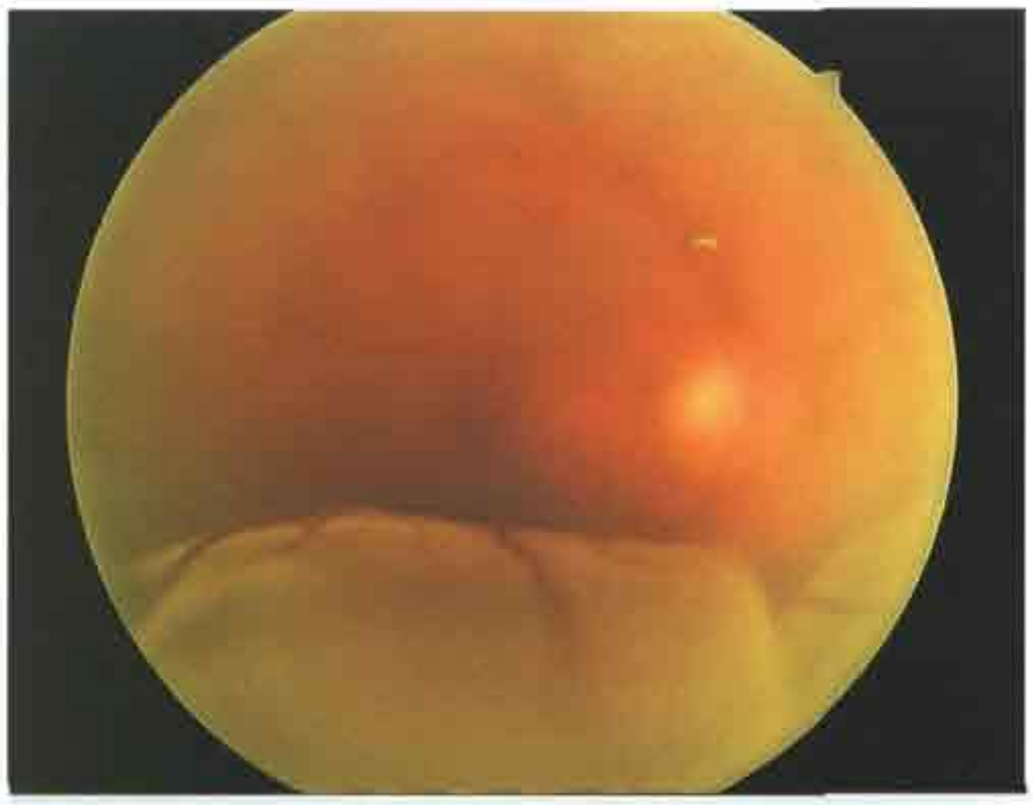


Рис. 10.46 Низкая экссудативная отслойка сетчатки при болезни Harada

ванный с системными манифестациями (*см.* главу 20). Проявления, характерные для синдрома Vogt–Koyanagi, включают кожные поражения и передний увеит, а относящиеся к болезни Harada — с преобладанием неврологических нарушений и поражением сетчатки экссудативного характера. Синдром подразделяют на 3 фазы течения: (а) *увеальная*, (б) *конвалесцентная*, (в) *возвратно-хроническая*.

Фазы течения

1. **Увеальная** стадия начинается через 1–2 дня с момента развития продромальных признаков болезни:
   а) двухсторонний передний увеит гранулематозного характера чаще встречается при синдроме Vogt–Koyanagi по сравнению с болезнью Harada;
   б) двухсторонний задний увеит встречается при болезни Harada и может протекать в виде:
   - Отека ДЗН и мультифокального поражения сенсорной части сетчатки в виде появления маленьких складок, отходящих от макулы (рис. 10.45а). На поздних снимках ФАГ определяется точка фильтрации на уровне пигментного эпителия сетчатки (рис. 10.45б), которая в дальнейшем появляется в виде окрашивающегося очага в субретинальном пространстве (рис. 10.45в).
   - Сливающегося или мультифокального поражения, образующегося в результате поражения сетчатки экссудативного характера (рис. 10.46). Проходит спонтанно или после применения стероидной терапии.
2. **Конвалесцентная** стадия начинается через 4 нед с момента появления увеита.
   - Множественные, атрофические очаги на глазном дне в виде «заходящего солнца» (рис. 10.47).
   - Перилимбальное витилиго (признак Sugiura) обнаруживают у пациентов из Японии.
3. **Возвратно-хроническая** стадия с развитием гранулематозного переднего увеита, больше выраженного при синдроме Koyanagi, приводит к образованию задних синехий, вторичной катаракты и глаукомы.

Лечение

Необходимо сократить длительность заболевания и не допустить переход в хроническую форму с развитием осложнений. Это достигается путем раннего назначения системных стероидов в больших дозах с последующей постепенной отменой препарата через 3–6 мес. Пациентам с резистентностью к стероидной терапии показано применение таких препаратов, как циклоспорин, азатиоприн или хлорамбуцил. Прогноз по зрению благоприятный у 60% пациентов, у них острота зрения может оставаться равной 6/9. Появление неоваскуляризации хориоидеи и субретинального фиброза на заднем полюсе встречается редко.

Вирусные увеиты

Herpes zoster ophthalmicus

Вирус *herpes zoster* — это вирус, который вызывает ветряную оспу, имеет латентное течение и локализован в первичном чувствительном ганглии. Может реакти-

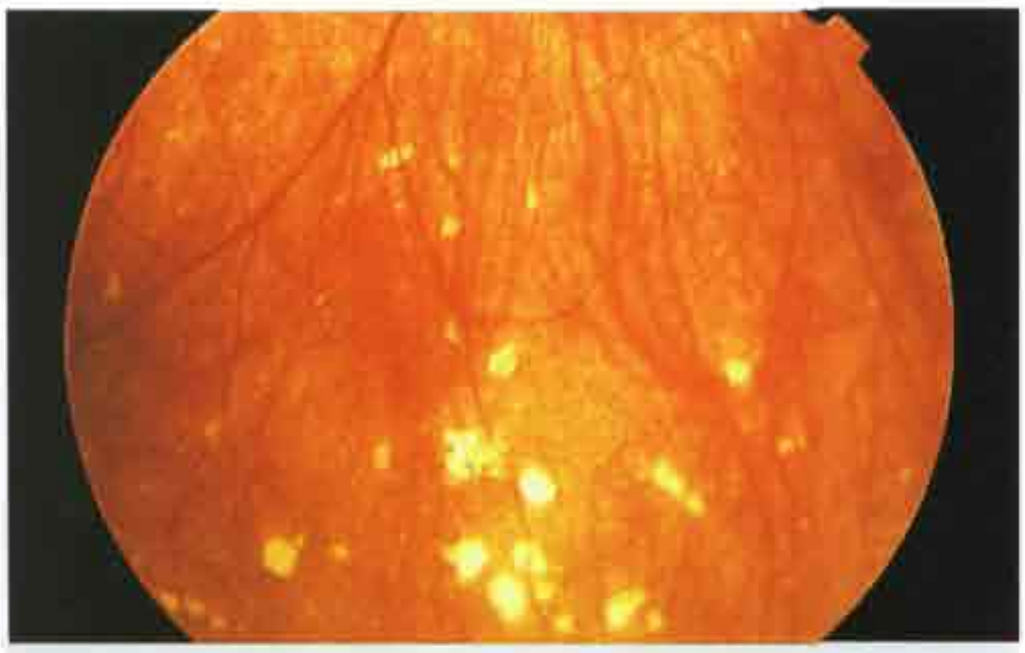


Рис. 10.47 Хориоретинальные очаги при болезни Harada (на глазном дне вид «заходящего солнца»)

Рис. 10.48
Поражение кончика носа при herpes zoster ophthalmicus (признак Hutchinson)

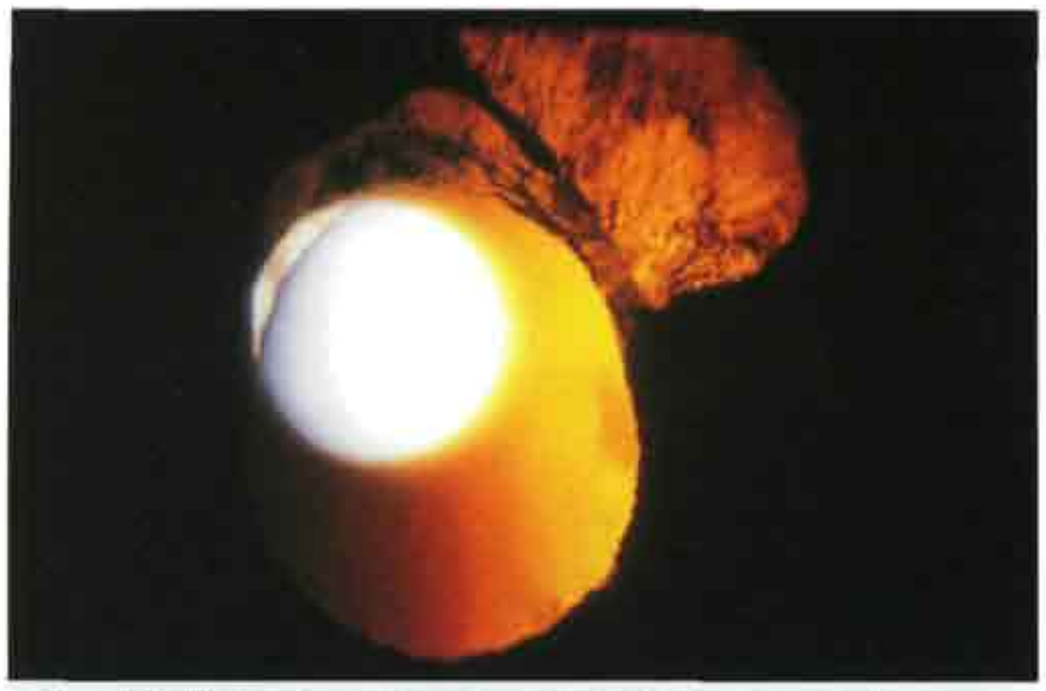


Рис. 10.49 Трансиллюминация стромального атрофичного дефекта радужки при переднем увеите, вызванном herpes zoster ophthalmicus

вироваться с появлением признаков опоясывающего лишая. В группу риска входят пациенты, которым была произведена пересадка органа и развились осложнения от проводимой иммуносупрессивной терапии, а также ВИЧ-инфицированные пациенты. При поражении *herpes zoster ophthalmicus* в патологический процесс вовлекается кончик носа, иннервируемый n. nasalis external (конечная ветвь n. nasociliaris) (признак Hutchinson), что свидетельствует о повышенном риске развития увеита (рис. 10.48). Изменения в радужной оболочке вызваны развитием ишемического окклюзивного васкулита.

1. **Развитие** переднего увеита у большинства пациентов с *herpes zoster ophthalmicus* может наблюдаться иногда при отсутствии кожных проявлений или их незначительной выраженности. Единственным симптомом может быть появление невралгии за счет поражения I ветви тройничного нерва.
2. **Признаки**
   - Снижение чувствительности роговицы и развитие герпетического кератита.
   - Роговичные преципитаты чаще мелкие, иногда в виде «капелек жира».
   - Воспалительный процесс в передней камере выражен слабо.
   - Иридоплегия и отек радужной оболочки.
   - Задние синехии образуются часто.
3. **Осложнения** могут развиться при отсутствии адекватной терапии.
   *а) **атрофия радужки*** характеризуется потерей пигментного эпителия из-за развития ишемического васкулита, проявляющегося дефектом трансиллюминации (рис. 10.49);
   *б) **вторичная глаукома*** встречается в 10% случаев из-за развития изменений в трабекулярной ткани воспалительного характера и обструкции продуктами воспаления зоны оттока.
4. **Лечение** местными стероидными препаратами должно продолжаться несколько месяцев, затем препарат постепенно отменяют. Препарат можно применять в низких дозах длительное время с целью купирования воспалительного процесса.

NB: При диагностике нужно помнить, что некоторые типы увеитов протекают атипично. Передний односторонний увеит может оставаться незамеченным несколько месяцев. С учетом особенности течения herpes zoster ophthalmicus нужно провести следующие исследования:

- Определение чувствительности роговой оболочки, т.к. часто наблюдается ее снижение после herpes zoster ophthalmicus.
- Исследование роговой оболочки на определение герпетического кератита.
- Трансиллюминация радужной оболочки для определения наличия секторальной атрофии.
- Исследование волосяного покрова головы для обнаружения постгерпетических рубцов и пигментных изменений.

Цитомегаловирусный ретинит

Цитомегаловирусный ретинит — часто встречающееся поражение глаз у пациентов со СПИД, иногда является первичным проявлением данного заболевания (*см.* гла-

Рис. 10.50
Вялотекущий ЦМВ ретинит

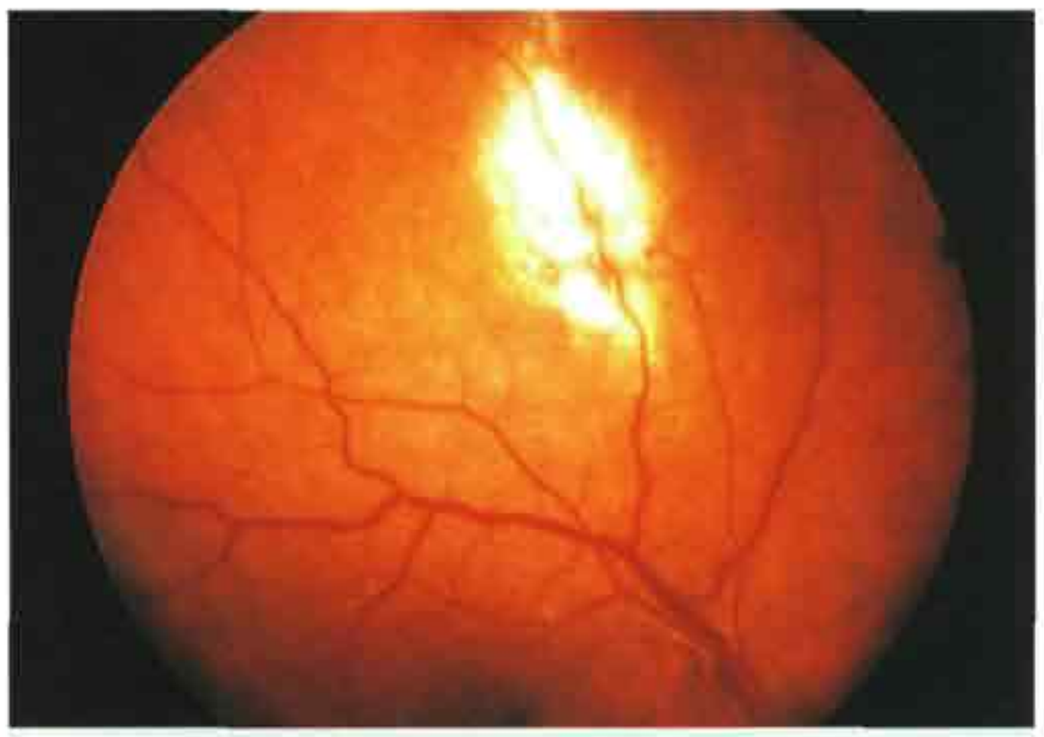


Рис. 10.51
Ранний быстротекущий ЦМВ ретинит

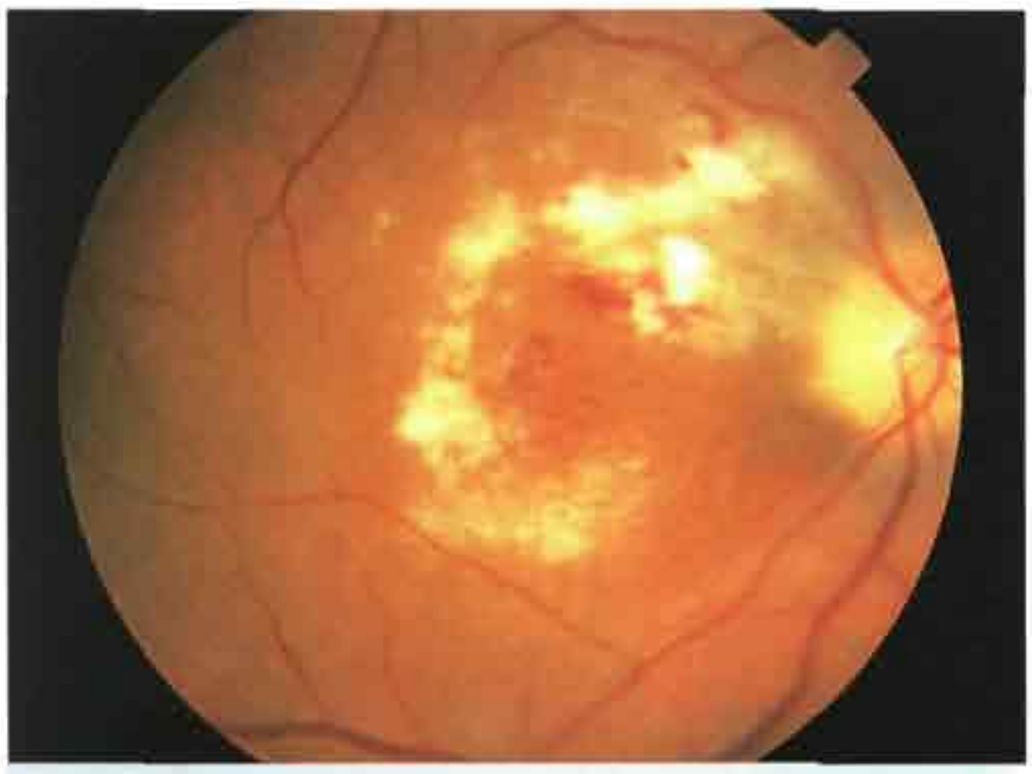


Рис. 10.52
Быстротекущий ЦМВ ретинит

ву 20). При проведении высокоактивной противовирусной терапии цитомегаловирусный ретинит поражает 30% пациентов со СПИД на протяжении всего периода заболевания, а с началом проведения противовирусного лечения частота возникновения ЦМВ ретинита значительно снижается.

Клинические особенности

1. **Вялотекущий ретинит** возникает на периферии и развивается медленно. Характеризуется образованием небольших гранулярных очагов (рис. 10.50).
2. **Быстротекущий ретинит** (в порядке проявления)
   - Плотные белые «географические» очаги, протекающие с васкулитом и витреитом средней степени тяжести (рис. 10.51).
   - Постепенно распространяющиеся очаги с образованием геморрагий (рис. 10.52).
   - Медленно распространяются вдоль сосудов сетчатки (рис. 10.53) в виде «языков пламени» с поражением головки зрительного нерва (рис. 10.54).

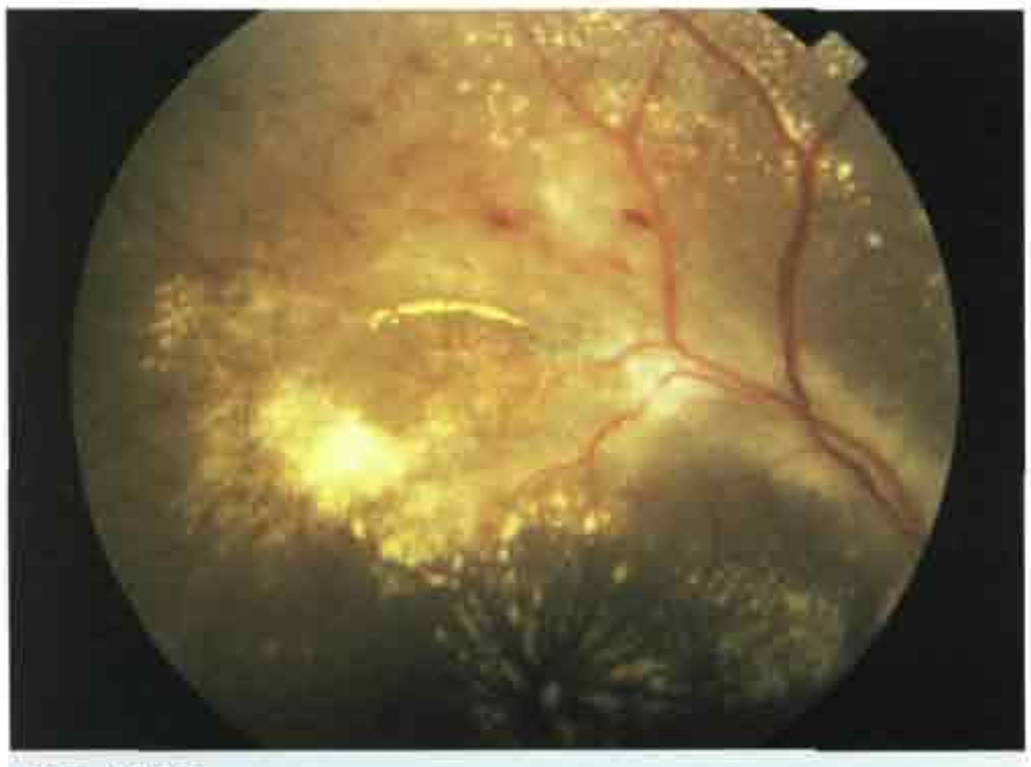


Рис. 10.53
Быстротекущий ЦМВ ретинит (предоставлено S. Milewski)

Рис. 10.55
Последняя стадия ЦМВ ретинита

Рис. 10.54
Поражение головки зрительного нерва при быстротекущем ЦМВ ретините (предоставлено S. Milewski)

Рис. 10.56
Неактивный ЦМВ ретинит

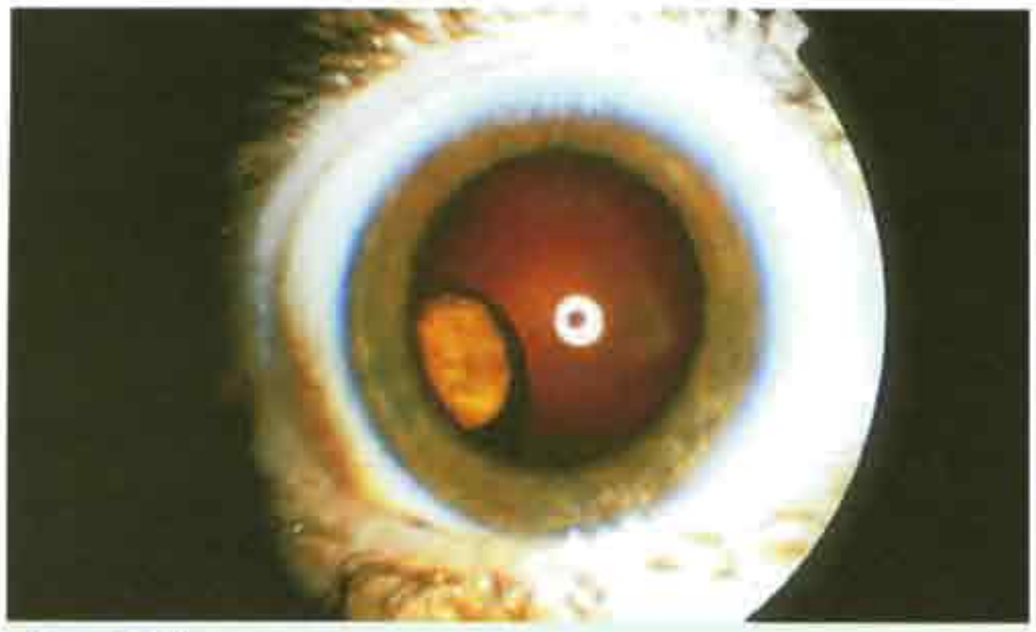


Рис. 10.57
Интравитреальный имплантат с медленно высвобождающимся ганцикловиром (предоставлено V. Tanner)

- С момента поражения сетчатки (рис. 10.55) от нескольких недель до нескольких месяцев развивается слепота вследствие отслойки сетчатки и последующей атрофии зрительного нерва.

3. **Стадия регрессии** следует после лечения и характеризуется появлением геморрагий, помутнений, диффузной атрофии и пигментных изменений (рис. 10.56).

Лечение

При отслойке сетчатки часто проводят витрэктомию с введением силиконового масла. Для лечения ЦМВ инфекции применяют следующие препараты или их комбинации.

1. **Ганцикловир внутривенно** в дозе 10 мг на 1 кг массы тела каждые 12 ч в течение 2–3 нед (индукция), затем — 5 мг на 1 кг массы тела каждые 24 ч до стабилизации процесса. Поддерживающая доза препарата: 300 мг в день внутрь. Применение ганцикловира эффективно у 80% пациентов, но у половины из них наблюдается рецидив, что требует проведения индукции заново. Применение препарата влечет за собой подавление костного роста, что является причиной отмены препарата.
2. **Ганцикловир интравитреально** в виде инъекции или имплантата с медленно высвобождающимся препаратом (vitrasert, продолжительность действия около 8 мес) (рис. 10.57) так же эффективно, как и внутривенное вливание. Однако данный способ не способен предотвратить развитие процесса на парном глазу и менее эффективен при обострении процесса у пациентов, ранее получавших препарат в виде внутривенных инъекций. Интравитреальное введение препарата вызывает осложнения: кровоизлияние в стекловидное тело, отслойку сетчатки и эндофтальмит.
3. **Фоскарнет внутривенно** в дозе 60 мг на 1 кг массы тела каждые 8 ч в течение 2–3 нед, затем ежедневно. Побочные действия: нефротоксические нарушения, смещение электролитного баланса и развитие приступа эпилепсии. Препарат можно назначать интравитреально.
4. **Цидофовир внутривенно** в дозе 5 мг на 1 кг массы тела 1 раз в неделю в течение 2 нед, затем каждые 2 нед — в комбинации с пробенецидом, который используют при непереносимости других препаратов. Побочные действия: нефротоксические нарушения, нейтропения и увеит. Препарат можно назначать интравитреально.

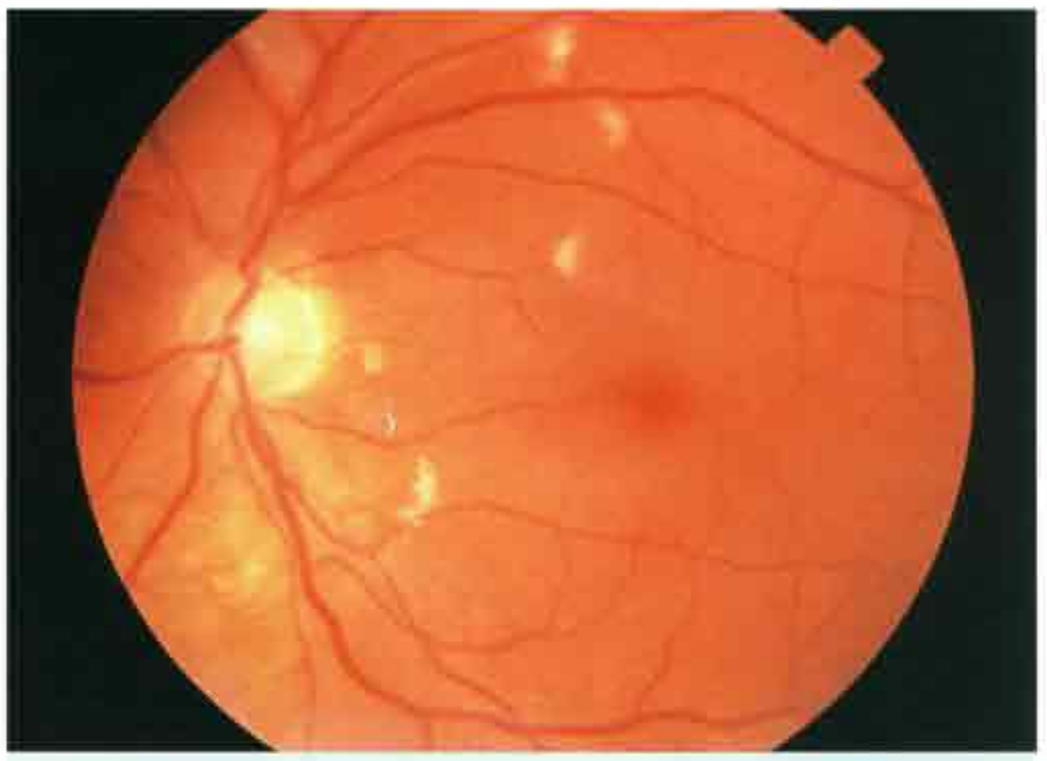


Рис. 10.58 Ватообразные очаги при ВИЧ ретинопатии (предоставлено S. Milewski)

Прогноз

У 95% пациентов наблюдают улучшение состояния, но при отмене препарата рецидив может возникнуть в течение 2 нед. Рецидив заболевания в течение 6 мес наблюдают у 50% пациентов, принимающих поддерживающую дозу. Пациенты с выраженным воспалительным процессом, которым применялась высокоактивная противовирусная терапия, могут принимать препараты длительное время, если противоцитомегаловирусная терапия была прервана. Однако у них может развиться преходящий, но тяжелый витреит, который указывает на степень иммунного ответа по отношению к ЦМВ.

Другие разновидности увеитов при СПИД

Увеиты, встречающиеся при СПИД, при отсутствии оппортунистической инфекции:

1. **ВИЧ-индуцированная ретинальная микроангиопатия** с образованием множественных бессимптомных белых ватообразных очагов (рис. 10.58), которые исчезают спонтанно.
2. **Цидофовир-индуцированный увеит** поддается лечению местными стероидами. При этом не требуется отмена цидофовира.
3. **Рифабутин-индуцированный увеит** возникает при лечении инфекции, вызванной *Mycobacterium avium*.
4. **Иммуно-индуцированный увеит** — это парадоксальное усиление воспалительного процесса с развитием витреита у пациентов с ЦМВ ретинитом, принимающих высокоактивную противовирусную терапию. Осложнения: катаракта, кистовидный отек макулы и образование эпиретинального глиоза.
5. **Хронические мультифокальные инфильтраты сетчатки** протекают с передним увеитом или витреитом, встречаются редко. Увеиты поддаются лечению стероидами, а витреиты — зидовудином. Прогноз по зрению благоприятный.

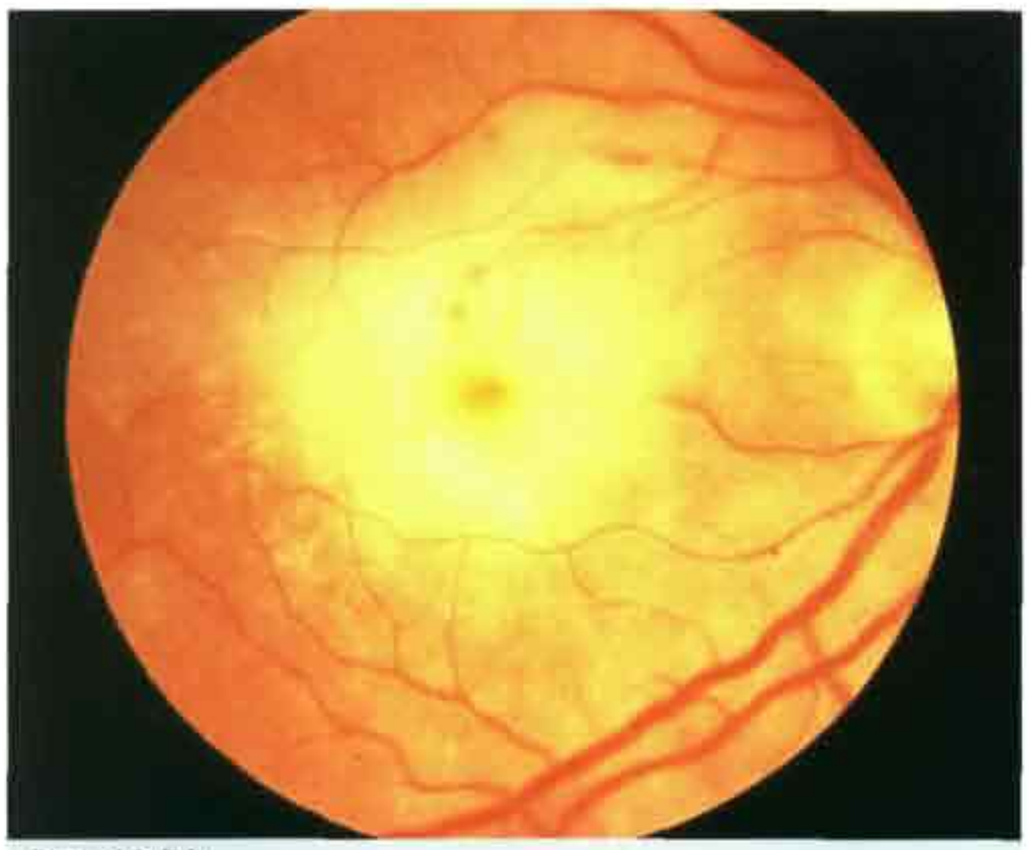


Рис. 10.59
Поражение макулярной области при прогрессирующем наружном некрозе сетчатки (предоставлено S. Mitchell)

Прогрессирующий некроз наружного отдела сетчатки

Прогрессирующий некроз наружного отдела сетчатки — тяжелое заболевание, вызванное разновидностью вируса ветряной оспы. Это наиболее часто встречающаяся оппортунистическая ретинальная инфекция при СПИД.

1. **Проявляется** быстрым снижением остроты зрения: сначала поражается один глаз, затем — второй.
2. **Признаки** (в порядке проявления)
   - Мультифокальные бело-желтого цвета ретинальные инфильтраты.
   - Сливающиеся между собой инфильтраты, развитие некроза сетчатки и поражение макулярной области (рис. 10.59).
3. **Диагностика**: исследование биоптата стекловидного тела с помощью ПЦР с целью выделения вируса ветряной оспы и установления диагноза.

Рис. 10.60
Витреит при остром некрозе сетчатки

Рис. 10.61
Ранний острый некроз сетчатки

Рис. 10.62
Распространенный острый некроз сетчатки

4. **Лечение**: внутривенно ганцикловир или его комбинация с фоскарнетом. При прекращении терапии пациенты теряют зрение в течение нескольких недель из-за развития некроза макулы или отслойки сетчатки. Около 50% пациентов умирают через 5 мес после установления диагноза. Результаты ретинальной хирургии неудовлетворительны, хотя проведение витрэктомии с тампонадой силиконовым маслом и ретинотомии иногда приводит к сохранению остаточного зрения.

Острый некроз сетчатки

Острый некроз сетчатки — редкое, но тяжелое заболевание с развитием некротизирующего ретинита, поражающее здоровых людей всех возрастных групп. Существуют два антигенных типа: вирус простого герпеса-2 (поражает детей младше 15 лет), вирус ветряной оспы и

Рис. 10.63
Распространенный острый некроз сетчатки

Рис. 10.64
Разрешение острого некроза сетчатки

вирус простого герпеса-1 (поражают лиц старшего возраста). У мужчин заболевание встречается в 2 раза чаще.

Клинические особенности

1. **Проявляется** разнообразно: болезненными явлениями через несколько дней от начала заболевания или в скрытой форме со слабовыраженными симптомами.
2. **Признаки** (в порядке проявления)
   - Передний гранулематозный увеит и витреит (рис. 10.60); диагноз может быть не установлен, если не провести осмотр глазного дна.
   - Периферический периартериит и мультифокальные бело-желтые инфильтраты сетчатки (рис. 10.61).
   - Постепенное слияние инфильтратов (рис. 10.62) и развитие некроза всей толщи сетчатки.
   - Задний полюс сетчатки поражается позже. Острота зрения может долго оставаться хорошей, несмотря на некротические изменения окружающей сетчатки (рис. 10.63).
   - Другие признаки: отек ДЗН, утолщение хориоидеи и развитие геморрагий.
3. **Диагностика**. Проведение полимеразной цепной реакции с водянистой влагой и фрагментом стекловидного тела с целью подтверждения диагноза и выделения возбудителя заболевания.
4. **Течение**. Ретинит разрешается в течение 6–12 нед, оставляя за собой некроз сетчатки с гиперпигментированными границами (рис. 10.64). Без соответствующего лечения второй глаз поражается в 65% случаев, обычно в течение 6–14 нед с момента поражения первого глаза. Прогноз по зрению сдержанный, с конечной остротой зрения 6/12 в 50% случаев. Осложнения: развитие отслойки сетчатки (регматогенной или тракционной), передняя ишемическая нейропатия и окклюзия сосудов сетчатки.

Лечение

1. **Ацикловир** первично назначают внутривенно на срок 14 дней (10 мг на 1 кг в день в 3 дозы) и затем внутрь в течение 3 мес (800 мг 5 раз в день). Улучшение состояния в первые 5 дней после начала лечения может не наблюдаться. Лечение постепенно прекращают, но не исключен риск поражения второго глаза.
2. **Фамцикловир** внутрь по 500 мг 3 раза в день в течение 3 мес назначают пациентам с отсутствием эффекта от применения ацикловира.
3. **Системные стероиды** назначают на несколько дней после применения противовирусной терапии.
4. **Аспирин** используют для профилактики сосудистых осложнений, вызванных их обструкцией.
5. **Профилактическую аргонлазерную фотокоагуляцию** применяют для создания хориоретинальной адгезии в зоне предполагаемой отслойки сетчатки, обнаруженной на ранней стадии заболевания.
6. **Витреоретинальную хирургию** с введением силиконового масла выполняют при осложненной отслойке сетчатки.

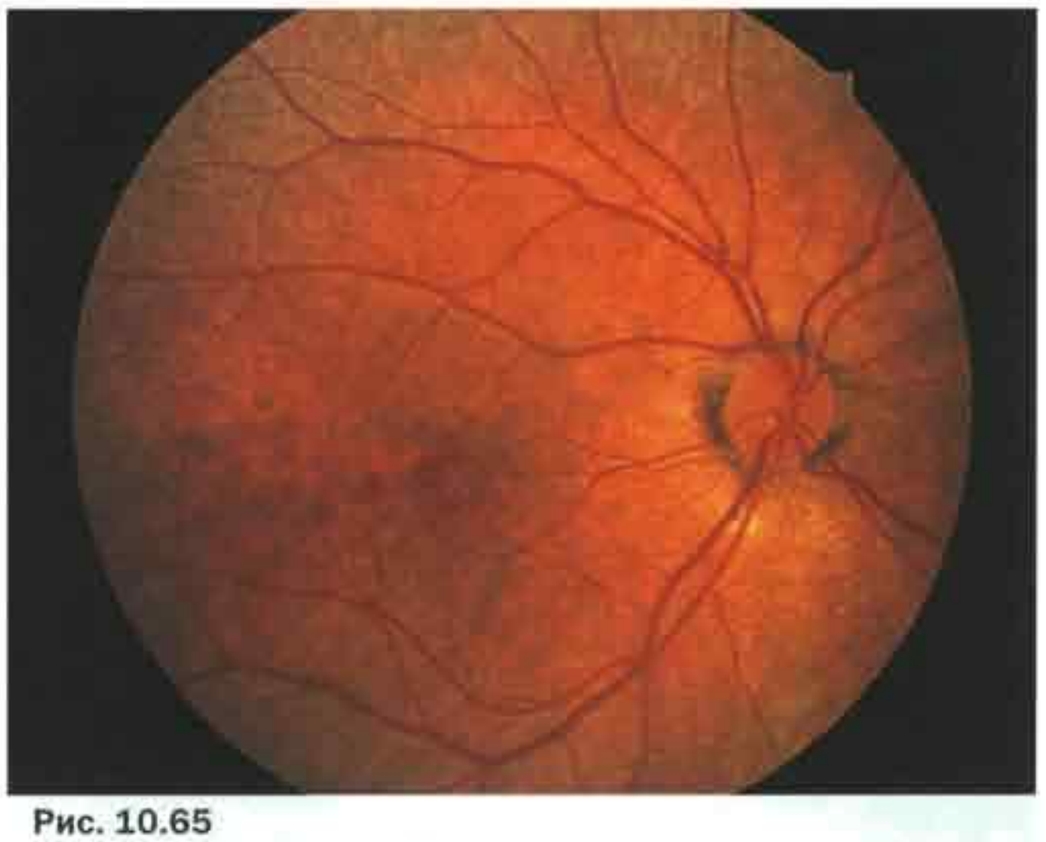


Рис. 10.65
Ретинопатия при краснухе

Рис. 10.66
Микрофтальм (слева) при краснухе

Врожденная краснуха

Краснуха — заболевание, протекающее с лихорадкой и наличием кожной сыпи. Врожденная краснуха возникает при передаче вируса трансплацентарным путем от инфицированной матери плоду, чаще всего в ранние сроки беременности. Вызывает развитие серьезной хронической инфекции у плода и образование различных пороков развития. Риск поражения зависит от срока гестации, достигая наивысшего в первые 8 нед беременности. По частоте появления внутриглазных осложнений выделяют следующие.

1. **Ретинопатия** проявляется перераспределением пигмента в виде «соли с перцем», выраженного в области макулы (рис. 10.65). Иногда развивается хориоидальная неоваскуляризация на поздних стадиях заболевания.
2. **Ядерная катаракта** — двух- или односторонняя. Экстракция катаракты приводит к развитию стойкого увеита.
3. **Микрофтальм** (рис. 10.66) часто сочетается с катарактой, аномалиями развития зрительного нерва и глаукомой.
4. **Глаукома** развивается в неонатальном периоде и приводит к появлению буфтальма. Однако при микрофтальме повышение ВГД приводит к увеличению диаметра роговой оболочки до нормальных размеров. Важным критерием в диагностике глаукомы является отек роговицы.
5. **Сочетанные осложнения**: стромальная кератопатия, атрофия радужной оболочки, нарушения рефракции. Маятникообразный нистагм и косоглазие развиваются как следствие различных внутриглазных нарушений.

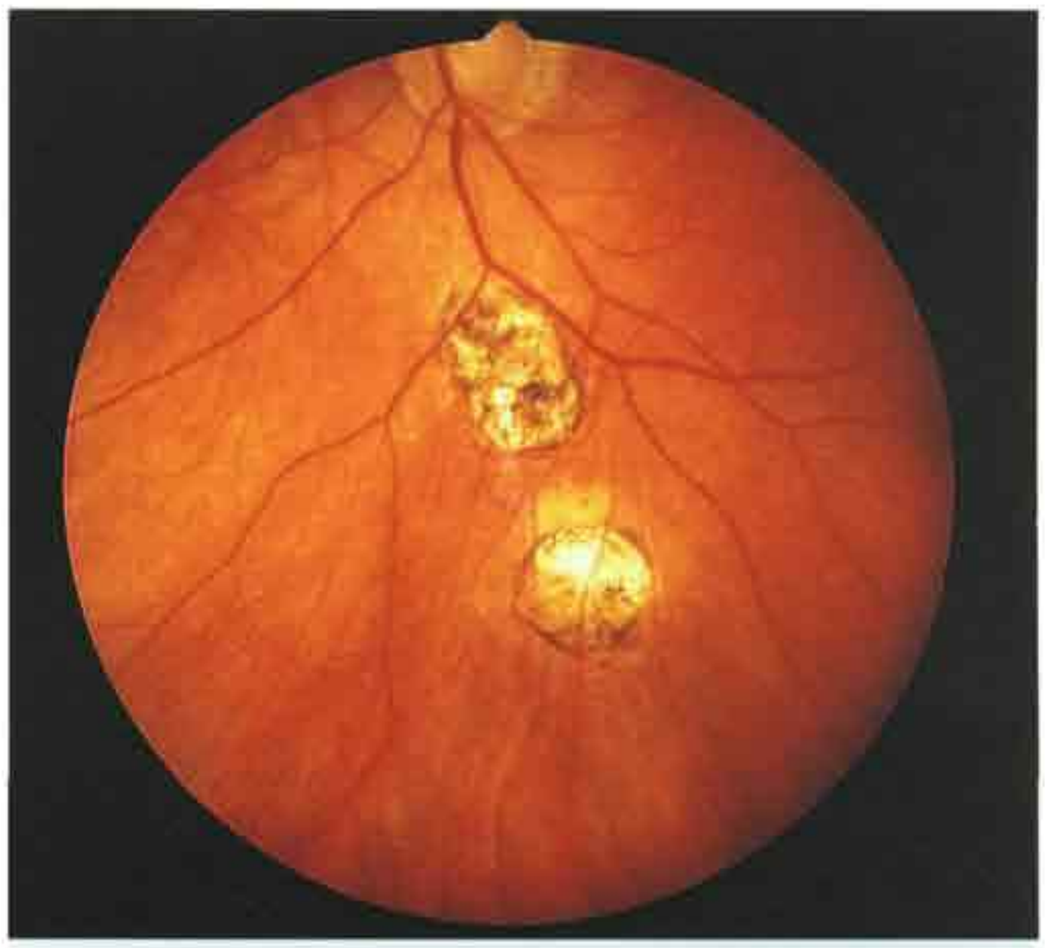


Рис. 10.67 Периферические хориоретинальные очаги при токсоплазмозе

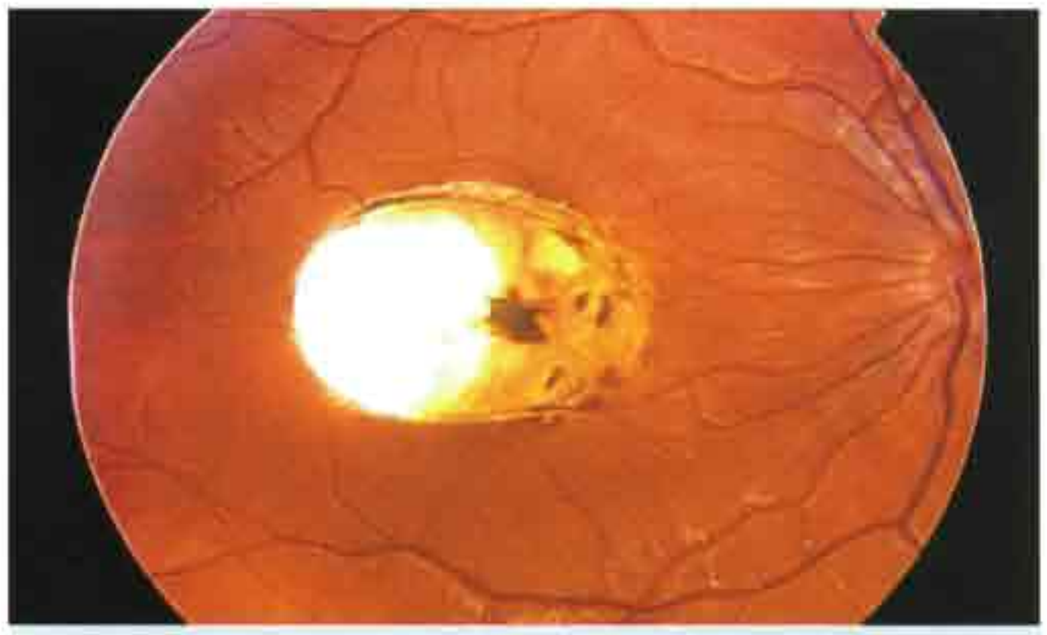


Рис. 10.68
Рубец в макулярной области при токсоплазмозе

Паразитарные увеиты

Токсоплазмозный ретинит

Toxoplasma gondii — облигатный внутриклеточный паразит. Основным хозяином является кошка, а другие животные (мыши, домашний скот и человек) — промежуточные хозяева. Выделяют 3 формы возбудителя: (а) *спороциста*, выделяется с фекалиями кошки; (б) *брадизоидная*, находится в тканях; (в) *тахизоидная*, способна к пролиферации и повреждению тканей. Токсоплазма часто вызывает развитие инфекционного ретинита у людей с нормальным иммуногенезом. Несмотря на то, что в большинстве случаев токсоплазмозные инфекции развиваются при заражении в пренатальный период, постнатальный токсоплазмозный ретинит встречается наиболее часто. Нередки рецидивы в возрасте 10–35 лет, когда происходит разрыв цист и внедрение сотен тахизоидов в соседние здоровые клетки сетчатки. Очаги, являющиеся источниками инфекции, появляются первично в пренатальный период или развиваются в последующем. Острый ретинит обычно сочетается с наличием переднего увеита, который может быть как гранулематозного, так и негранулематозного характера. Необходимо проводить тщательное исследование глазного дна всем пациентам с передним увеитом.

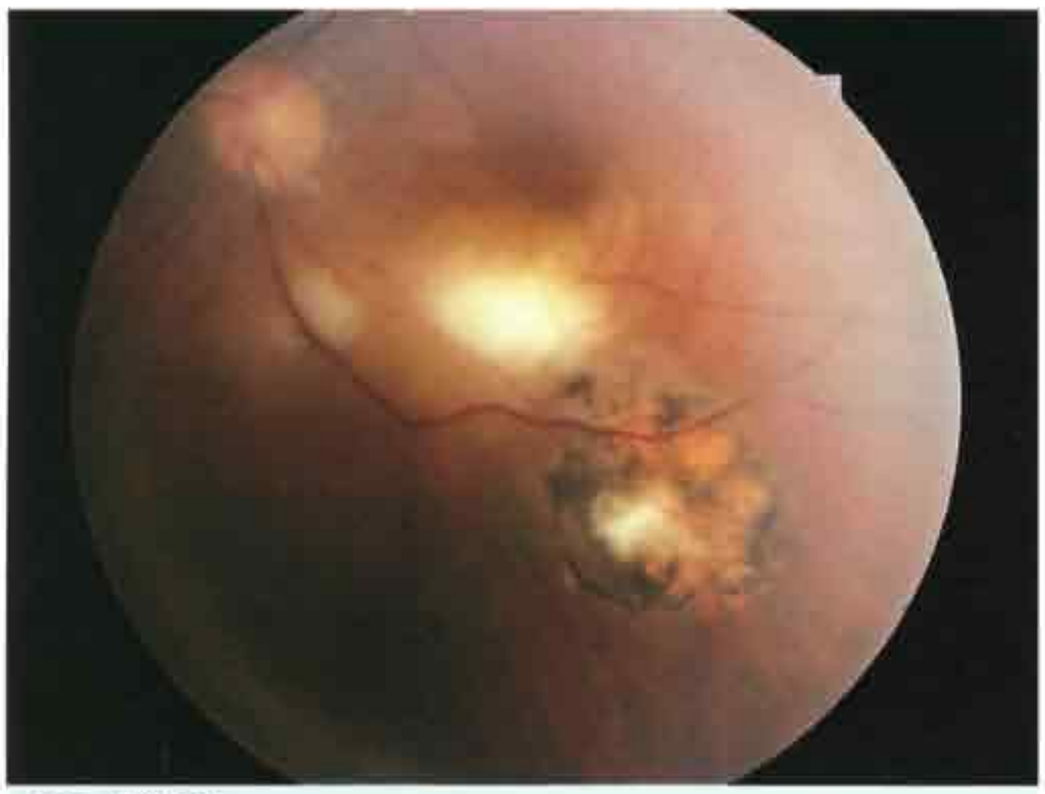


Рис. 10.69
Классический токсоплазмозный ретинит

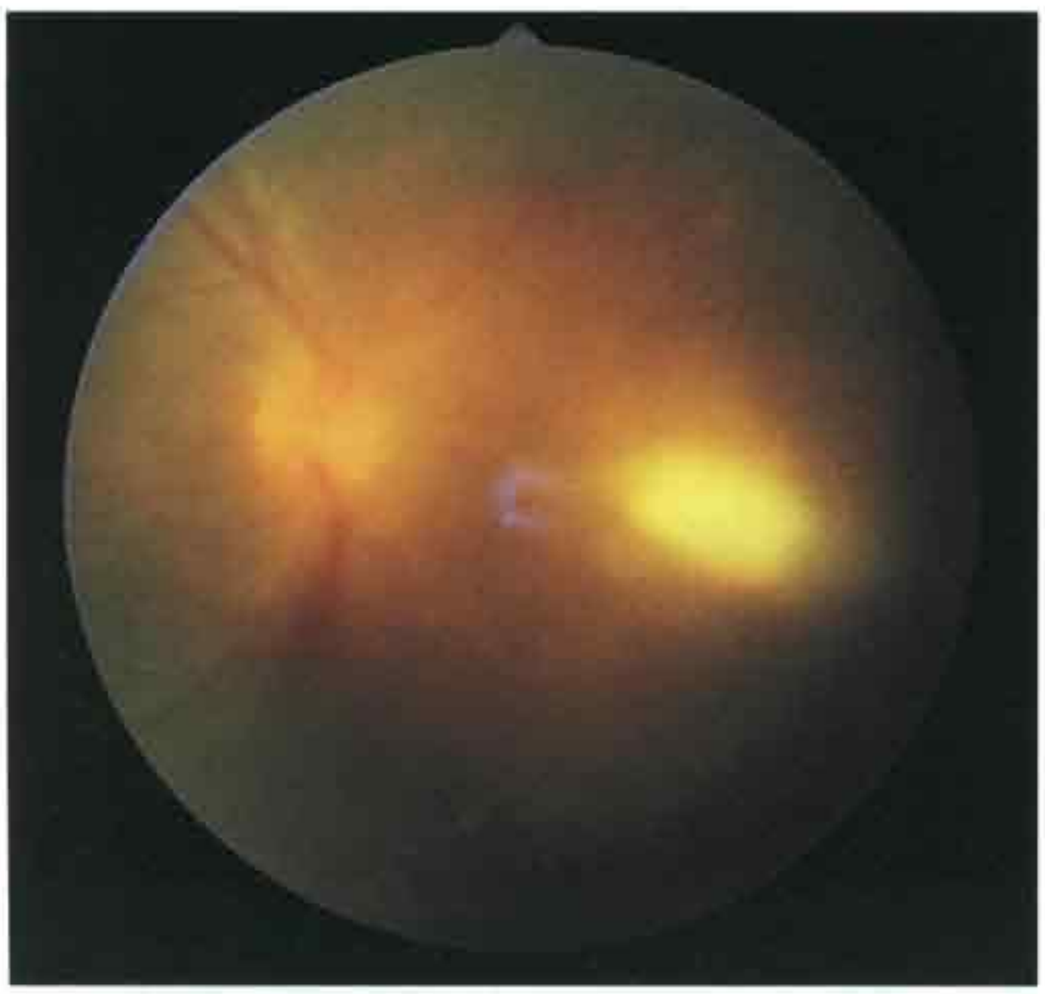


Рис. 10.70
Токсоплазмозный ретинит и витреит тяжелой степени

Клинические особенности

1. **Атрофические** хориоретинальные фокусы с пигментированными краями (рис. 10.67) — часто двухсторонние и обнаруживаются случайно. Дети могут жаловаться на снижение остроты зрения из-за вовлечения в патологический процесс макулярной области (рис. 10.68).
2. **Фокальный ретинит**
   - Единичный воспалительный фокус в каждом отдельном случае имеет разные размеры, сопровождается помутнением стекловидного тела, часто встречается рядом со старым пигментным очагом (рис. 10.69).

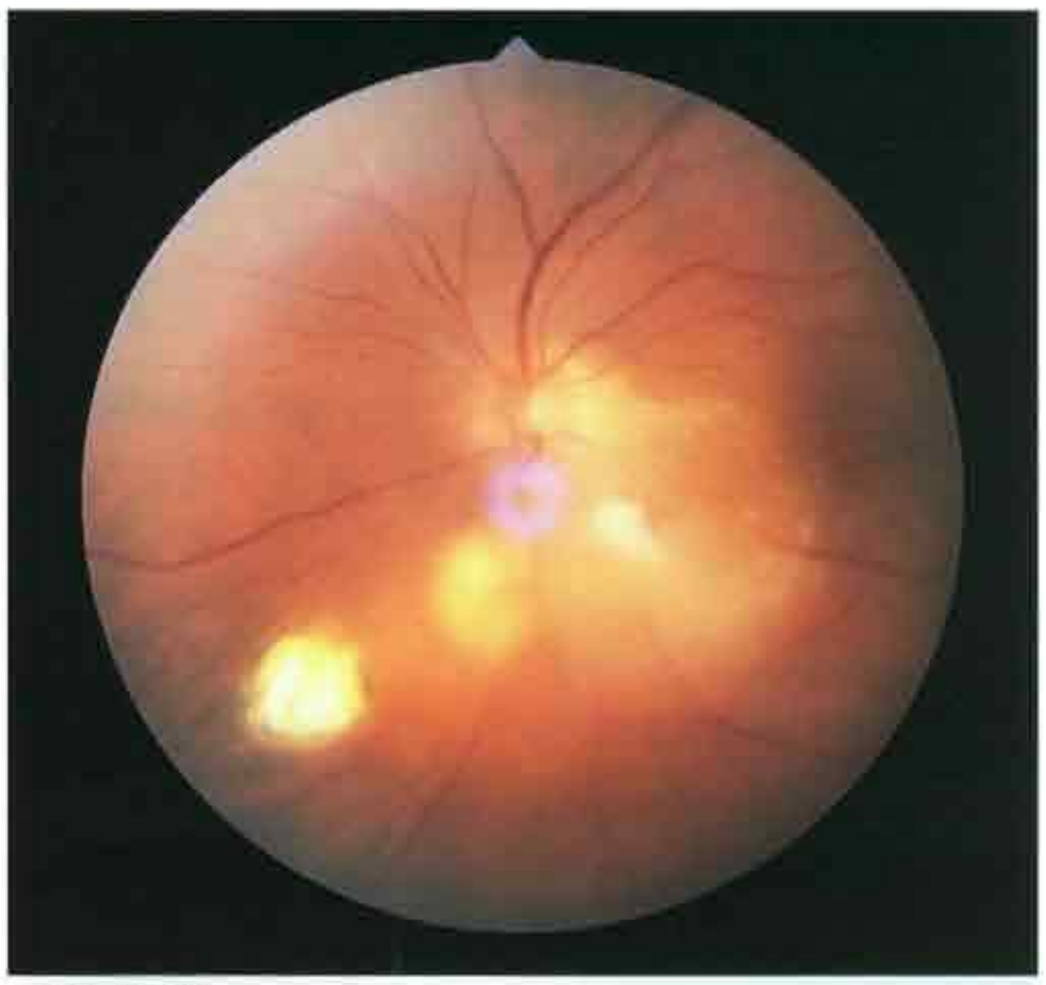


Рис. 10.71
Юкстапапиллярный токсоплазмозный ретинит

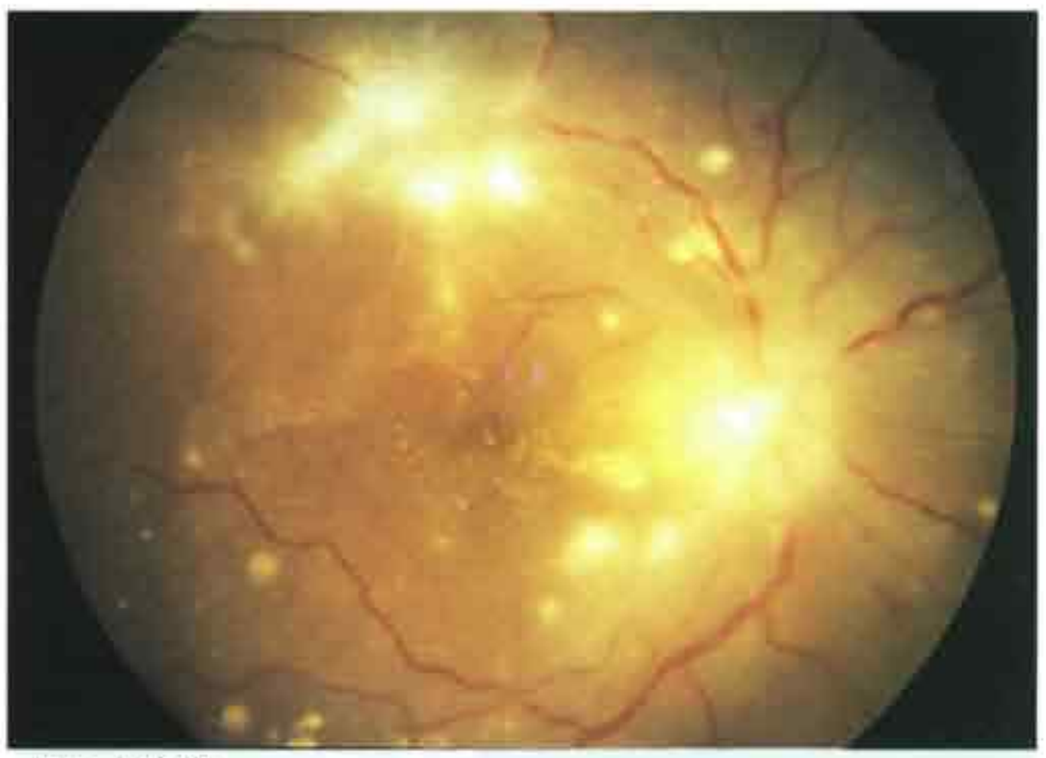


Рис. 10.72
Атипичный мультифокальный токсоплазмозный ретинит при СПИД (предоставлено J. Salmon)

   - Экссудативная реакция в стекловидном теле в виде «шапочки» затрудняет осмотр очага (рис. 10.70).
   - Иногда развивается васкулит; в некоторых случаях отслоенная задняя гиалоидная мембрана покрыта воспалительными преципитатами.
3. **Папиллит** (воспаление головки зрительного нерва) чаще носит вторичный характер (при юкстапапиллярном ретините, хориоидите Jensen) (рис. 10.71). Очень редко поражение головки зрительного нерва может быть первичным.
4. **Атипичные поражения** могут встречаться у иммунокомпрометированных пациентов. Характеризуются наличием двухсторонних, мультифокальных, отдельных (рис. 10.72) или сливающихся между собой очагов (рис. 10.73). В дальнейшем нередко возникают рецидивы с появлением нового очага на границе старого.

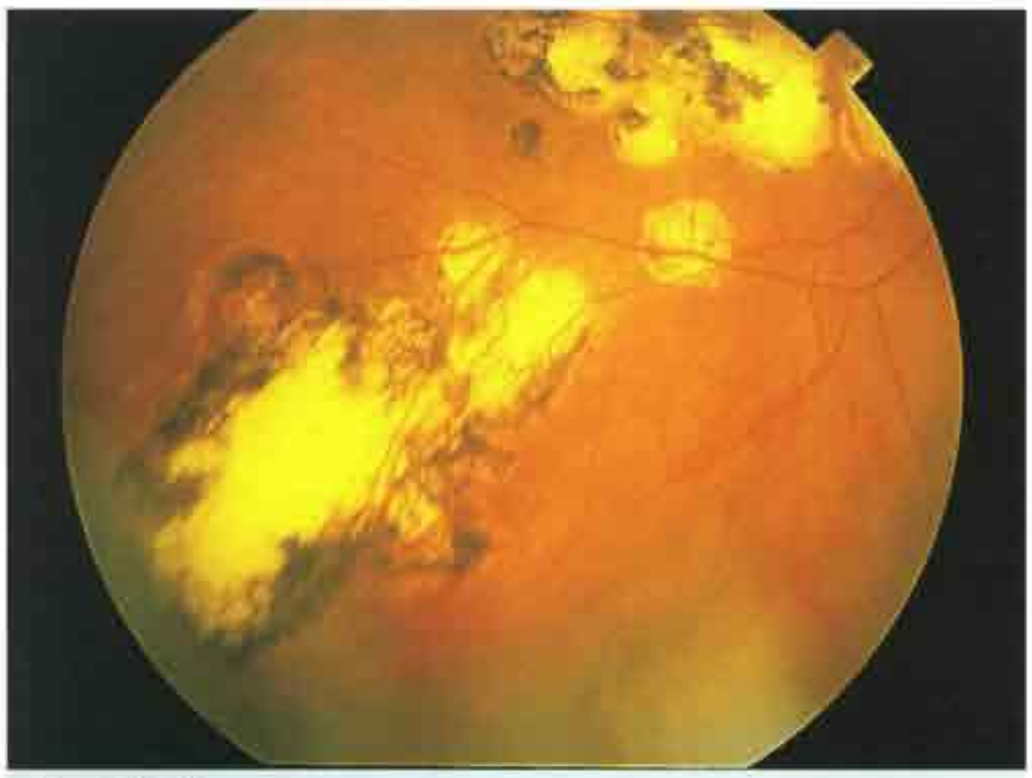


Рис. 10.73
Сливающиеся очаги рубцевания при токсоплазмозе

Диагностические тесты

Диагноз устанавливают при сопоставлении обнаруженных изменений на глазном дне и постановке серологических проб на обнаружение антител к токсоплазме.

1. **Реакция непрямой иммунофлуоресценции** позволяет определить наличие антител к токсоплазме в сыворотке больного. Сыворотку наносят к сорбированным на покровном стекле убитым токсоплазмам, окрашивают античеловеческим глобулином, меченным флуоресцеином.
2. **Реакция гемагглюцинации** основана на взаимодействии с эритроцитами больного лизированных сенсибилизированных токсоплазм. В сыворотке содержатся антитела, которые вызывают агглюцинацию эритроцитов.
3. **Энзим-меченный иммуносорбентный анализ** основывается на образовании комплекса антиген–антитело, который после добавления античеловеческого антитела, меченного ферментом, меняет окраску. Интенсивность окраски отражает количество антител в сыворотке пациента. При определении антител во влаге передней камеры тест является более специфичным.

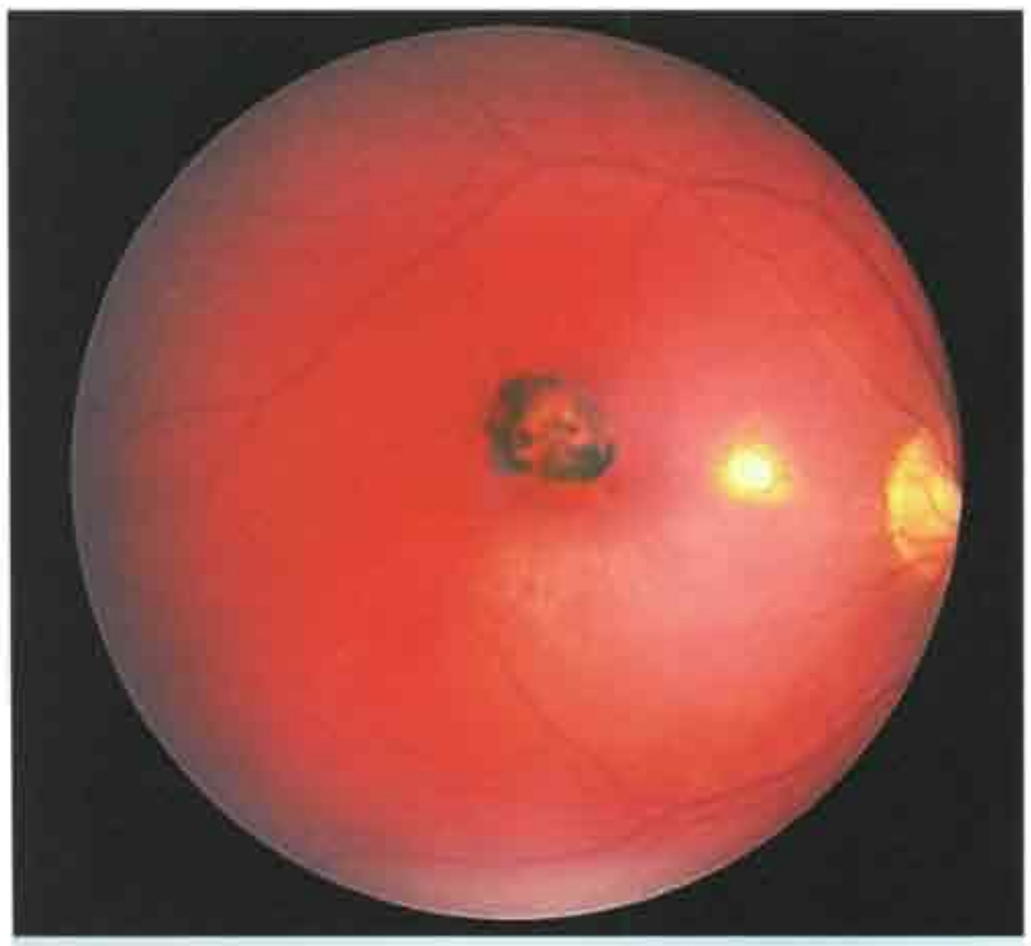


Рис. 10.74
Токсоплазмозный ретинит с поражением папилломакулярного пучка (предоставлено M. Szreter)

Показания к проведению терапии

1. **У пациентов с нормальным иммуногенезом** очаги малого размера, расположенные на периферии, часто проходят самостоятельно и бесследно. Показания к проведению терапии следующие:
   - Поражения макулярной области, папилломакулярного пучка (рис. 10.74), головки зрительного нерва и большого числа кровеносных сосудов.
   - Витреиты тяжелой степени с развитием тяжей в стекловидном теле и тракционной отслойкой сетчатки.
2. **У иммунокомпрометированных пациентов** терапия проводится независимо от локализации и тяжести заболевания.

Лечение

Универсальной схемы лечения заболевания не существует. Проводимая терапия не влияет ни на продолжительность воспалительного процесса, ни на частоту обострений, но уменьшает появление новых очагов. Системные стероиды назначают при развитии осложнений, угрожающих потерей зрения, в частности при витреите тяжелой степени, и сочетают с одним и более из препаратов. Однако назначение стероидов недопустимо у иммунокомпрометированных пациентов.

1. **Клиндамицин** внутрь в дозе 300 мг 4 раза в день в течение 3 нед. Применение препарата вызывает развитие псевдомембранозного колита, что можно предотвратить назначением сульфадиазолина, который ингибирует чрезмерный рост клостридий.
2. **Сульфадиазолин** в поддерживающей дозе 2 г после применения 1 г 4 раза в день в течение 3–4 нед. Побочные эффекты: образование камней в почках, аллергические реакции и синдром Stevens–Johnson.
3. **Пиреметамин** (дараприм) — сильный антитоксоплазмозный препарат, который может вызвать развитие тромбоцитопении, лейкопении. Необходимо проводить подсчет клеток крови. Применять препарат рекомендуют совместно с фолиевой кислотой в дозе 4 мг 3 раза в неделю (запивать апельсиновым соком для предотвращения побочных действий). Поддерживающая доза составляет 50 мг после приема 25–50 мг препарата в день в течение 4 нед. Нельзя назначать пациентам со СПИД.
4. **Ко-тримоксазол** (септрин) содержит триметоприм 160 мг и сульфаметоксазол 800 мг, назначают в дозе 960 мг 2 раза в день, можно назначать совместно с клиндамицином.
5. **Атоваквон** в дозе 750 мг 3 раза в день применяют, главным образом, при пневмоцистозе и токсоплазмозе у пациентов со СПИД, он также эффективен при назначении пациентам с нормальным иммуноге-

незом при токсоплазмозном увеите. У препарата нет побочных эффектов.

6. **Азитромицин** в дозе 500 мг в день в течение 3 дней назначают пациентам с непереносимостью других препаратов.

Прогноз

У пациентов с хорошим иммуногенезом ретинит проходит в течение 1–4 мес. Помутнения в стекловидном теле постепенно рассасываются, но остается небольшая конденсация. Воспалительный фокус превращается в демаркационный атрофический рубец с границами гиперпигментации (*см.* рис. 10.67). Отсутствие признаков переднего увеита является критерием излеченности заднего сегмента глаза. После первой атаки риск развития рецидива в течение 3 лет составляет 50%. Среднее число рецидивов на одного пациента равно 2,7. Слепота при токсоплазмозе развивается в следующих случаях.

1. **При прямом поражении** макулярной области, папилломакулярного пучка, головки зрительного нерва и большого числа кровеносных сосудов.
2. **При непрямом поражении** образуется складчатость в макулярной области и происходит отслойка сетчатки (тракционная или регматогенная).

Токсокароз

Токсокароз — это заболевание, вызванное паразитированием *Toxocara canis* в желудочно-кишечном тракте собак. В организм человека яйца паразита попадают фекально-оральным путем. В кишечнике происходит превращение яиц в личинки, которые пенетрируют стенку кишки и попадают током крови в различные органы: печень, легкие, кожу, головной мозг и глаза. После гибели личинок происходит их распад, что вызывает воспалительную реакцию с последующей грануляцией. Клинически поражение человека может быть в 2 формах: (а) *внутриглазная мигрирующая личинка*, (б) *глазной токсокароз*. В отличие от внутриглазной мигрирующей личинки, представляющей собой системное инфекционное заболевание и часто встречающееся в возрасте 2 лет, глазная форма токсокароза встречается у здоровых детей. Этот тип может протекать в одной из 3 форм, при которых поражается только один глаз: (а) *хронической*, напоминающей эндофтальмит, (б) *гранулемы заднего полюса*, (в) *периферической гранулемы*. Первая протекает с наличием воспаления, реже — с развитием переднего увеита, папиллита, локализованного абсцесса стекловидного тела и ретинальными тракциями.

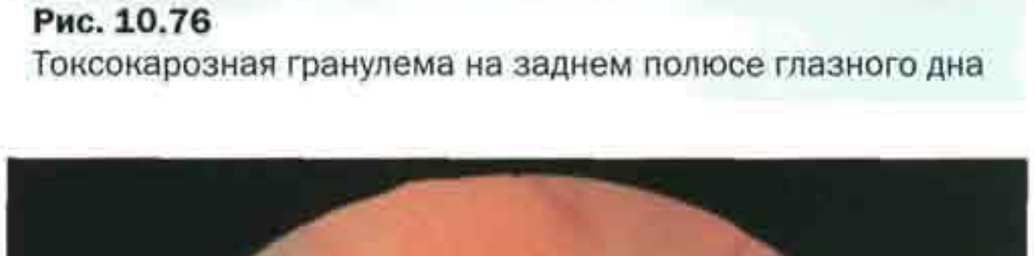


Рис. 10.76
Токсокарозная гранулема на заднем полюсе глазного дна

Рис. 10.75
Периферическая экссудация при хроническом токсокарозном эндофтальмите (предоставлено S. Lightman)

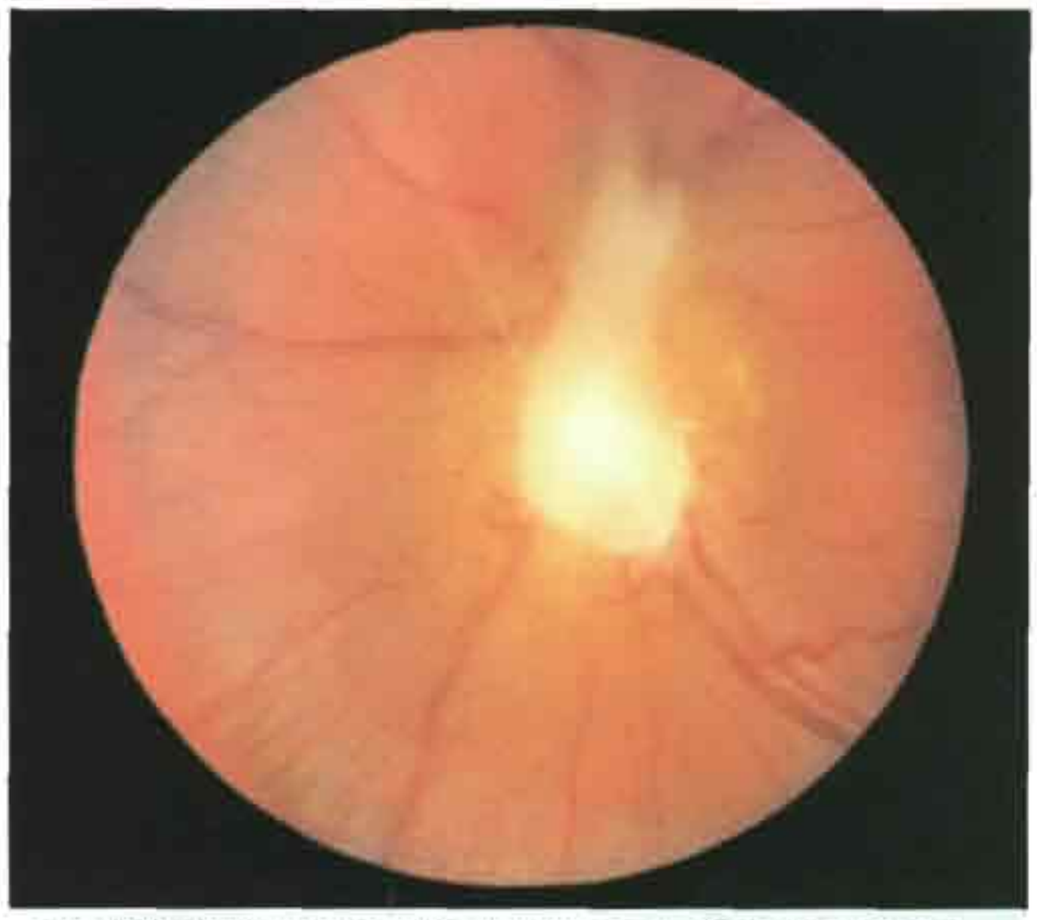


Рис. 10.77 Токсокарозная гранулема в области головки зрительного нерва

Хронический эндофтальмит

1. **Проявляется** в возрасте 2–9 лет и протекает с появлением лейкокории, косоглазия или потерей зрения на один глаз.
2. **Признаки**: передний увеит и витреит, периферия сетчатки и pars plana покрыты плотным серовато-белым экссудатом в виде «снежных хлопьев» (рис. 10.75).
3. **Осложнения**: развитие тракционной отслойки сетчатки, гипотонии и катаракты.
4. **Лечение** стероидами в виде парабульбарных инъекций является эффективным. Витреальную хирургию выполняют при тракционной отслойке сетчатки, но прогноз по зрению неблагоприятный; нередко процесс заканчивается энуклеацией.

Рис. 10.78 Тракционная отслойка сетчатки при токсокарозной гранулеме

Рис. 10.79
Периферическая токсокарозная гранулема

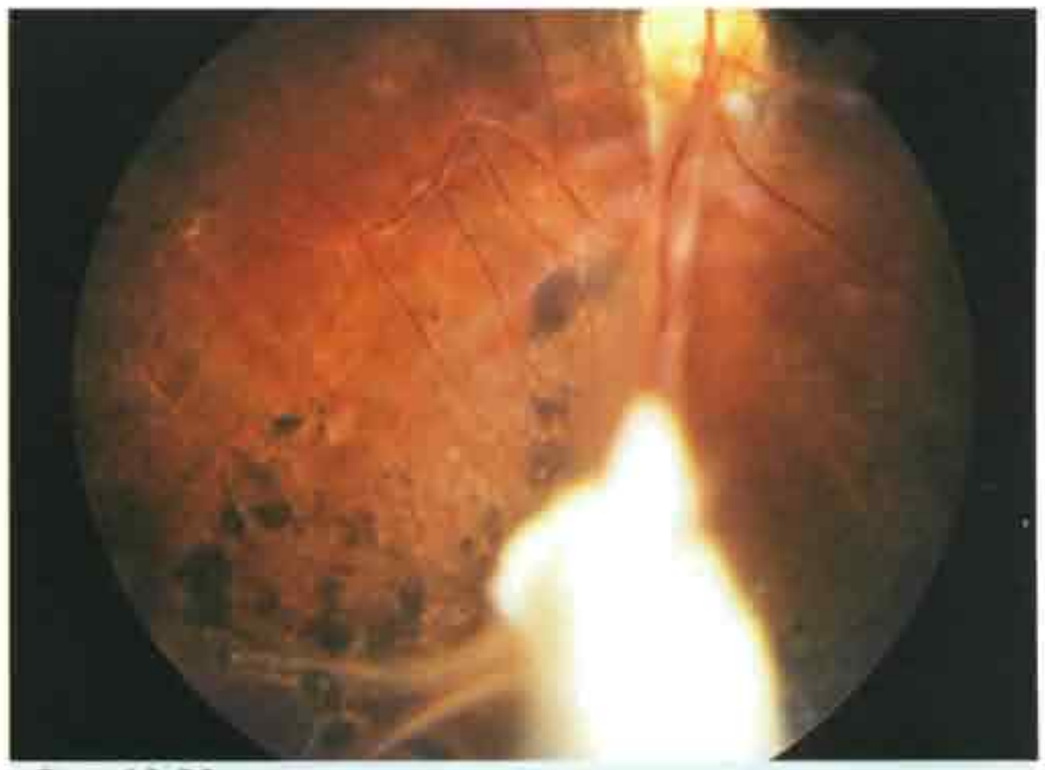


Рис. 10.80
Периферическая токсокарозная гранулема и витреальный тяж (предоставлено K. Rahman)

Гранулема заднего полюса глаза

1. **Проявляется** часто в возрасте 6–14 лет снижением зрения на один глаз.
2. **Признаки**. Увеит отсутствует. Образование круглой гранулемы желто-белого цвета, плотной консистенции в диаметре 1–2 диска в макулярной области (рис. 10.76). Зрительный нерв поражается редко (рис. 10.77).
3. **Осложнения**: образование складок сетчатки, сосудистые изменения, экссудация вокруг гранулемы, субретинальные геморрагии и отслойка сетчатки (рис. 10.78), при которой показано проведение витреальной хирургии.

Периферическая гранулема

1. **Проявляется** обычно в подростковом возрасте и у взрослых, протекает со снижением зрения из-за изменения макулярной области или отслойки сетчатки. При неосложненных формах гранулема может остаться невыявленной.
2. **Признаки**. Увеит отсутствует. Полусферическая гранулема белого цвета определяется ближе к экватору в любом из квадрантов глазного дна (рис. 10.79). Витреальный тяж простирается от места поражения до заднего полюса глаза; при уплотнении может развиться картина «тянущегося» диска и выпрямление кровеносных сосудов (рис. 10.80).
3. **Осложнения**: гетеротопия макулы (ложная макула) из-за развития ложного косоглазия и отслойки сетчатки, подлежащей витреальной хирургии.

Диагностические тесты

1. **ELISA** используют для определения уровня антител к *Toxocara canis* в сыворотке крови. При подозрении на глазной токсокароз необходимо определить точный титр ELISA. Но положительные титры анализа не всегда свидетельствуют о наличии токсокароза. Показатели необходимо интерпретировать в сочетании с клиническими данными. Обнаружение поло-

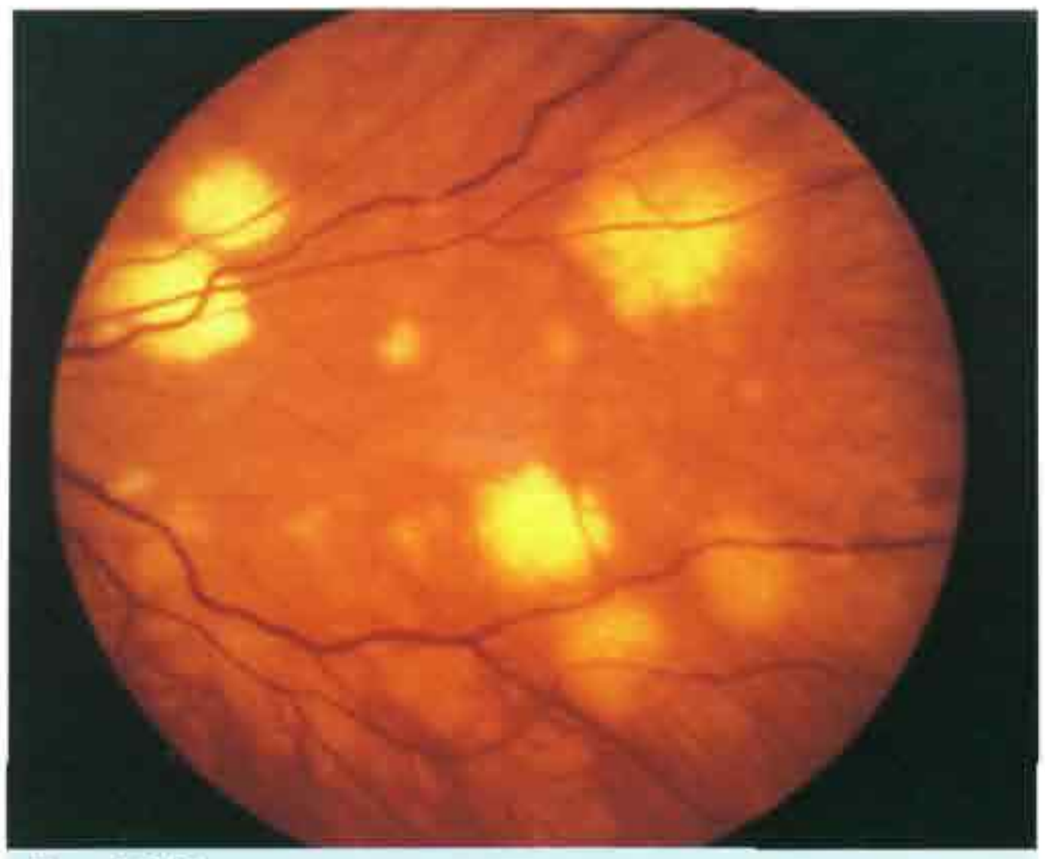


Рис. 10.81
Пневмоцистоз хориоидеи (предоставлено S. Mitchell)

жительных титров не исключает вероятность наличия у пациентов ретинобластомы.

2. **Ультрасонографию** используют для установления диагноза при наличии помутнений и для исключения лейкокории. Псевдокистозные изменения, появляющиеся на периферии стекловидного тела, являются специфическим признаком образования периферической гранулемы.

Пневмоцистоз хориоидеи

Pneumocystis carinii — оппортунистический протозойный паразит, который является причиной заболевания и смертности пациентов со СПИД. Поражение хориоидеи свидетельствует о внелегочной диссеминации заболевания. Большинство пациентов с хориоидитом принимают пентамидин в виде ингаляций для профилактики *пневмоцистной пневмонии*, но это не предохраняет от диссеминации возбудителя по всему организму. Прогноз по зрению неблагоприятный.

1. **Признаки**: плоские, желтого цвета, округлой формы очаги хориоидеи, часто двухсторонние (рис. 10.81). Стекловидное тело не поражается, не происходит снижения остроты зрения даже при поражении парафовеальной области.
2. **Лечение**: внутривенное введение ко-тримоксазола (триметоприм-сульфаметоксазол) или пентамидина; очаги разрешаются в течение нескольких недель.

Грибковые увеиты

Гистоплазмоз

Гистоплазмоз — грибковая инфекция, вызванная *Histoplasma capsulatum*. Глазной гистоплазмоз протекает бессимптомно, кроме случаев с развитием макулопатии. Стекловидное тело не поражается.

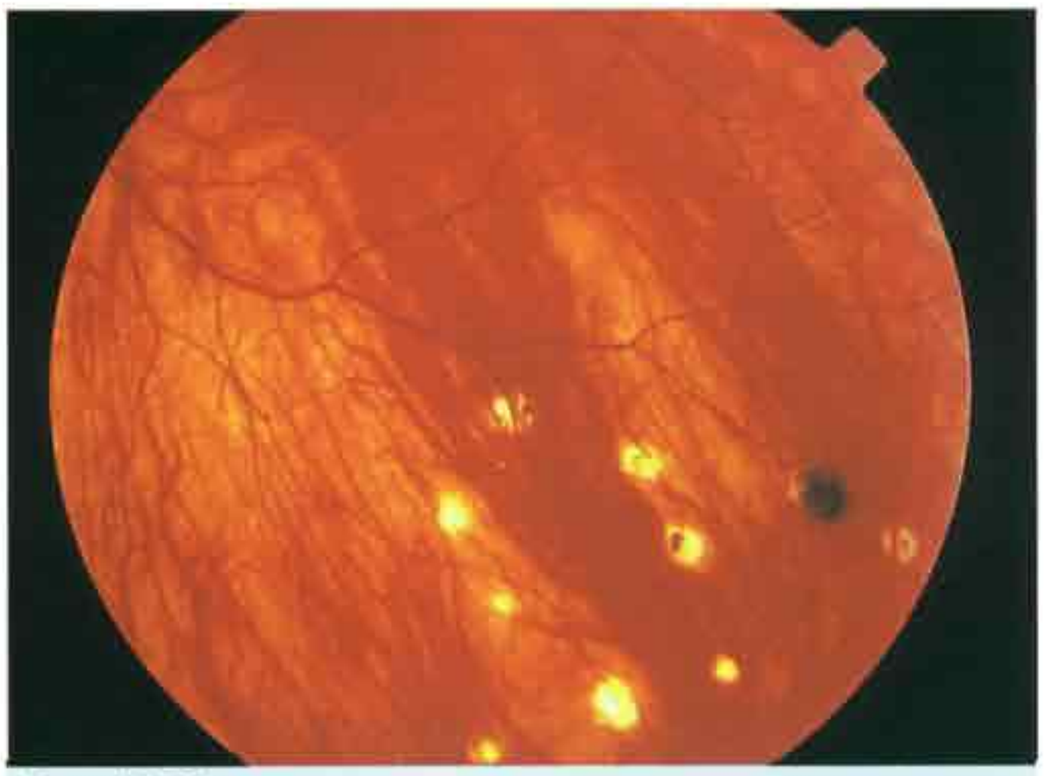


Рис. 10.82
Периферические атрофические очаги при гистоплазмозе

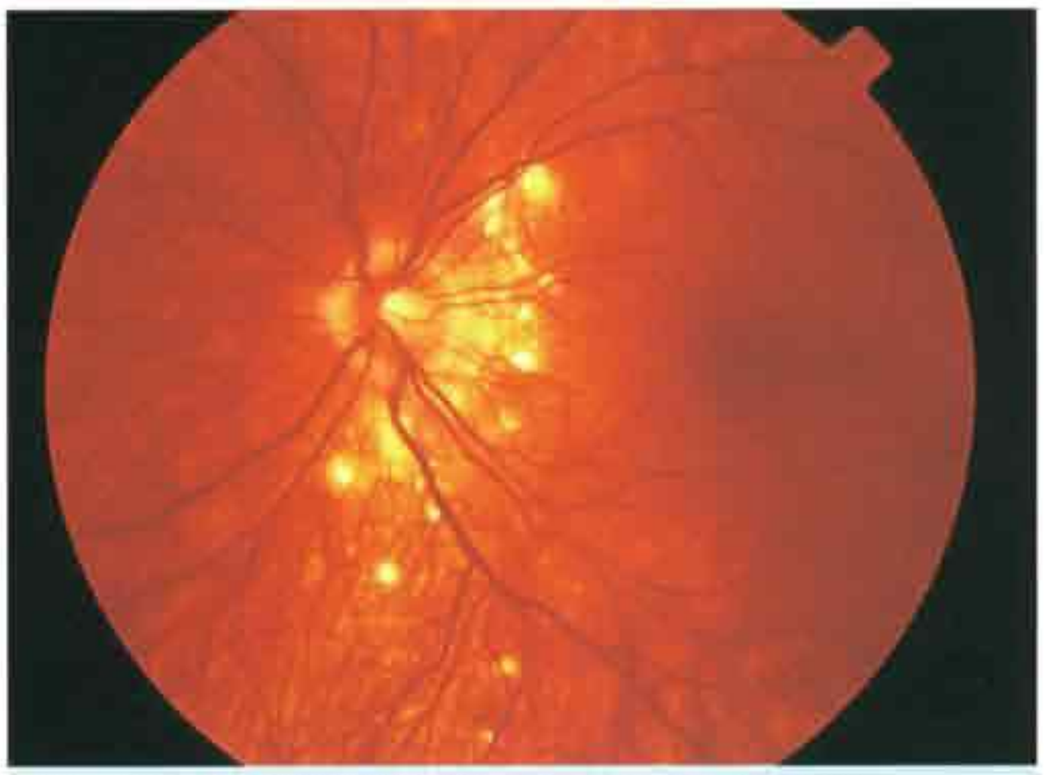


Рис. 10.83 Перипапиллярные атрофические очаги при гистоплазмозе

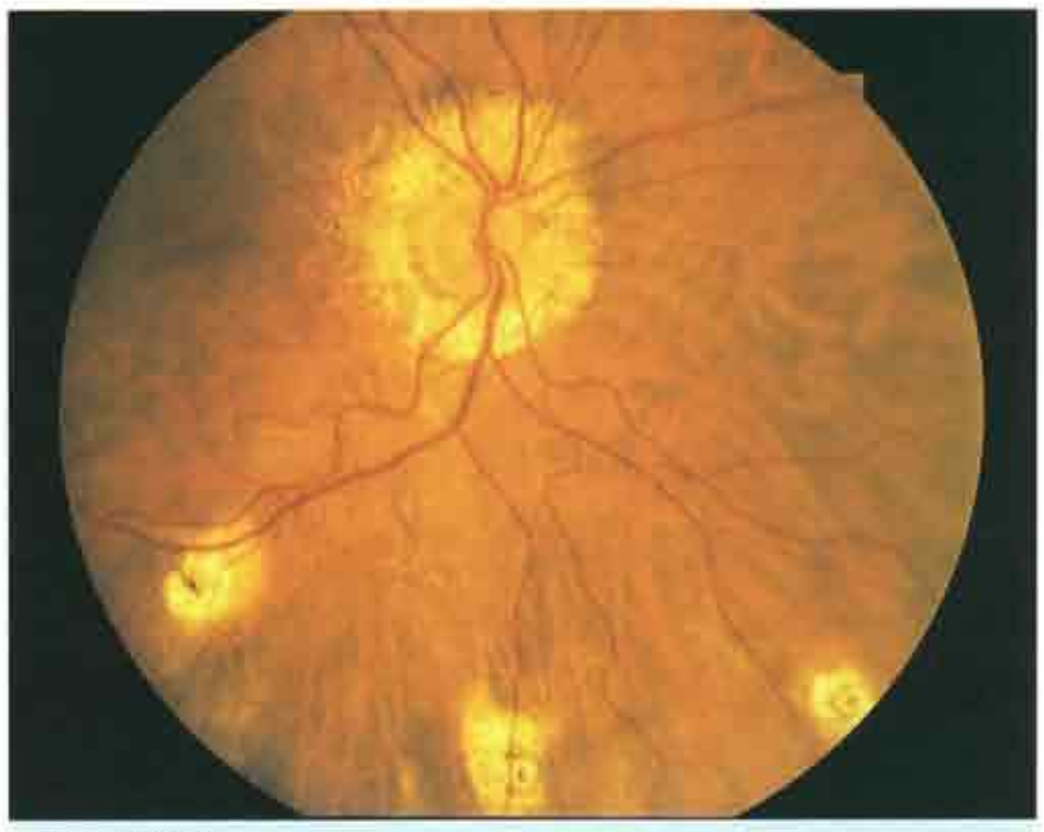


Рис. 10.84
Диффузная парапапиллярная атрофия и периферические атрофические очаги при гистоплазмозе

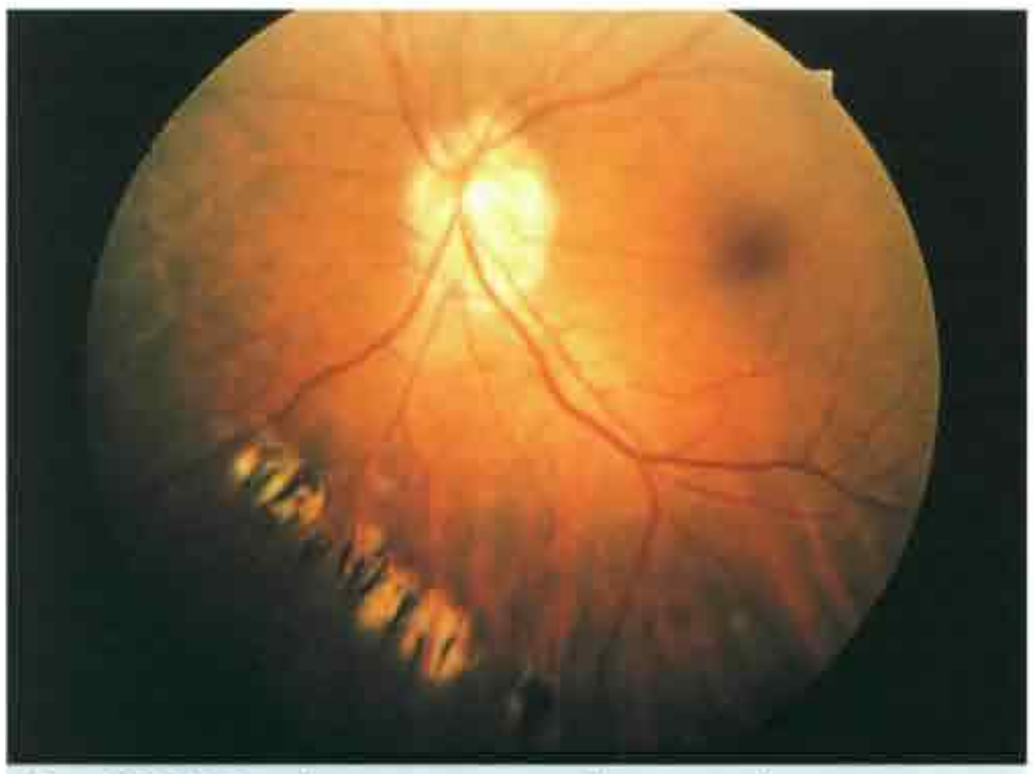


Рис. 10.85 Периферические линейные атрофические полосы при гистоплазмозе

Бессимптомные изменения

1. **Атрофические очаги**, как правило, — маленькие, округлые, нежные, неправильной формы, желтовато-белого цвета, распространяющиеся на среднюю периферию сетчатки (рис. 10.82) и задний полюс, сочетающиеся с небольшими пигментными очажками.
2. **Фокальные перипапиллярные атрофические фокусы** в виде «пробитых дробью» очагов неправильной формы (рис. 10.83) встречаются редко.
3. **Диффузная перипапиллярная атрофия** распространяется кверху до половины диаметра диска (рис. 10.84).
4. **Линейные хориоретинальные атрофические полосы** на периферии (рис. 10.85).

Экссудативная макулопатия

Субретинальная неоваскулярная мембрана — позднее проявление, которое обычно развивается в 5% случаев в возрасте 20–45 лет. В большинстве случаев связана с существующими атрофическими очагами при гистоплазмозе, но может развиваться и при парапапиллярных поражениях. Очень редко неоваскуляризация хориоидеи может развиться и при отсутствии предшествующих поражений.

1. **Клиническое течение** макулопатии разнообразно.
   - СНМ первично проявляется просачиванием жидкости с развитием метаморфопсии, появлением пелены перед глазами и скотомы. При биомикро-

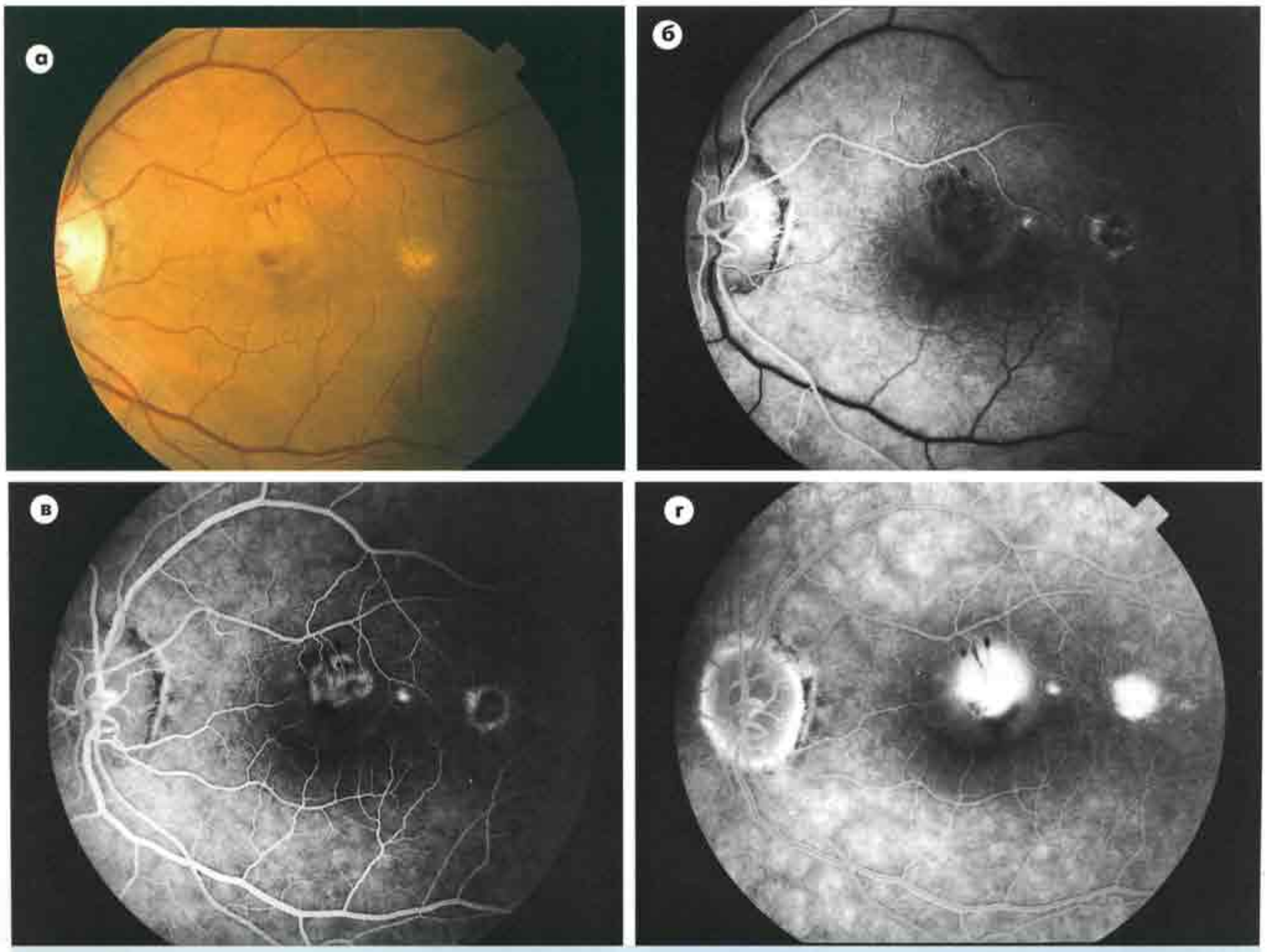


Рис. 10.86 Хориоидальная неоваскуляризация при гистоплазмозе (см. текст): (а) отек фовеальной области с геморрагиями; (б–г) юкстафовеальная хориоидальная неоваскуляризация при ФАГ. Атрофический очаг темпоральнее фовеи (предоставлено S. Milewski)

скопическом исследовании продольной щелью определяется проминенция макулы с подлежащим фокусом бело-желтого или серого цвета. В 12% случаев происходит спонтанная абсорбция субретинальной жидкости.

- Проявляется в виде кольца темно-зеленого или черного цвета на поверхности желто-белого очага. Просачивание жидкости в субретинальное пространство вызывает значительное снижение *остроты зрения. Реже происходит рассасывание* геморрагий, и зрительные функции улучшаются.
- В некоторых случаях СНМ сохраняется в течение 2 лет. Это приводит к повторяющимся кровоизлияниям, развитию фиброзного рубцевания в области желтого пятна, что проявляется тяжелыми и постоянными изменениями зрительных функций.

2. **Мониторинг** важен, т.к. у пациентов с СНМ на одном глазу и с асимптомным атрофическим рубцом макулы на другом часто развивается экссудативная макулопатия на парном глазу. Пациенты обязаны проводить самостоятельное обследование ежедневно с помощью сетки Amsler для обнаружения метаморфопсии. При отсутствии лечения у 60% пациентов с СНМ острота зрения снижается до 6/60.
3. **Лечение**: применение лазерной фотокоагуляции при экстрафовеальной неоваскуляризации хориоидеи. Проведение ФАГ перед назначением лечения необходимо для оценки локализации и распространенности неоваскуляризации (рис. 10.86). Хирургическое удаление СНМ можно проводить только в некоторых случаях. Перспективно применение фотодинамической терапии при субфовеальных поражениях.

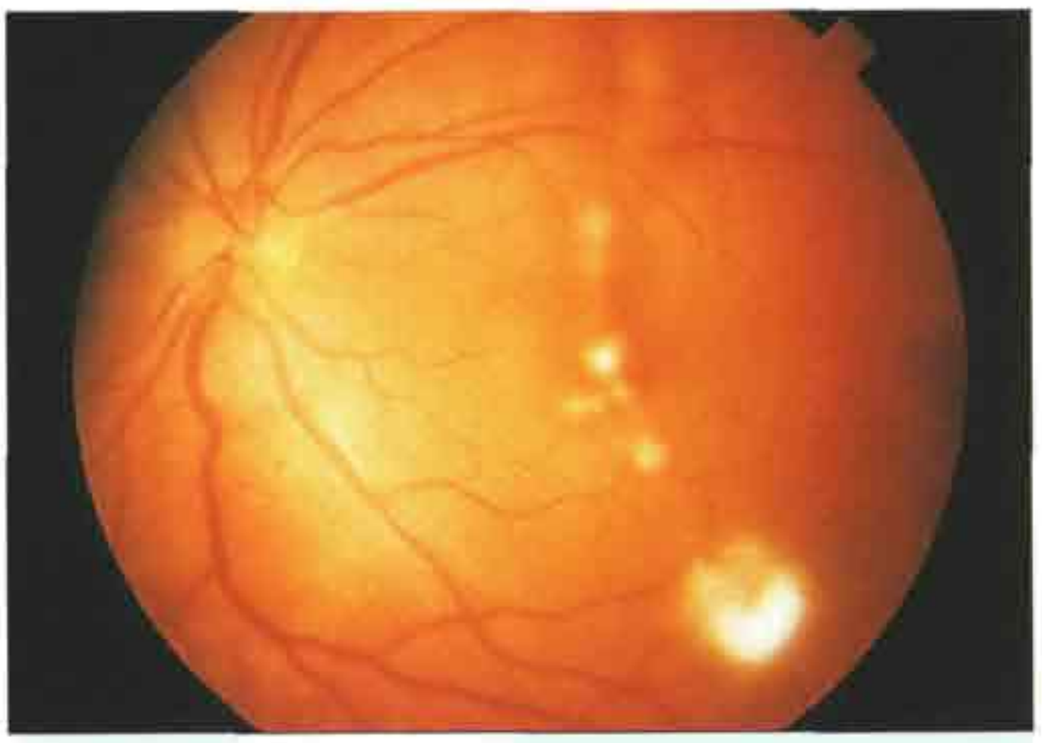


Рис. 10.88
Мультифокальный кандидозный ретинит

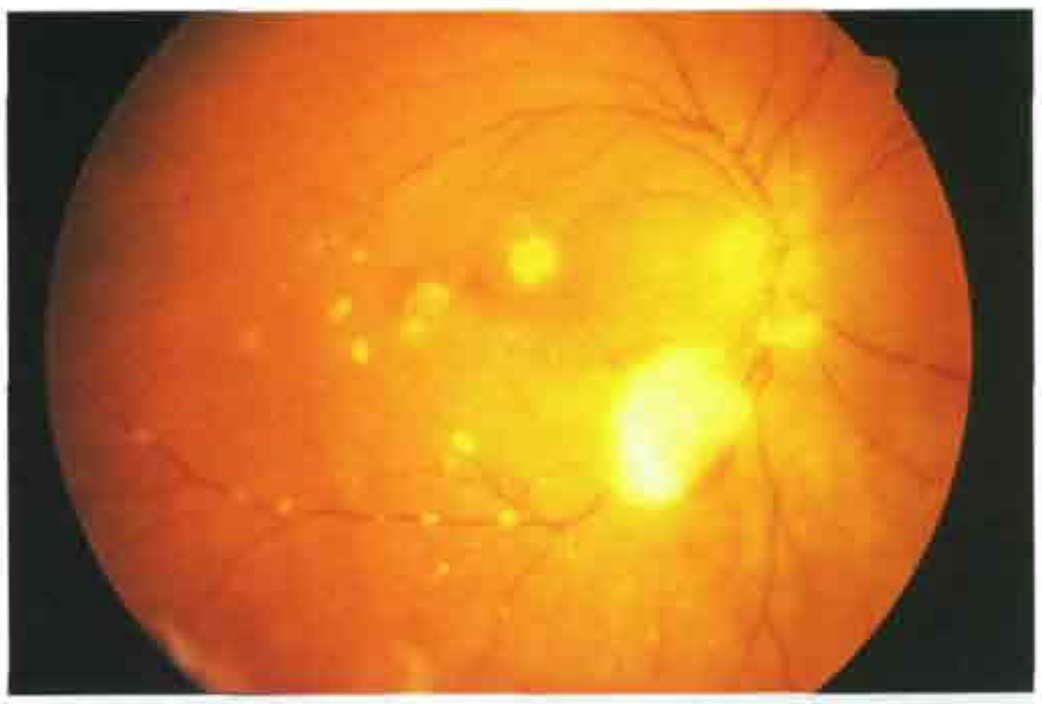


Рис. 10.89 Мультифокальный кандидозный хориоретинит с ватообразными очагами в стекловидном теле
(предоставлено J. Salmon)

Кандидоз

Candida albicans, как правило, обязательно присутствуют на теле человека, во рту, гастроинтенстинальном тракте и половых органах, что приводит к развитию оппортунистической инфекции. Кандидемия, кото-

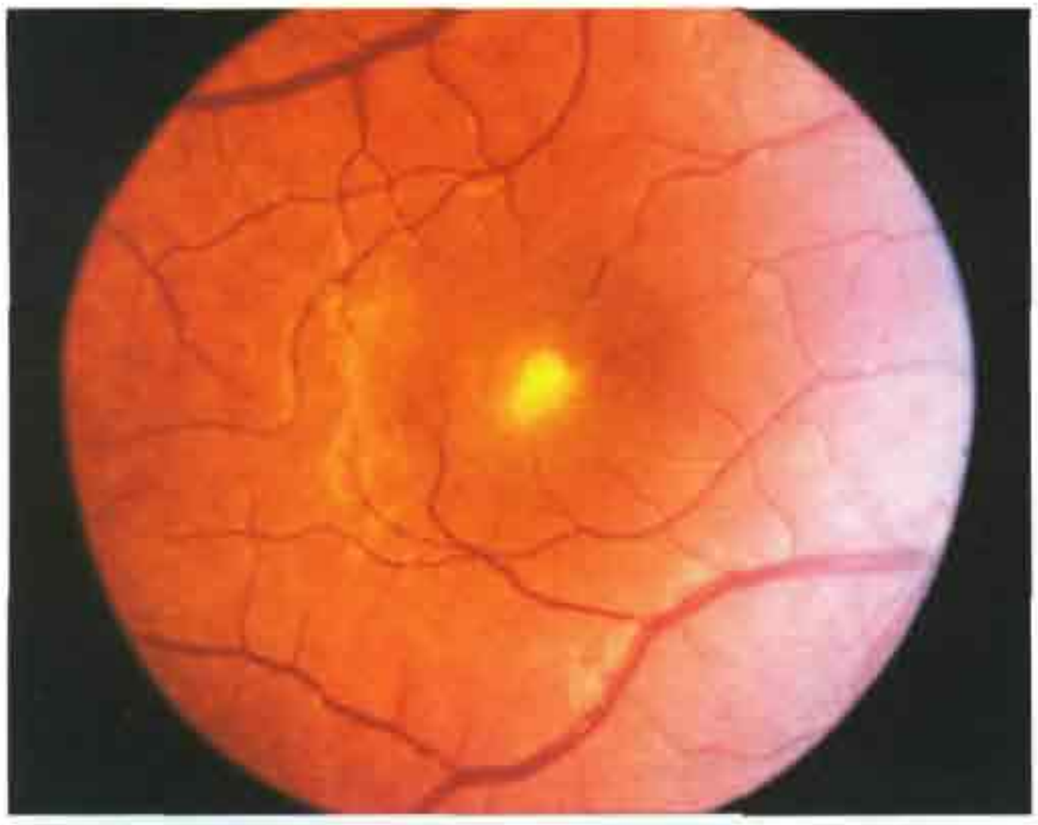


Рис. 10.87
Фокальный кандидозный хориоидит

Рис. 10.90
Кандидозный эндофтальмит

рая может привести к поражению глаз, встречается в 3 основных формах: (а) *при внутривенном приеме препаратов*, (б) *при установленном на длительный срок катетере*, (а) *у пациентов с иммунодефицитом*.

Клинические особенности

1. **Проявляется** снижением остроты зрения и появлением «плавающих точек» перед глазами.
2. **Признаки** (в порядке проявления)
   - Фокальный или мультифокальный хориоидит (рис. 10.87).
   - Мультифокальный ретинит в виде мелких, округлых, белого цвета, проминирующих очагов с нечеткими контурами (рис. 10.88).
   - Увеличение ретинальных очагов и распространение их в стекловидное тело приводит к появлению плавающих колоний в виде ватообразных очагов (рис. 10.89).
   - Хронический эндофтальмит с тяжелой витреальной инфильтрацией (рис. 10.90).
   - Некроз и отслойка сетчатки.
3. **Диагностика** включает определение возбудителя в стекловидном теле и ПЦР для уточнения диагноза.

Лечение

1. **Лекарственная терапия** с назначением комбинации препаратов: 5-флюороцитозин (флюцитозин) 150 мг на 1 кг массы тела и кетоконазол 200–400 мг на 1 кг массы тела ежедневно в течение 3 нед. При отсутствии эффекта от терапии препаратом выбора является амфотерицин на декстрозе 5%, назначаемый на несколько дней до достижения кумулятивной дозы 200 мг. Первичная дневная доза составляет 5 мг, через несколько дней дозу увеличивают до 20 мг.
2. **Витрэктомия pars plana** показана при эндофтальмите. Во время витрэктомии производят забор материала для установления диагноза и определения чувствительности к противогрибковым препаратам, также вводят 5 мкг амфотерицина.

Криптококковый хориоидит

Возбудитель *Cryptococcus neoformans* в основном поражает центральную нервную систему у пациентов со СПИД, поражение глаз наблюдается редко. Часто протекает в виде криптококкового менингита.

1. **Признаки** (в порядке проявления)
   - Мультифокальные желто-белого цвета хориоидальные очаги обычно протекают бессимптомно (рис. 10.91).
   - Поражение сетчатки встречается в виде появления мелких, блестящих сфер.
   - При поражении ЗН наблюдается снижение остроты зрения.
2. **Лечение** состоит в назначении амфотерицина внутривенно при поражениях, угрожающих потерей зрения. Амфотерицин вводят интравитреально при витрэктомии.

Туберкулезные увеиты

Туберкулез

Туберкулез — хроническое, гранулематозное заболевание, вызванное бычьим *(Mycobacterium bovis)* или человеческим *(Mycobacterium tuberculosis)* типами бацилл. Первым типом заражаются при употреблении молока от зараженного рогатого скота, вторым — воздушно-капельным путем (*см.* главу 20). В развитых странах туберкулезный увеит встречается редко. Может протекать без общих признаков заболевания, тем самым затрудняя диагностику, поэтому предполагаемый диагноз туберкулезного увеита основывается на косвенных признаках (неподдающийся лечению стероидными препаратами увеит и отсутствие признаков других типов увеита).

1. **Клинические проявления**
   а) хронический иридоциклит, обычно гранулематозного, реже — негранулематозного характера;

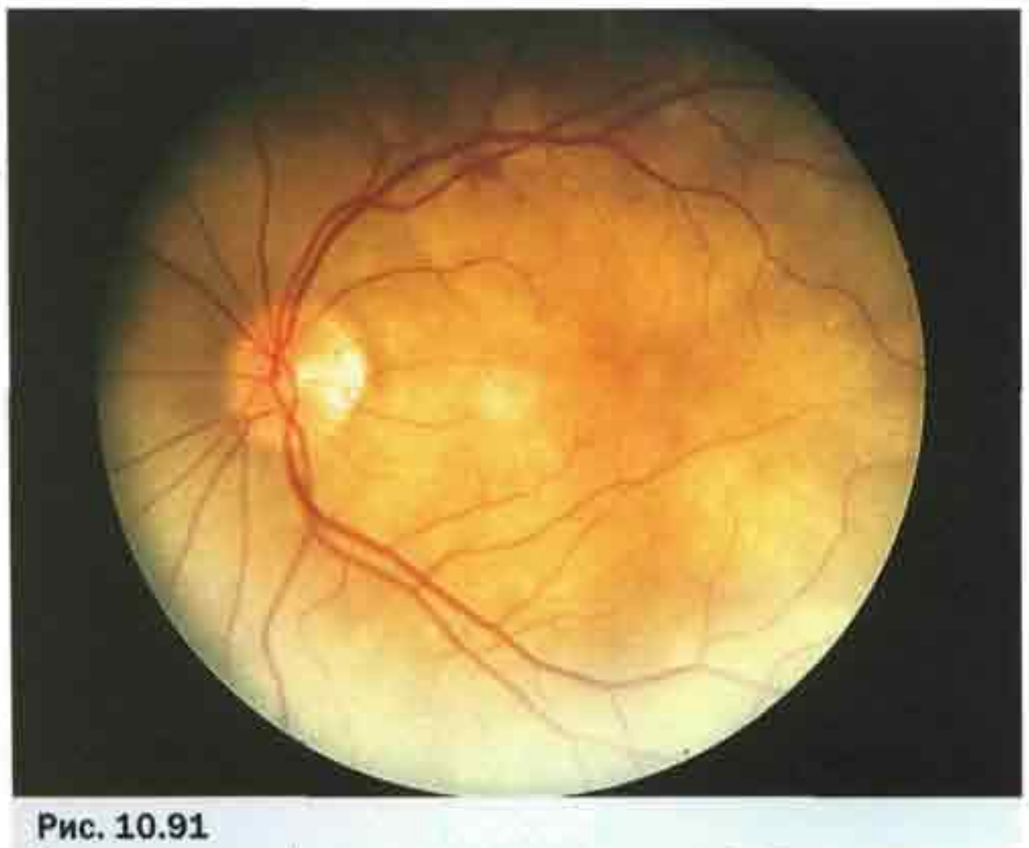


Рис. 10.91
Криптококковый хориоидит (предоставлено S. Mitchell)

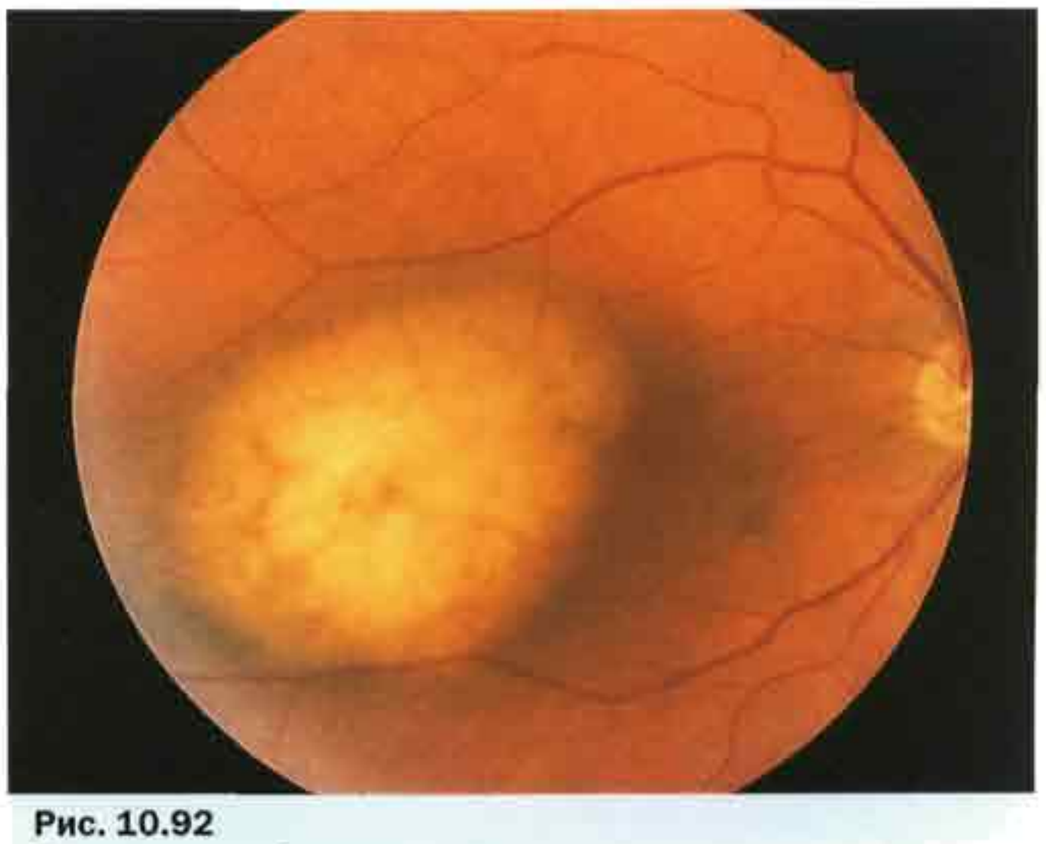


Рис. 10.92
Солитарная туберкулезная гранулема хориоидеи

б) ***хориоидит*** может быть фокальным или мультифокальным. Образовавшуюся солитарную гранулему (рис. 10.92) ошибочно принимают за опухоль хориоидеи;

в) ***перифлебит*** приводит к окклюзии периферических ретинальных капилляров и развитию неоваскуляризации;

г) ***панувеит.***

2. **Лечение**: назначение противотуберкулезных препаратов.

Лепра

Лепра (болезнь Hansen) из всех системных заболеваний сопровождается наибольшим количеством внутриглазных осложнений. Возбудитель *Mycobacterium leprae* обладает тропностью к коже, периферической нервной системе и переднему сегменту глаза.

Различают 2 типа заболевания: (а) *лепрозный*, (б) *туберкулезный* (*см.* главу 20). Наиболее часто увеит встречается при лепроматозном типе поражения.

1. **Острый ирит** вызван воздействием иммунных комплексов, расположенных на радужной оболочке. Протекает с общими симптомами заболевания, такими как лихорадка и припухлость кожных поражений. Активность внутриглазного воспалительного процесса зависит от приема или отмены противолепрозной терапии. Лечение проводят с помощью местной стероидной терапии.
2. **Хронический ирит** возникает в результате инвазии бацилл. Он более резистентен к общепринятой терапии, чем острый ирит, из-за развития не истинного увеита, а нейропаралитического воспаления при поражении нервов радужной оболочки.
   - Патогномоничным признаком при лепрозном типе заболевания является появление по зрачковому краю мелких, блестящих «жемчужин», напоминающих ожерелье (рис. 10.93а).

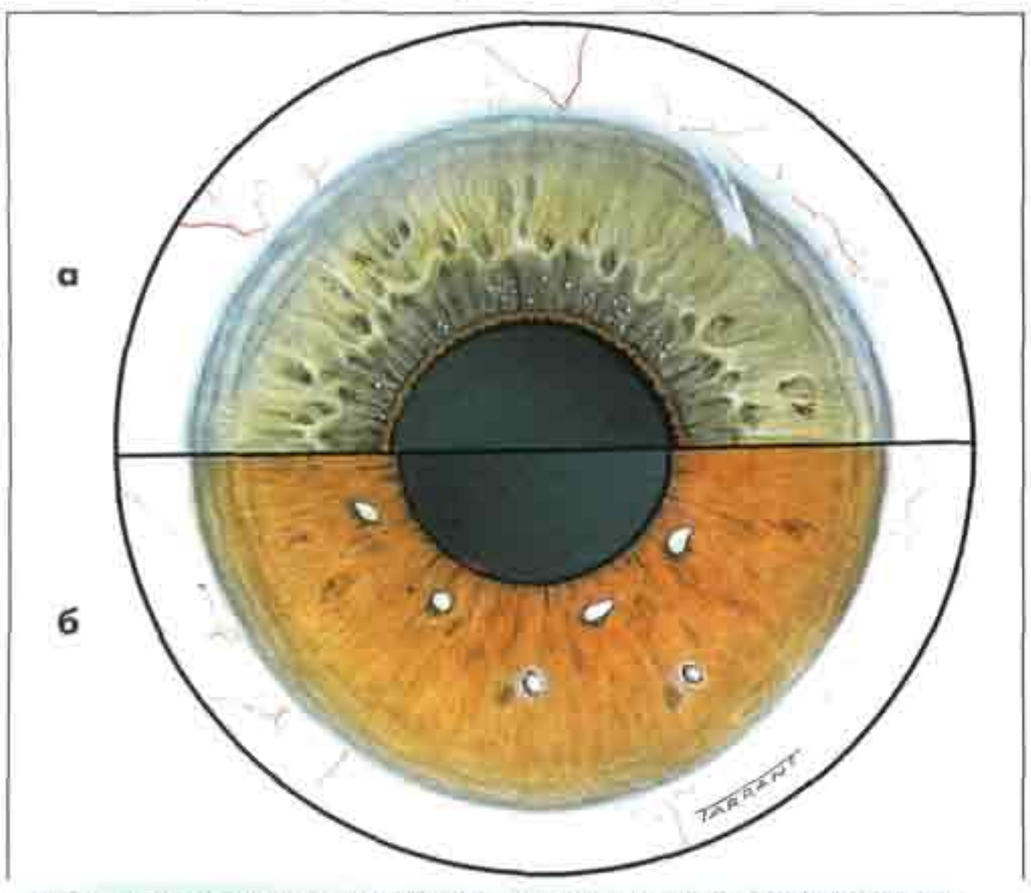


Рис. 10.93 Хронический лепроматозный ирит: (а) мелкие «жемчужины» на радужке; (б) большие «жемчужины», которые попадают в переднюю камеру

Рис. 10.94 Выраженный миоз и атрофия радужной оболочки при хроническом лепроматозном ирите (предоставлено T. ffytche)

Рис. 10.95
Лепра: (а) грубый рубец на роговице; (б) лагофтальм (предоставлено T. ffytche)

   - Происходит медленное увеличение в размере и слияние «жемчужин», проникновение их в переднюю камеру, из которой они в дальнейшем исчезают (рис. 10.93б).

- Возможно развитие атрофии радужки и возникновение миоза (рис. 10.94).

3. **Другие проявления**: мадароз, трихиаз, конъюнктивит, эписклерит, кератит и склерит (рис. 10.95а). Паралич и анестезия лица, часто двухсторонние, могут *встречаться при вторичном вовлечении в патологический* процесс лицевого и тройничного нервов. Трихиаз, лагофтальм (рис. 10.95б), отсутствие чувствительности роговицы и вторичная инфекция приводят к развитию кератита.

Сифилитические увеиты

Приобретенный сифилис

Приобретенный сифилис — заболевание, передающееся половым путем, вызванное *Treponema pallidum*. При отсутствии лечения заболевание протекает в открытой и скрытой формах (*см.* главу 20).

Клинические проявления

Поражение глаз встречается редко, патогномоничные признаки заболевания отсутствуют. Вовлечение глаз в патологический процесс часто происходит при вторичном или третичном сифилисе, редко — на стадии первичного сифилиса. Заболевание подозревают в том случае, если отсутствует эффект от проводимой общепринятой терапии.

1. **Внешние признаки** проявляются в виде мадароза, склерита и кератита.
2. **Иридоциклит** встречается у 4% пациентов со вторичным сифилисом, в 50% случаев процесс носит двухсторонний характер.
   - Воспалительный процесс — острый и без соответствующего лечения переходит в хронический.
   - В некоторых случаях иридоциклит сопровождается расширением капилляров радужной оболочки (розеолы) (рис. 10.96), которые в дальнейшем превращаются в папулы, а впоследствии — в большие узелки желтоватого цвета.

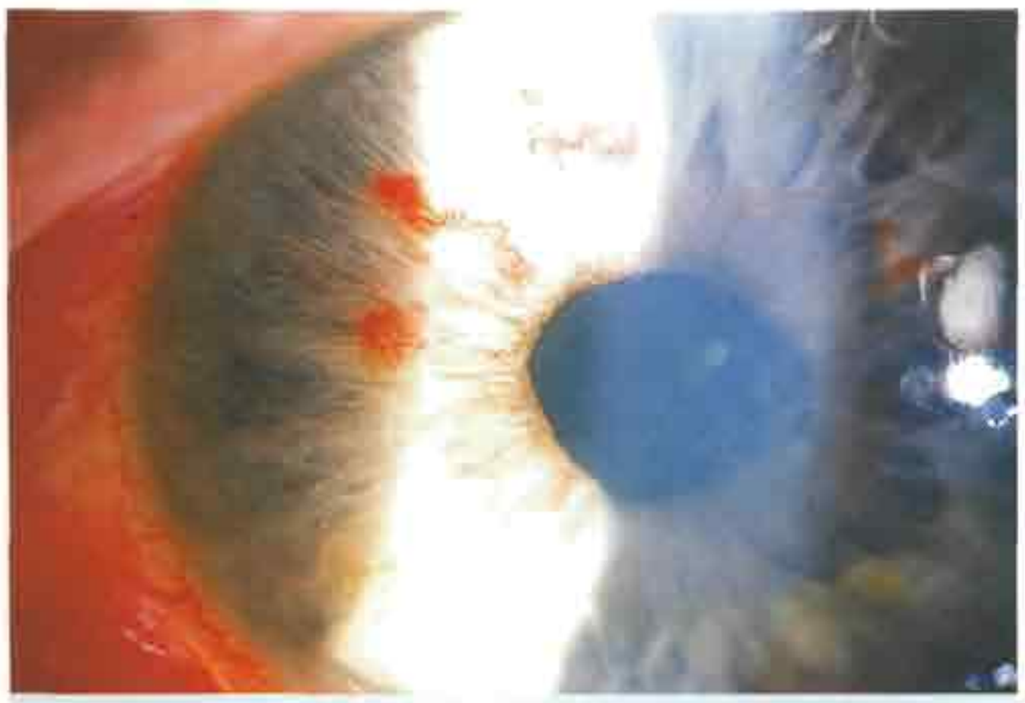


Рис. 10.96
Расширенные капилляры радужной оболочки

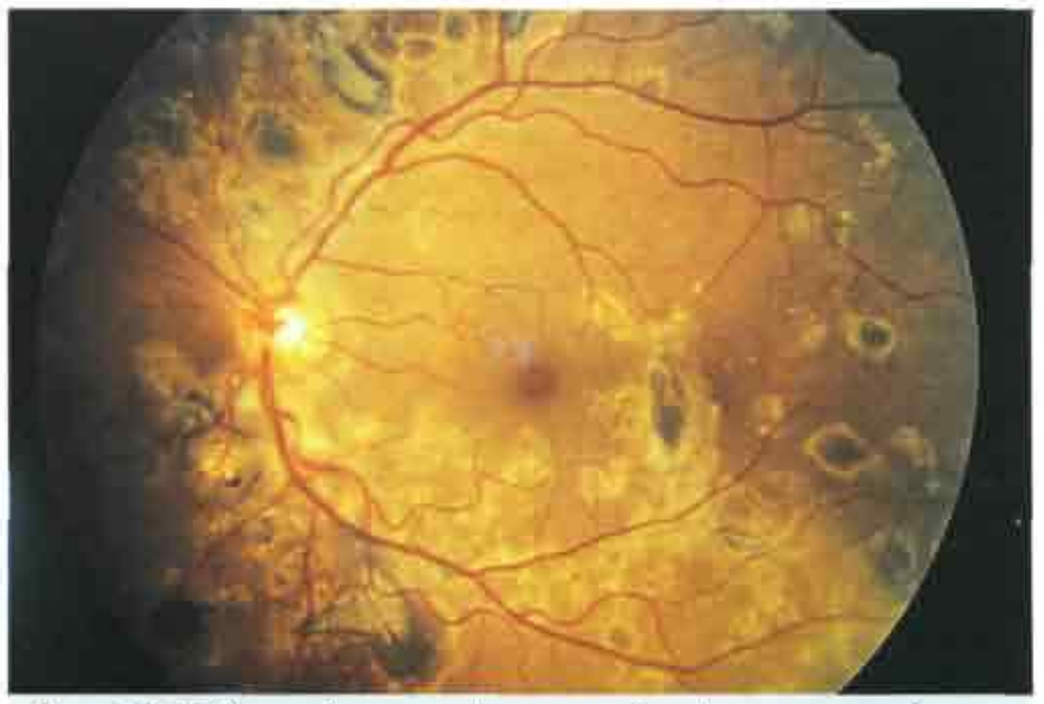


Рис. 10.97 Старый мультифокальный сифилитический хориоидит (предоставлено J. Salmon)

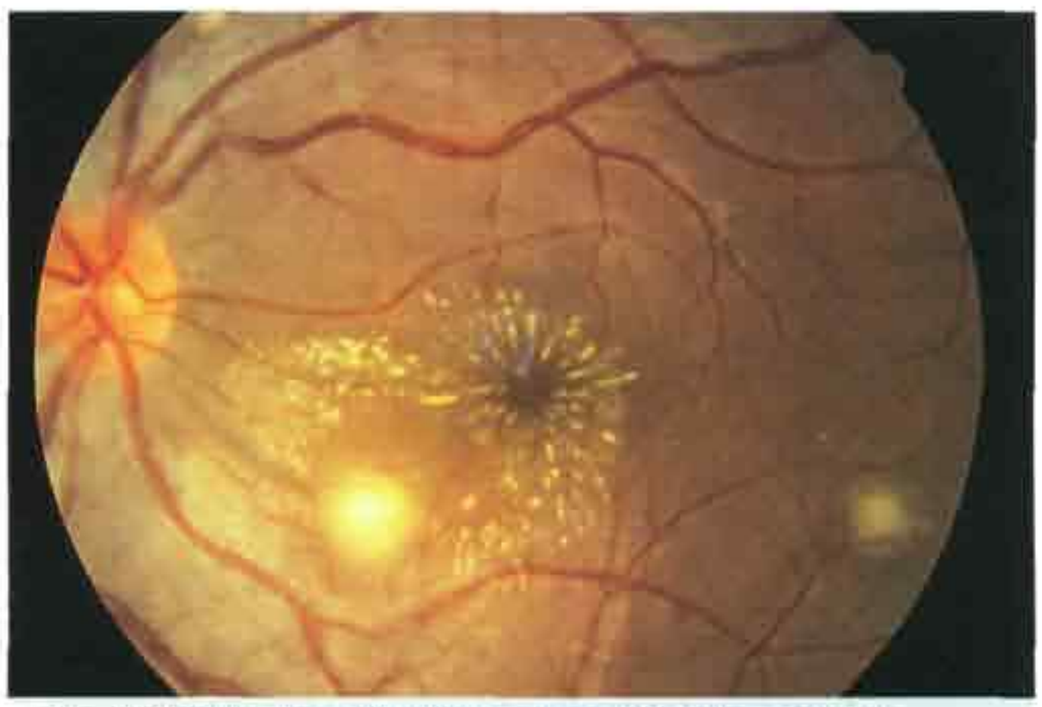


Рис. 10.98 Активный сифилитический нейроретинит (предоставлено J. Salmon)

   - Развиваются различные поствоспалительные атрофии радужки.
3. **Мультифокальный хориоретинит** развивается часто.
   - Множественные воспалительные фокусы образуются в области старых очагов, появляются зоны хориоретинальной атрофии, сопровождающиеся гиперпигметацией (рис. 10.97).
   - Обширные пигментные изменения в виде костных телец, похожих на те, что возникают при пигментном ретините. Могут развиваться кольцевидные скотомы и слепота.
4. **Фокальный хориоретинит** двухсторонний встречается редко. Характеризуется расположением фокуса возле ДЗН или макулярной области.
5. **Нейроретинит** с первичным поражением сетчатки и головки зрительного нерва развивается независимо от хориоретинита.
   - На глазном дне определяют отек диска, застойные сосуды и «фигуру звезды» в макулярной области (рис. 10.98).
   - Имеются ватообразные очаги или геморрагии в виде «языков пламени».

Рис. 10.99
Последняя стадия сифилитического нейроретинита с изменением сосудов и последующей оптической атрофией

- При отсутствии лечения кровеносные сосуды сетчатки замещаются белыми тяжами и развивается атрофия зрительного нерва (рис. 10.99).

6. **Нейроофтальмологические признаки**: изменения формы зрачка, оптическая нейропатия, паралич глазодвигательного нерва и появление дефектов поля зрения.

Лечение

Эффект от назначения общепринятых доз пенициллина отсутствует; режим дозирования — как при лечении нейросифилиса (на основании люмбальной пункции). Можно использовать одну из следующих схем лечения:

- Раствор пенициллина G 12–24 MU внутривенно 1 раз в день в течение 10–15 дней.
- Пенициллин 2,4 MU, разведенный прокаином, внутримышечно с приемом пробенецида 2 г в день в течение 10–15 дней.
- Внутрь амоксициллин 3 г 2 раза в день в течение 28 дней.
- При аллергии на пенициллиновый ряд можно применять тетрациклин или эритромицин в дозе 500 мг 4 раза в день в течение 30 дней.

Болезнь Lyme

Болезнь Lyme — заболевание, вызванное *Borrelia burgdorferi*, похожей на трепонему (возбудителя сифилиса). Заболевание передается при укусе переносчика инфекции, оленьего клеща *Ixodes* sp. Как и при сифилисе, изменения развиваются во многих системах организма (*см.* главу 20).

1. **Увеит** может протекать в виде гранулематозного иридоциклита, периферического увеита, васкулита сетчатки и редко — периферического мультифокального хориоидита.
2. **Нейроофтальмологические признаки**: оптический неврит, нейроретинит и паралич глазодвигательного нерва.

Рис. 10.100
Увеит при синдроме Fuchs. Гетерохромия радужки и катаракта слева

3. **Другие признаки**: периорбитальный отек, конъюнктивит, эписклерит, кератит и миозит мышц орбиты.
4. **Лечение**: доксициклин 100 мг 2 раза в день в течение 2–3 нед.

Другие формы специфических увеитов

Увеит при синдроме Fuchs

Увеит при синдроме Fuchs, или гетерохромный циклит Fuchs — это хронический, негранулематозный увеит с постепенным развитием заболевания. У молодых людей типично поражение одного глаза. Может развиваться у детей и редко бывает двухсторонним. Несмотря на то, что увеит при синдроме Fuchs составляет 4% среди всех увеитов, диагноз часто ставят неверно. Гетерохромия может отсутствовать, или ее трудно определить, особенно у лиц с карим цветом глаз, если не обследовать пациента при дневном свете с расширенным зрачком.

Течение

- Постепенное снижение зрения из-за развития вторичной катаракты.

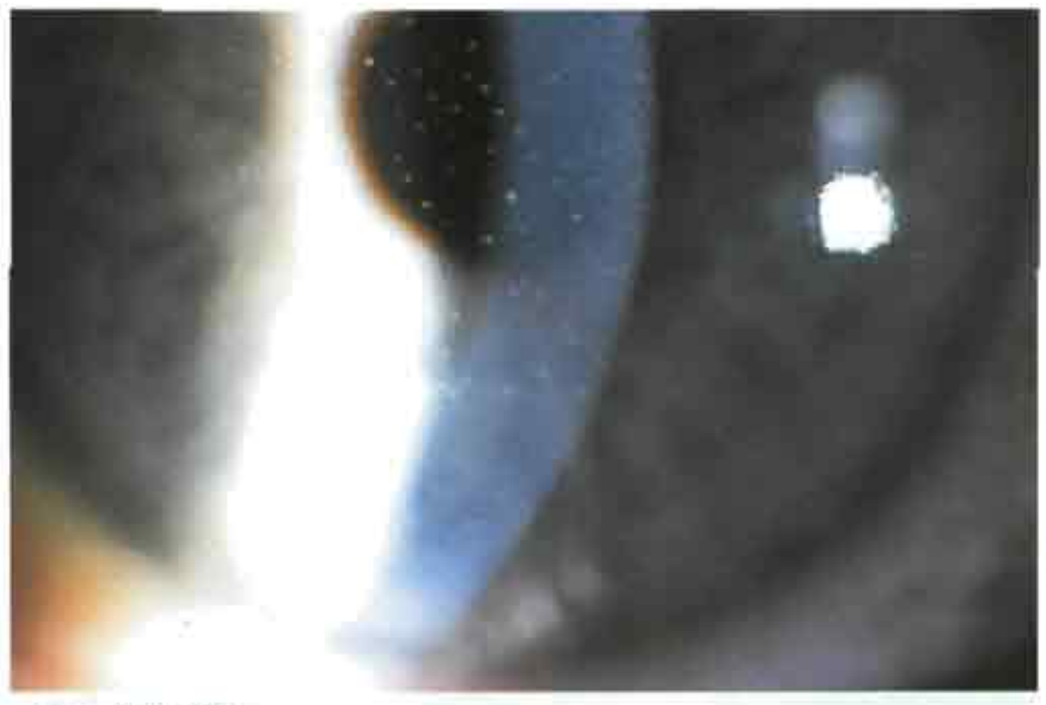


Рис. 10.101
Увеит при синдроме Fuchs. Роговичные преципитаты

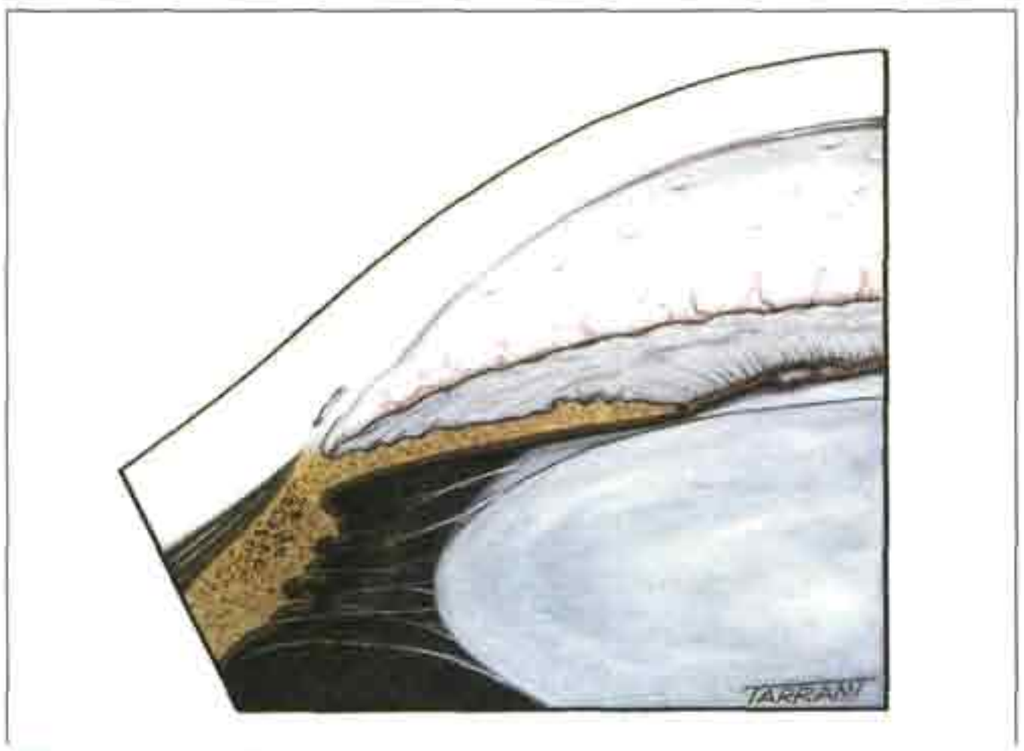


Рис. 10.102 Увеит при синдроме Fuchs. Новообразованные сосуды в углу передней камеры

- Постоянные плавающие помутнения.
- Разница в цвете радужки на двух глазах (рис. 10.100).
- Диагностируют случайно.

Общие признаки

1. **Роговичные преципитаты** являются характерным патогномоничным признаком. Они мелкие, округлой или звездообразной формы, серо-белого цвета и покрывают весь эндотелий роговицы (рис. 10.101), могут появляться или исчезать, но не сливаются и не пигментируются. Среди РП обнаруживают нежные волокна фибрина.
2. **Опалесценция водянистой влаги** слабая, количество клеток — до +2.
3. **Клеточная инфильтрация стекловидного тела** может быть ведущим симптомом заболевания.
4. **Гониоскопия** без изменений или определяется одно из следующих:
   - Мелкие радиально расположенные сосуды, похожие на веточки, в углу передней камеры (рис. 10.102). Они вызывают образование геморрагий в передней камере на стороне, противоположной проколу (признак Amsler).

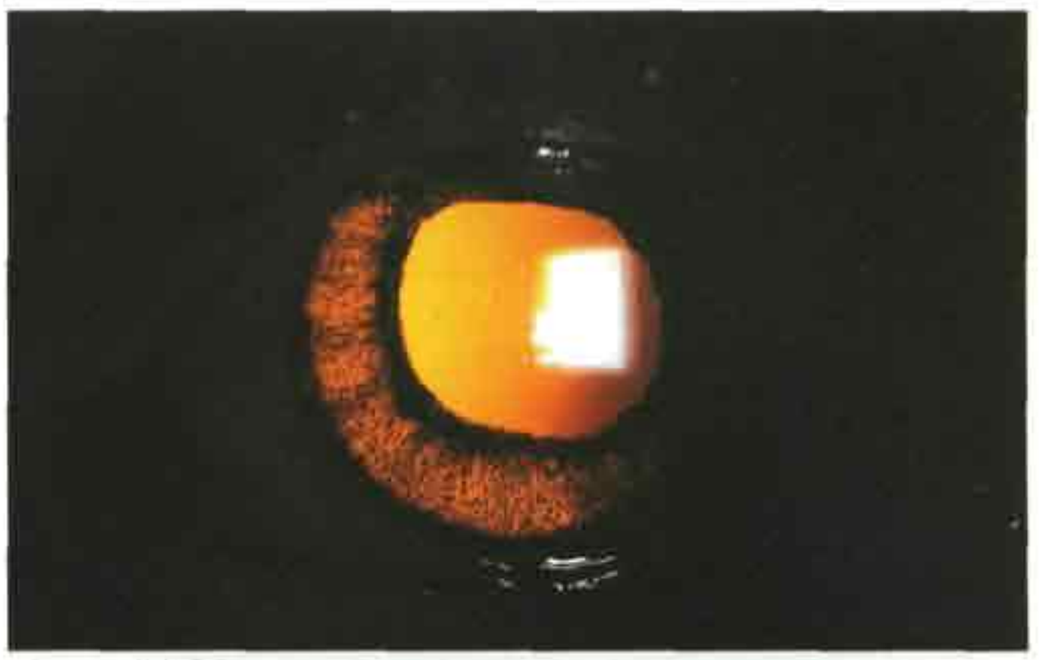


Рис. 10.104
Увеит при синдроме Fuchs. Трансиллюминация дефекта, вызванная атрофией радужки

   - Мембраны в углу передней камеры.
   - Небольшого размера передние синехии неправильной формы.

Изменения радужки

1. ***Задние синехии*** *развиваются только после экстракции катаракты.*
2. **Диффузная атрофия стромы радужки**
   - Отсутствие крипт радужки — ранний признак.
   - При дальнейшем прогрессировании стромальной атрофии радужка приобретает тусклый цвет, становится бледной, особенно в зрачковой части (рис. 10.103).
   - Выбухание радиально расположенных сосудов радужной оболочки из-за потери опорной ткани.
3. **Атрофия заднего пигментного слоя** имеет пятнистый характер, определяется при ретроиллюминации (рис. 10.104).
4. **Узелки на радужной оболочке**.
5. **Рубеоз радужки** заключается в появлении нежной, неправильной формы неоваскуляризации, встречается довольно часто.
6. **Мидриаз** развивается в результате атрофии сфинктера зрачка.

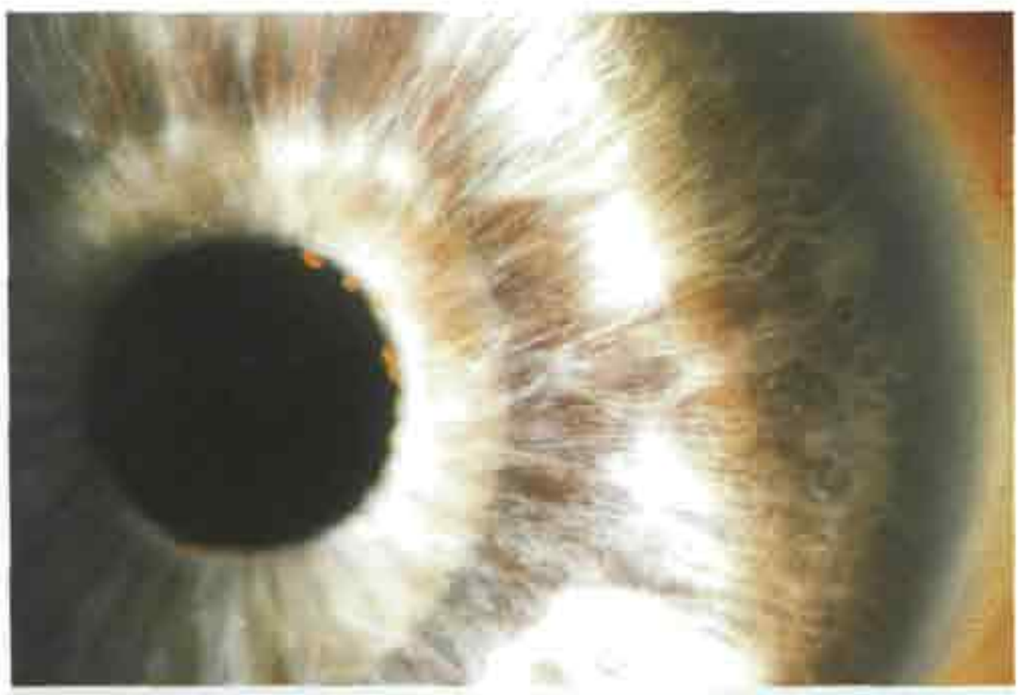


Рис. 10.103 Увеит при синдроме Fuchs. Стромальная атрофия радужной оболочки

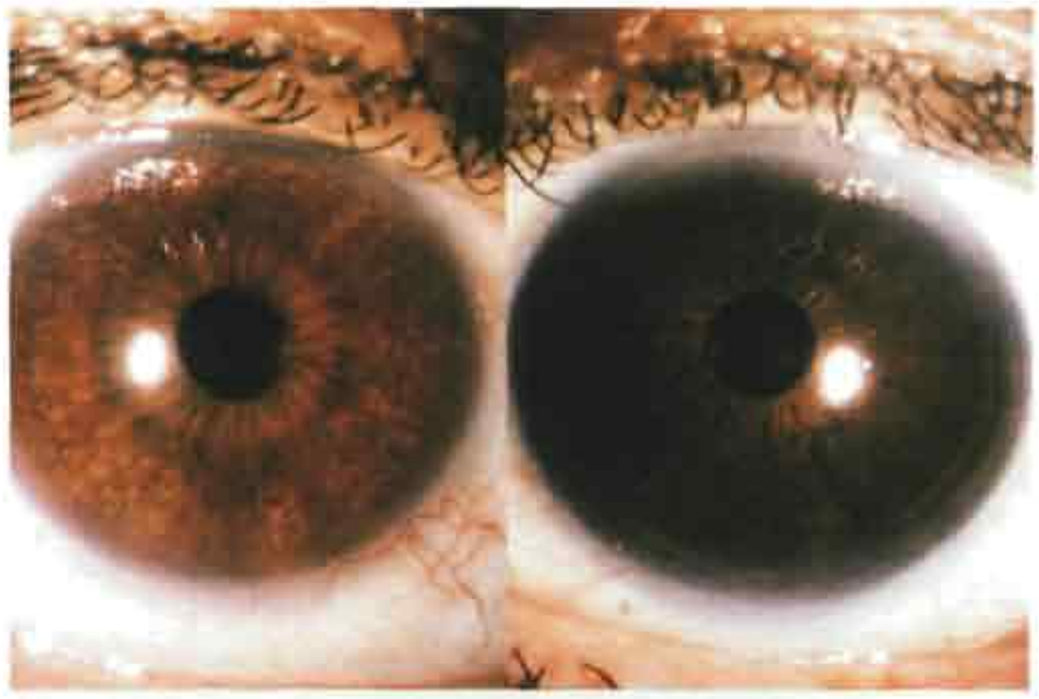


Рис. 10.105 Увеит при синдроме Fuchs. Гетерохромия радужной оболочки справа

7. **Кристаллические отложения на радужке** встречаются очень редко.
8. **Гетерохромия радужной оболочки** — важный и частый признак.
   - Наиболее часто наблюдают гипохромию (рис. 10.105) радужки и в 10% случаев — гиперхромию.
   - В незначительном количестве случаев гиперхромия является врожденной.
   - Развитие гетерохромной радужки определяют соотношением атрофии стромы и степенью пигментации заднего эндотелия, как и образованием генетически детерминированного цвета радужной оболочки.
   - Преобладание стромальной атрофии приводит к просвечиванию заднего пигментного слоя эндотелия и развитию гиперхромной радужной оболочки.
   - Радужка коричневого цвета становится светлее, а голубая — приобретает более насыщенный цвет.

Осложнения

Увеит при синдроме Fuchs переходит в хроническую форму. Катаракта и глаукома являются его осложнениями и развиваются при неправильном назначении местных стероидных препаратов.

1. **Катаракта** встречается часто и не отличается от катаракты при других типах переднего увеита. Результаты операции экстракции катаракты с имплантацией заднекамерной линзы хорошие, несмотря на появление гифемы как возможного осложнения хирургического вмешательства.
2. **Глаукома** является осложнением, угрожающим потерей зрения, развивается при длительно существующем увеите (*см.* главу 9).

Лечение

1. **Местная стероидная терапия** неэффективна.
2. **Мидриатики**. В их назначении нет смысла, т.к. задние синехии не образуются.
3. **Задние субтеноновые инъекции** препарата длительного действия, такого как триамцинолон ацетата, назначают при помутнениях стекловидного тела, хотя эти изменения носят временный характер.
4. **Витрэктомия** показана при выраженных помутнениях стекловидного тела, не поддающихся лечению стероидными препаратами.

Дифференциальная диагностика гетерохромии радужки

Развитие гетерохромной радужной оболочки могут вызвать:

1. **Гипохромия**
   - Врожденная.
   - Синдром Horner, особенно врожденный.
2. **Гиперхромия**
   - Окулодермальный меланоцитоз (невус Ota).
   - Глазной сидероз.
   - Диффузный невус радужки или меланома.
   - Инстиляция латанопроста в один глаз.
   - Синдром Sturge–Weber (редко).

Периферический увеит

Периферический увеит — идиопатический, длительно протекающий воспалительный процесс с поражением плоской части цилиарного тела, периферического отдела сетчатки и подлежащей хориоидеи. Он составляет около 8% всех увеитов. Несмотря на то, что процесс часто двухсторонний, он протекает асимметрично. У 10–15% пациентов впоследствии развивается рассеянный склероз, наблюдающийся при гистосовместимости с HLA-DR15.

Клинические особенности

1. **Проявляется** во 2–4 декадах жизни появлением плавающих помутнений или снижением остроты центрального зрения из-за развития отека маулы.
2. **Признаки**
   а) витреит при слабой степени активности воспаления в передней камере. Тяжесть витреита может быть различной.

Рис. 10.106 Воспалительные клетки в переднем отделе стекловидного тела при периферическом увеите

Рис. 10.107 Ватообразные очаги в стекловидном теле при периферическом увеите

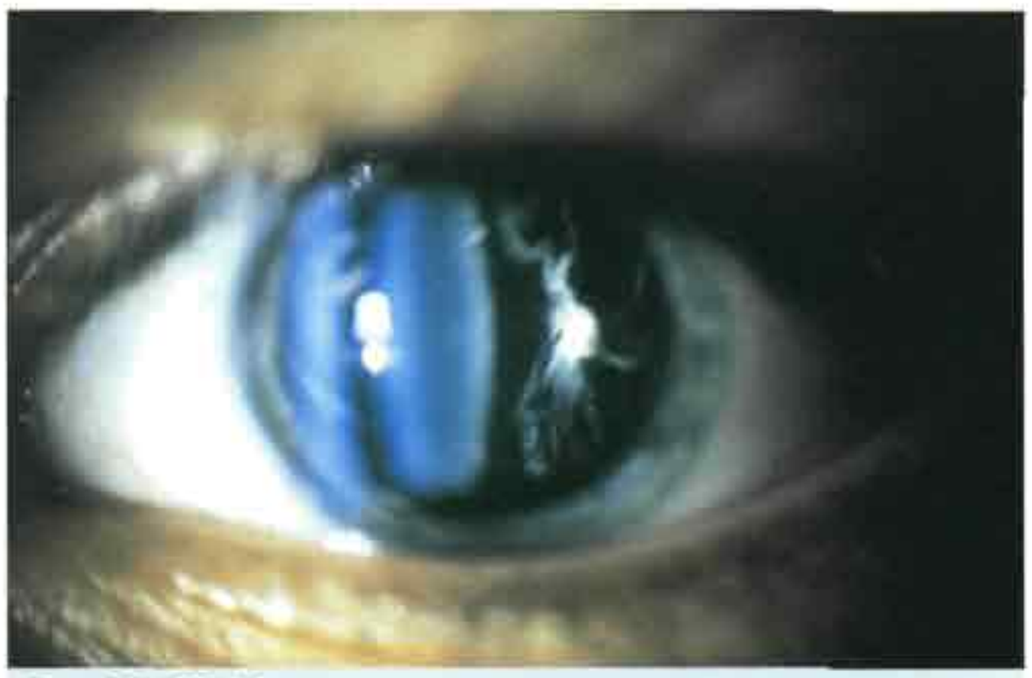


Рис. 10.108 Конденсация при длительно текущем периферическом увеите

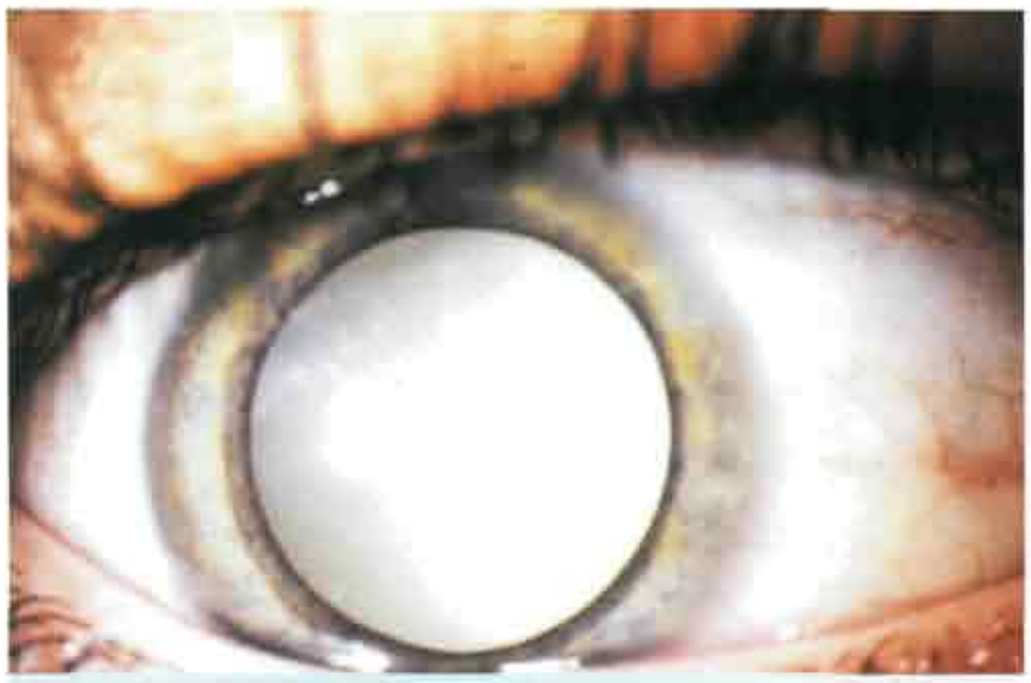


Рис. 10.109 Тотальное помутнение стекловидного тела при периферическом увеите

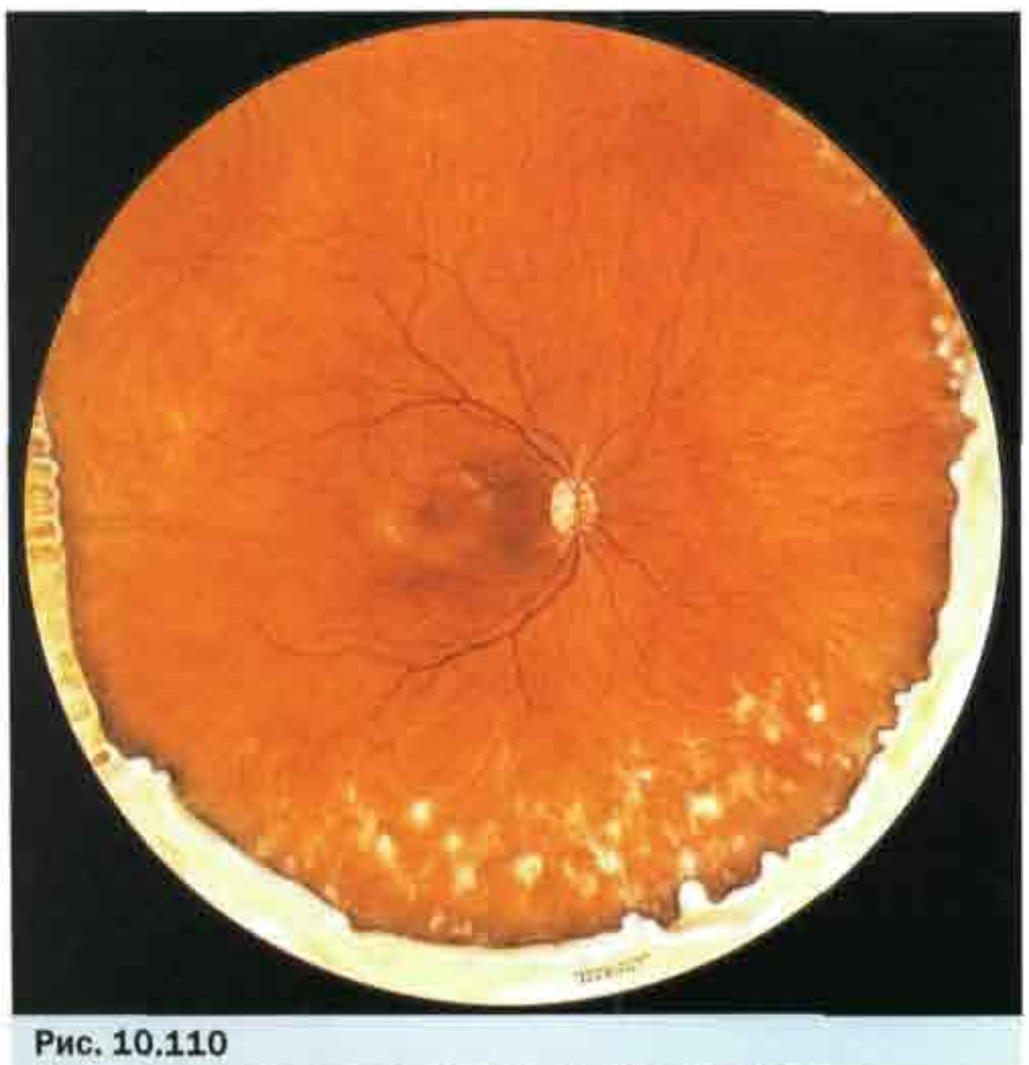


Рис. 10.110
Экссудат в виде «снежных хлопьев» при парспланите

- Клеточная взвесь в переднем отделе стекловидного тела (рис. 10.106).
- Экссудат в виде «снежных хлопьев» или ватообразных очагов (рис. 10.107).
- Диффузная конденсация стекловидного тела в виде «листа дерева» (рис. 10.108).
- Тотальное помутнение стекловидного тела (рис. 10.109);

*б) **периферический перифлебит сетчатки*** встречается часто;

*в) **экссудат в виде «снежных хлопьев»*** — основной признак воспаления плоской части цилиарного тела. Экссудат серого или белого цвета в нижней части цилиарного тела определяется при осмотре периферии глазного дна трехзеркальной линзой Goldmann с вдавлением склеры (рис. 10.110). Экссудат может распространяться кзади, тем самым покрывая периферические отделы сетчатки.

3. **Течение**. Воспалительный процесс часто длится несколько лет с множеством обострений и неполными ремиссиями, иногда может протекать с единичными, не требующими лечения обострениями. Но несмотря на это, прогноз по зрению остается хорошим.

Осложнения

1. **Кистовидный отек макулы** является причиной снижения остроты зрения.
2. **Макулярный эпиретинальный глиоз** развивается часто.
3. **Вторичная катаракта** развивается при тяжелом и длительном течении воспалительного процесса.
4. **Тракционная отслойка сетчатки** является результатом уплотнения фиброваскулярной ткани у плоской части цилиарного тела (также появляется при витреальных геморрагиях).
5. **Образование воспалительной мембраны** наблюдается при массивной пролиферации васкуляризированного экссудата вокруг задней капсулы хрусталика. При натяжении мембраны развивается отслойка цилиарного тела с уменьшением секреции жидкости и развитием гипотонии, а затем — фтизиса глазного яблока.

Лечение

Лечение проводится несколько лет. Главным показанием для проведения терапии является острота зрения 6/12 или менее из-за развития персистирующего кистовидного отека макулы.

1. **Задняя субтеноновая инъекция** триамцинолона ацетонида (кеналога) или метилпреднизолона ацетата (депомедрона) эффективна в большинстве случаев. Частота повторных инъекций определяется остротой зрения, а не тяжестью витреита.
2. **Системные стероиды** или иммуносупрессивные препараты применяют при неэффективности парабульбарных инъекций.
3. **Криотерапия** основания стекловидного тела проводится после купирования воспалительного процесса.

4. **Витрэктомию через плоскую часть цилиарного тела** проводят при развитии кровоизлияний и тотального помутнения стекловидного тела, эпиретинальных мембран и тракционной отслойки сетчатки.

Дифференциальная диагностика

Заболевания, протекающие с развитием воспаления в стекловидном теле, при отсутствии значительных изменений на сетчатке:

1. **Увеит при синдроме Fuchs**
   - *Сходства:* поражает молодых людей, «плавающие точки» и передний увеит легкой степени тяжести.
   - *Различия:* преимущественно односторонний, имеется незначительная атрофия радужной оболочки.
2. **Системные заболевания**, при которых развивается вторичный периферический увеит: саркоидоз, болезнь Lyme, неходжкинская В-клеточная лимфома, болезнь «кошачьих царапин» и болезнь Whipple.

Ювенильный хронический иридоциклит

Несмотря на то, что ювенильный идиопатический артрит у детей часто ассоциирован с наличием хронического иридоциклита, большинство пациентов с ювенильным хроническим иридоциклитом являются здоровыми. Среди пациентов девочки встречаются чаще. Большинство случаев заболевания остаются нераспознанными до тех пор, пока не происходит снижение остроты зрения из-за развития осложненной катаракты или пока родители не заметят появления «бляшек» на поверхности роговицы как проявления лентовидной кератопатии (рис. 10.111). В небольшом количестве случаев увеит диагностируют случайно.

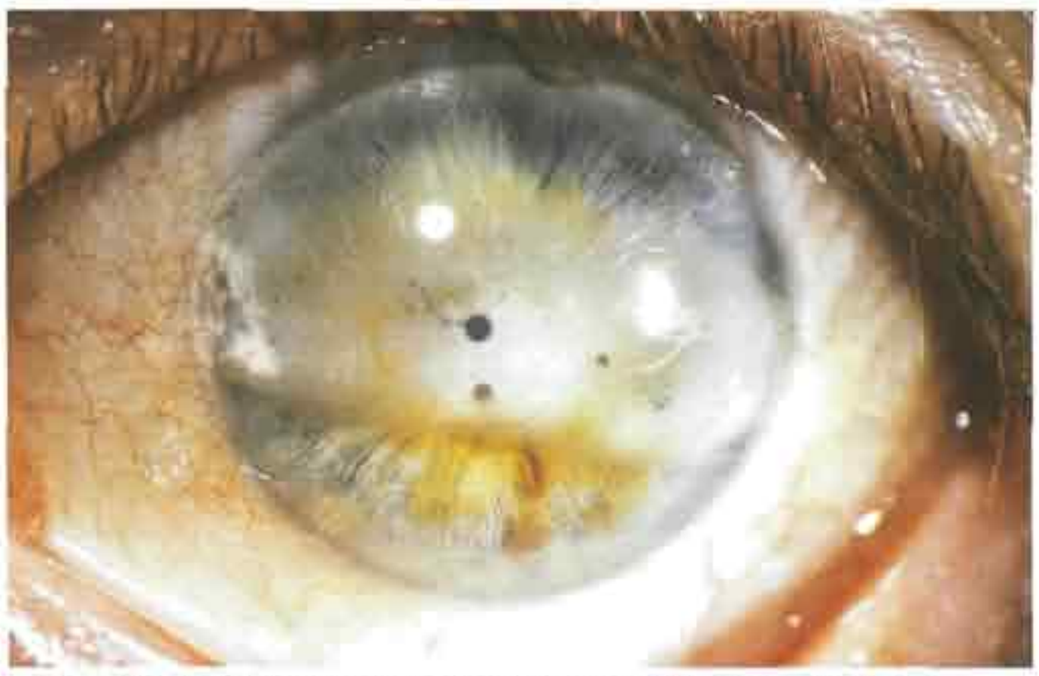


Рис. 10.111 Лентовидная кератопатия при ювенильном хроническом иридоциклите

Рис. 10.112 Острый передний увеит с гипопионом при анкилозирующем спондилите

Острый передний увеит у молодых

Анкилозирующий спондилит в большинстве случаев протекает с развитием острого переднего увеита (рис. 10.112), но у многих пациентов не определяется данное системное заболевание, хотя 45% пациентов гистосовместимы по HLA-B27. Риск развития впоследствии анкилозирующего спондилита у HLA-B27-негативных пациентов (преимущественно женщин) очень мал, в то время как у HLA-B27-гистопозитивных (преимущественно мужчин) — достаточно велик.

Идиопатический мультифокальный синдром белых точек

Острая мультифокальная задняя плакоидная пигментная эпителиопатия

Острая мультифокальная задняя плакоидная пигментная эпителиопатия — это идиопатическое двухстороннее заболевание, гистосовместимое с HLA-B27 и HLA-DR2. Несмотря на отсутствие патогенетической терапии, прогноз по зрению остается хорошим.

1. **Проявляется** в 3–5 декадах жизни подострым односторонним воспалительным процессом, который переходит в двухсторонний в течение нескольких дней. Развивается после вирусной респираторной инфекции, ассоциированной с узловатой эритемой.
2. **Признаки**
   - Множественные кремового или серо-белого цвета субретинальные очаги, которые располагаются на *заднем полюсе сетчатки, а затем распространяются* до постэкваториальной области (рис. 10.113а).
   - Передний увеит, витреит легкой степени тяжести, отек ДЗН и перифлебит сетчатки.
3. **ФАГ** выявляет гипофлуоресценцию в активной фазе, что вызвано экранированием хориоидальной флуоресценции (рис. 10.113б). В позднюю фазу определяются зоны гиперфлуоресценции (рис. 10.113в). Это можно объяснить окклюзией хориокапилляров, приводящей к набуханию пигментного эпителия сетчатки, а затем — к поглощению пигментным эпителием флуоресцеина.

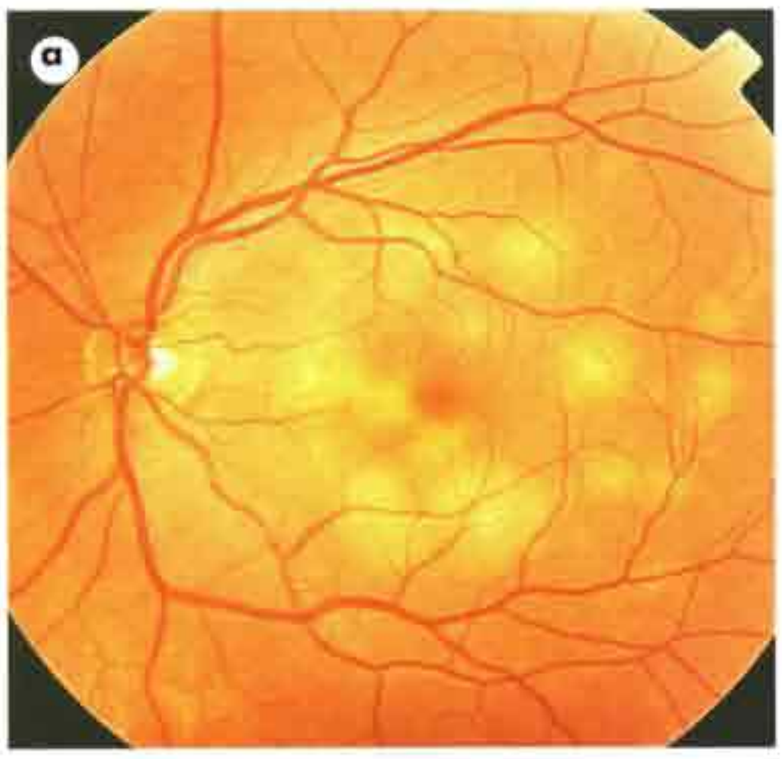
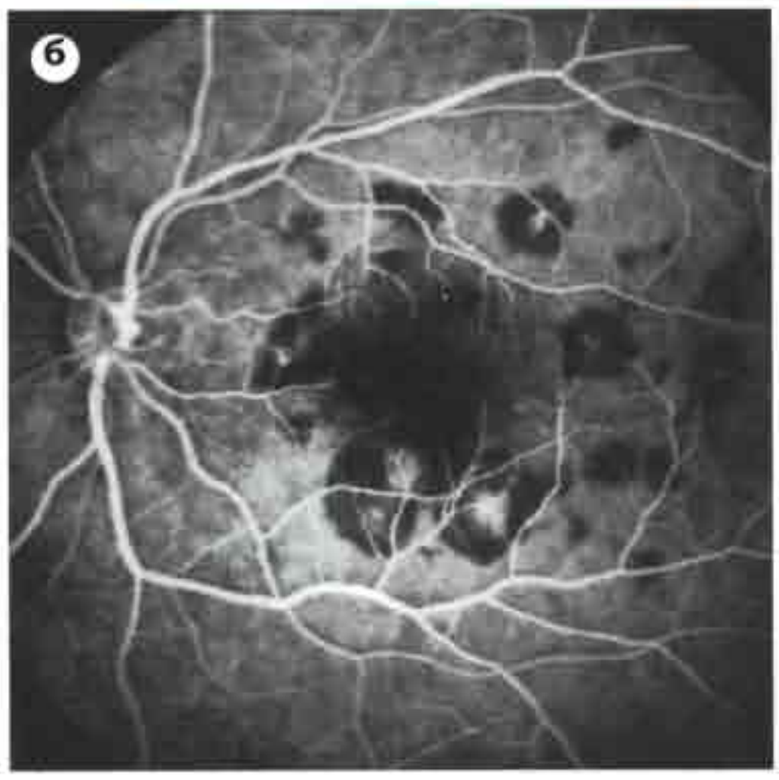
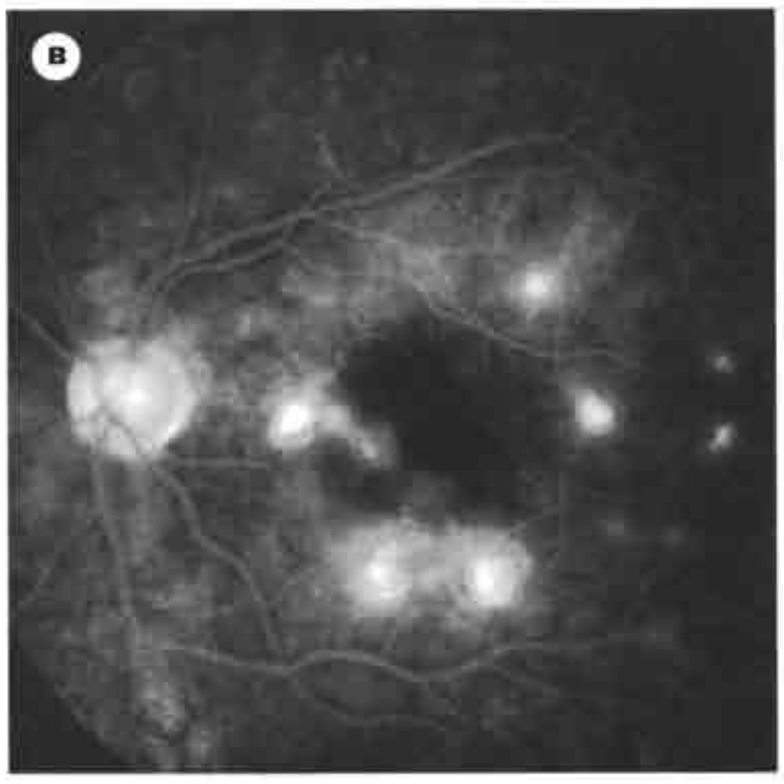


Рис. 10.113
Острая мультифокальная задняя плакоидная пигментная эпителиопатия (см. текст)
(предоставлено S. Milewski)





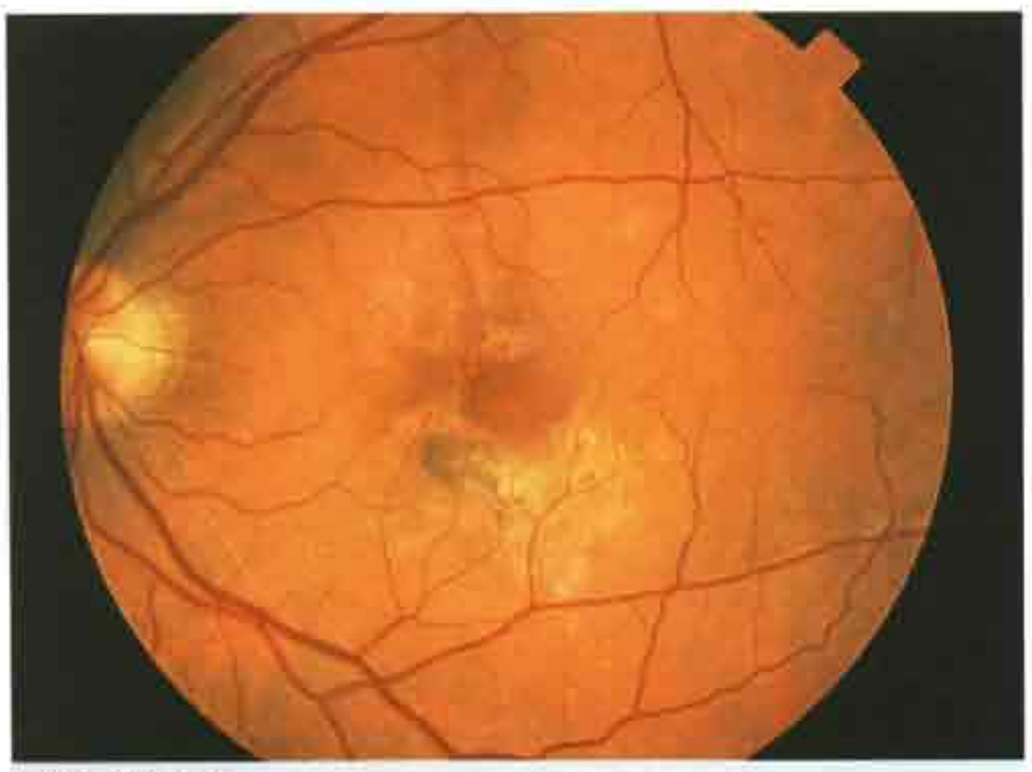


Рис. 10.114
Исход острой мультифокальной задней плакоидной пигментной эпителиопатии

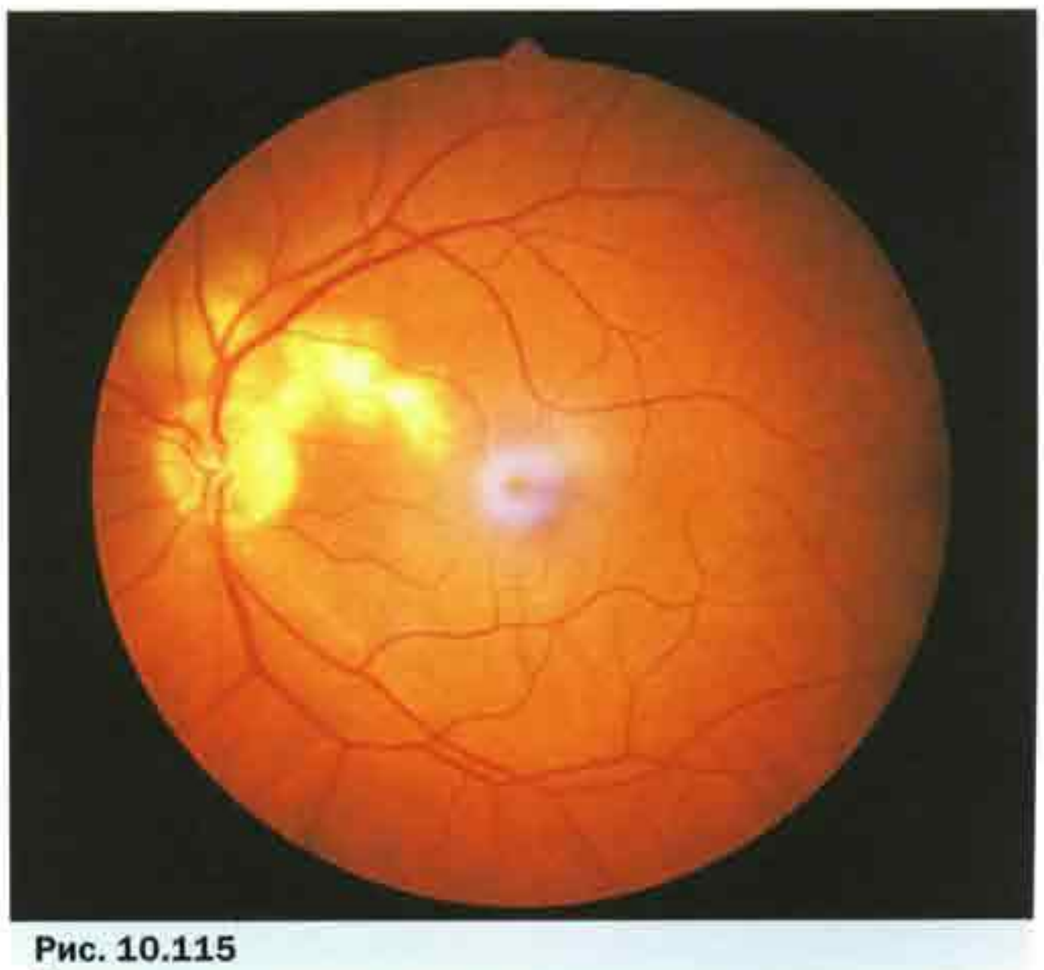


Рис. 10.115
Начальная серпигинозная хориоидопатия

4. **Течение**. Через несколько недель симптомы исчезают, а спустя несколько месяцев острота зрения восстанавливается полностью. Могут остаться мультифокальные области депигментации или скопления пигмента в глубоких слоях сетчатки (рис. 10.114). Иногда отмечается относительная парацентральная скотома, может происходить развитие СНМ на поздней стадии.

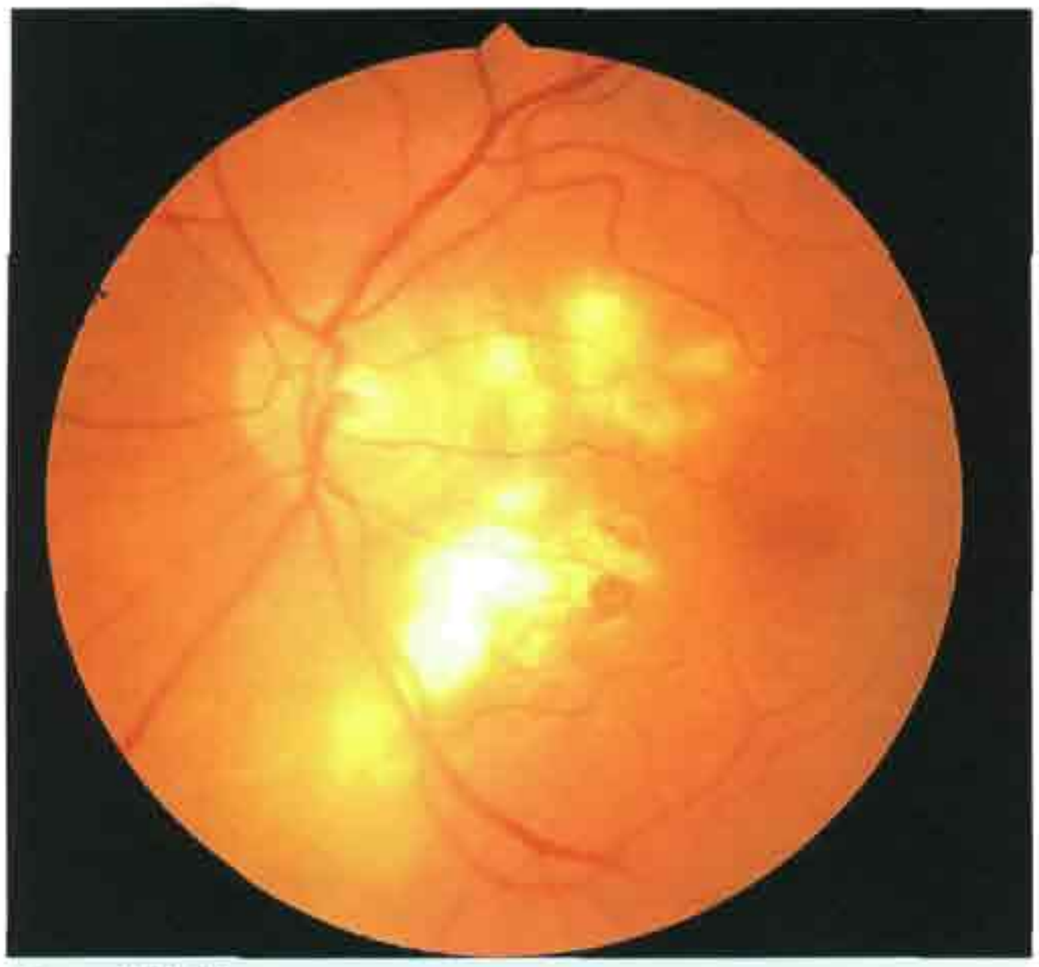


Рис. 10.116
Далеко зашедшая серпигинозная хориоидопатия

Серпигинозная хориоидопатия

Серпигинозная хориоидопатия — идиопатическое, двухстороннее, редко встречающееся прогрессирующее заболевание.

1. **Проявляется** в 4–6 декадах жизни затуманиванием зрения или развитием метаморфопсии на одном глазу, затем происходит поражение парного глаза. Довольно часто активизация процесса на одном глазу сопровождается ремиссией на другом.
2. **Признаки**
   - Активные очаги серо-белого или желто-белого цвета с темными краями в дальнейшем становятся светлее. Обычно первичная их локализация — вокруг ДЗН (рис. 10.115). Затем они постепенно распространяются кнаружи к макуле, напоминая движения змеи (рис. 10.116). Реже первично поражается макулярная область.
   - Сочетаются с витреитом и передним увеитом слабой степени тяжести.
3. **ФАГ** на ранних стадиях выявляет гипофлуоресценцию, а на поздних — гиперфлуоресценцию.
4. **ЭОГ** субнормальная.
5. **Течение** заболевания длительное, продолжается несколько лет. Рецидив заболевания возникает через несколько месяцев после ремиссии. Обострение процесса характеризуется образованием желто-серых очагов хориоидеи (на уровне хориокапиллярного слоя), сливающихся между собой или в виде сателлитов, расположенных на старых очагах хориоретинальной атрофии. Неактивные изменения характеризуются наличием атрофических, «пробитых дробью» очагов, связанных с изменениями в пигментном эпителии сетчатки. Прогноз по зрению неблагоприятный вследствие повреждения фовеальной области в 50% случаев (рис. 10.117). Иногда происходит образование СНМ. Старые очаги подлежат лазерной фотокоагуляции. Субретинальный фиброз — это редкое осложнение, развивающееся в позднем периоде заболевания.
6. **Лечение**: системные стероиды, азатиоприн и циклоспорин, хотя монотерапия только циклоспорином может дать положительные результаты.

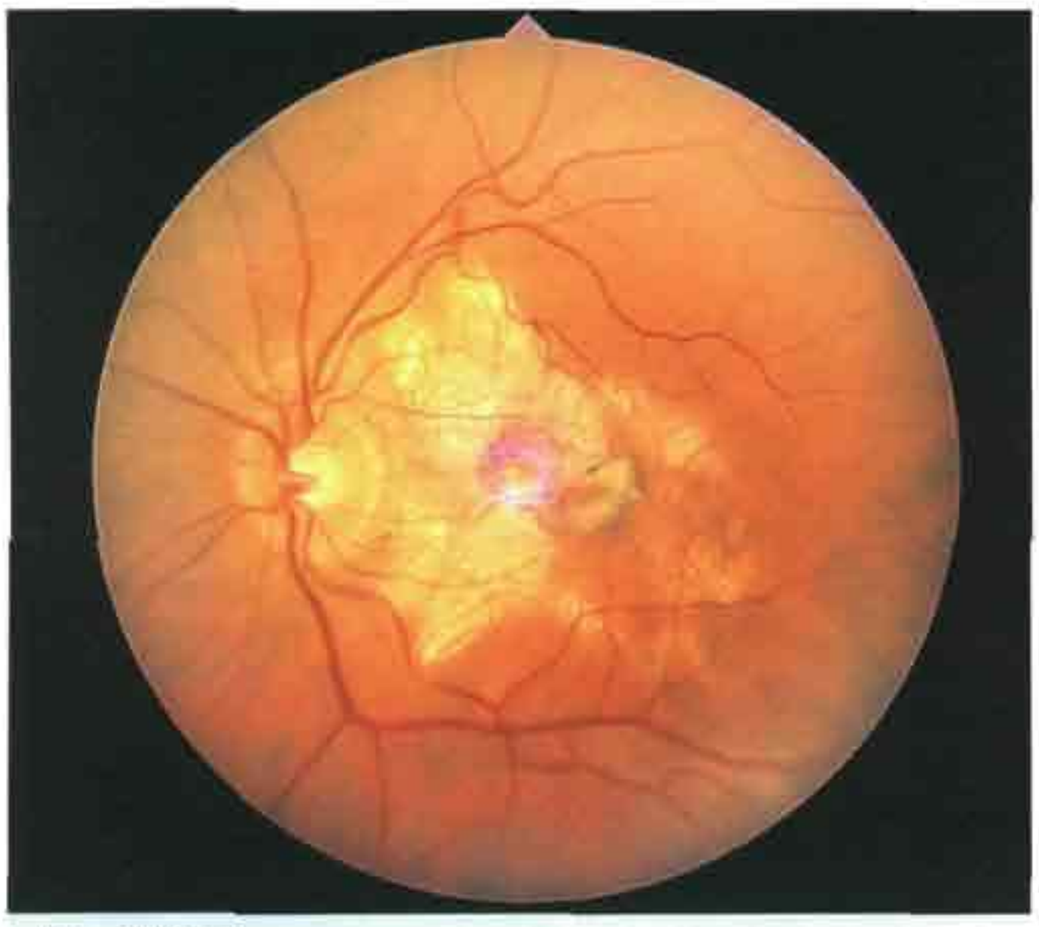


Рис. 10.117
Обширное поражение заднего полюса глаза при серпигинозной хориоидопатии

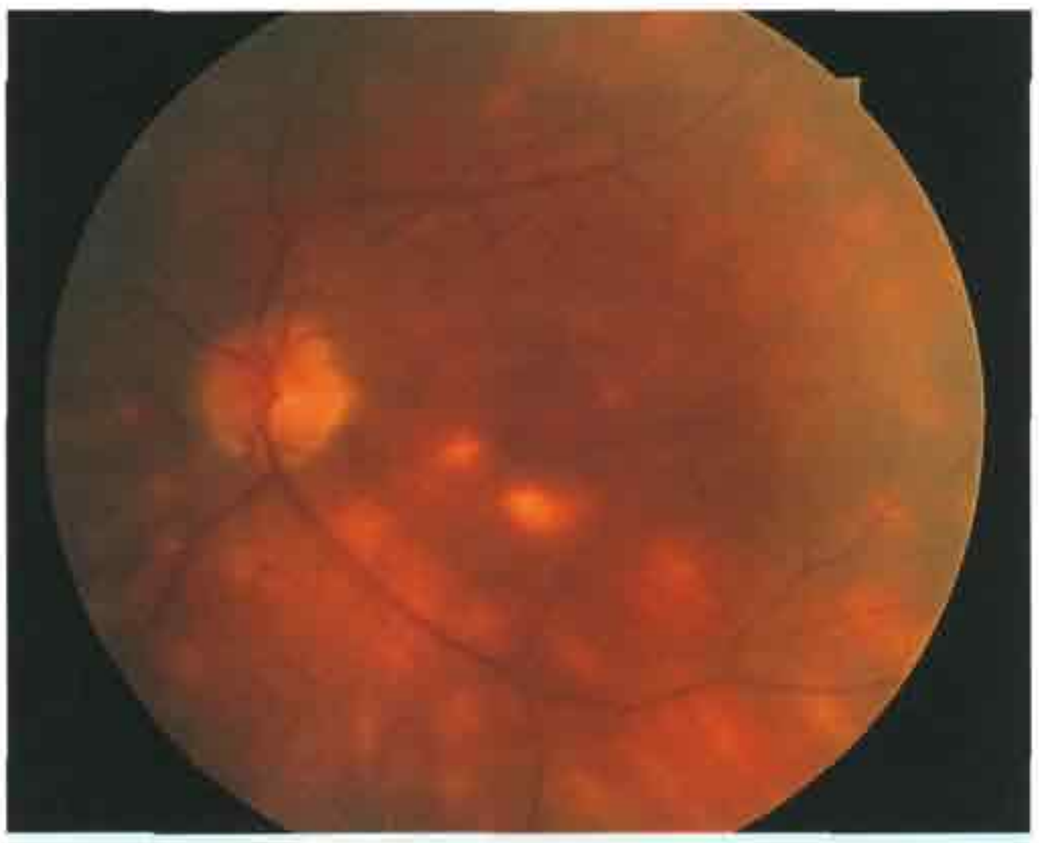


Рис. 10.118
Поражение макулы и средней периферии сетчатки при хориоретинопатии Birdshot

Хориоретинопатия Birdshot

Хориоретинопатия Birdshot — редко встречающееся, хроническое, двухстороннее воспалительное заболевание аутоиммунной этиологии. Около 90% пациентов гистосовместимы с HLA-A29.

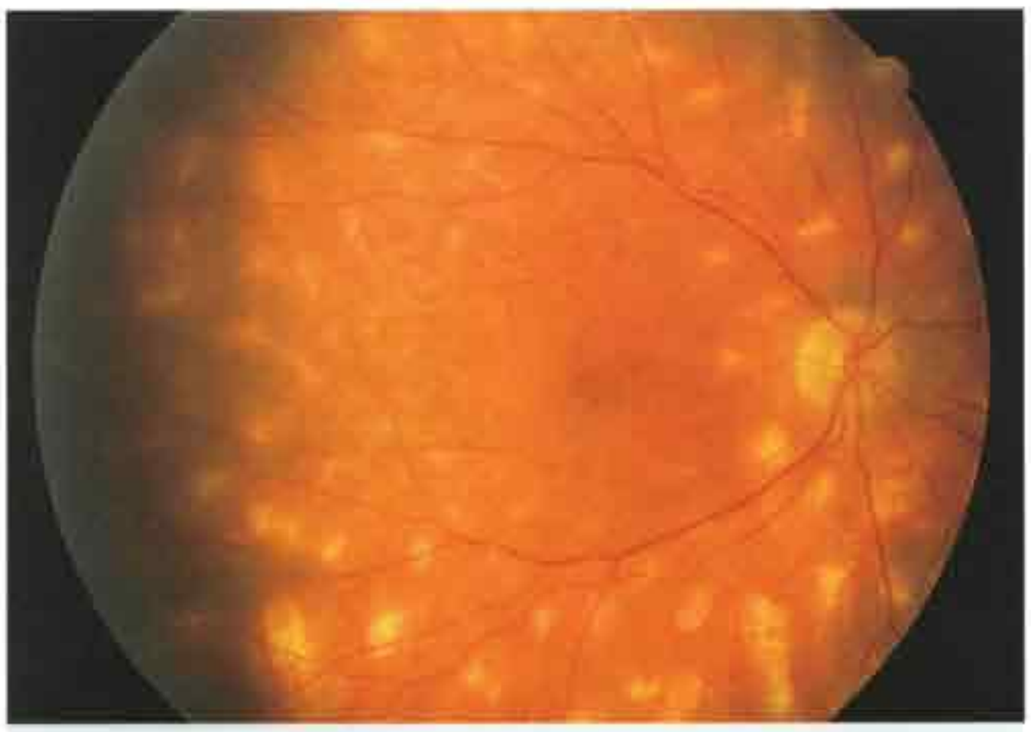
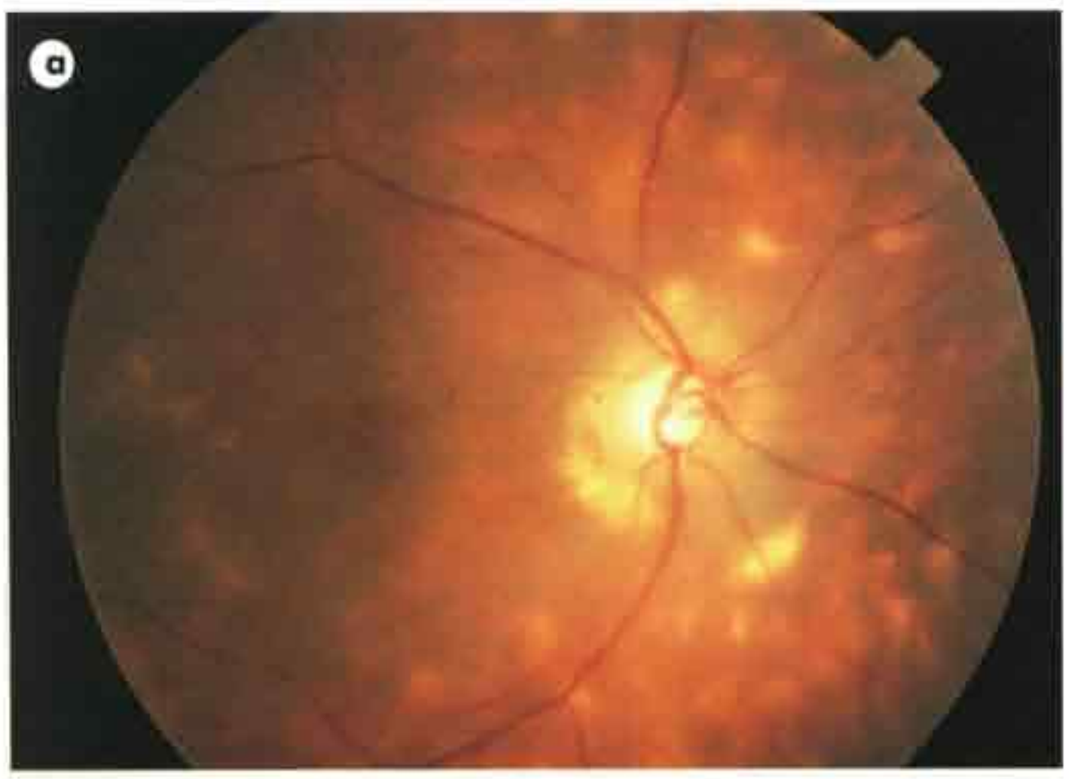


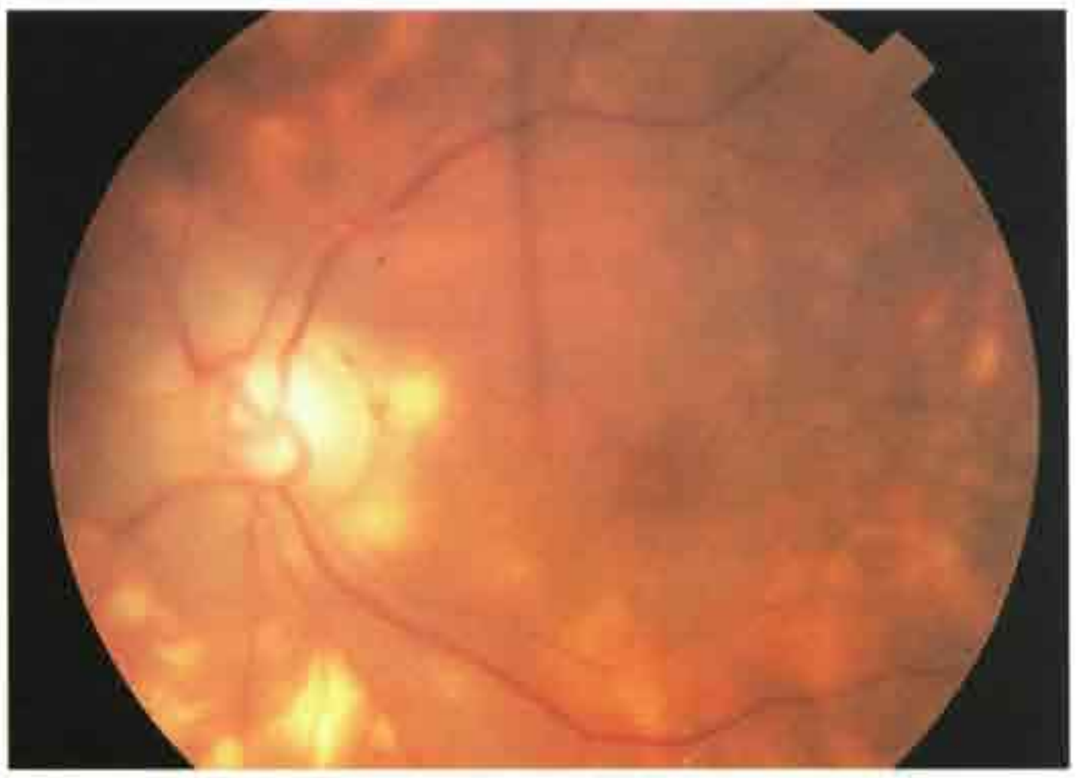
Рис. 10.119 Хориоретинопатия Birdshot с поражением в большей степени макулярной области

Рис. 10.120
Исход хориоретинопатии Birdshot

1. **Проявляется** в 6–7 декадах жизни снижением остроты зрения, никталопией, нарушением цветового зрения и появлением плавающих помутнений. Тяжесть заболевания часто определяется степенью зрительной активности, зависящей от диффузного поражения сетчатки.

2. **Признаки**
   - Диффузный витреит, передний увеит.
   - Активные очаги кремового цвета, мелкие (100–300 мкм), округлой формы в виде «пробитых дробью»





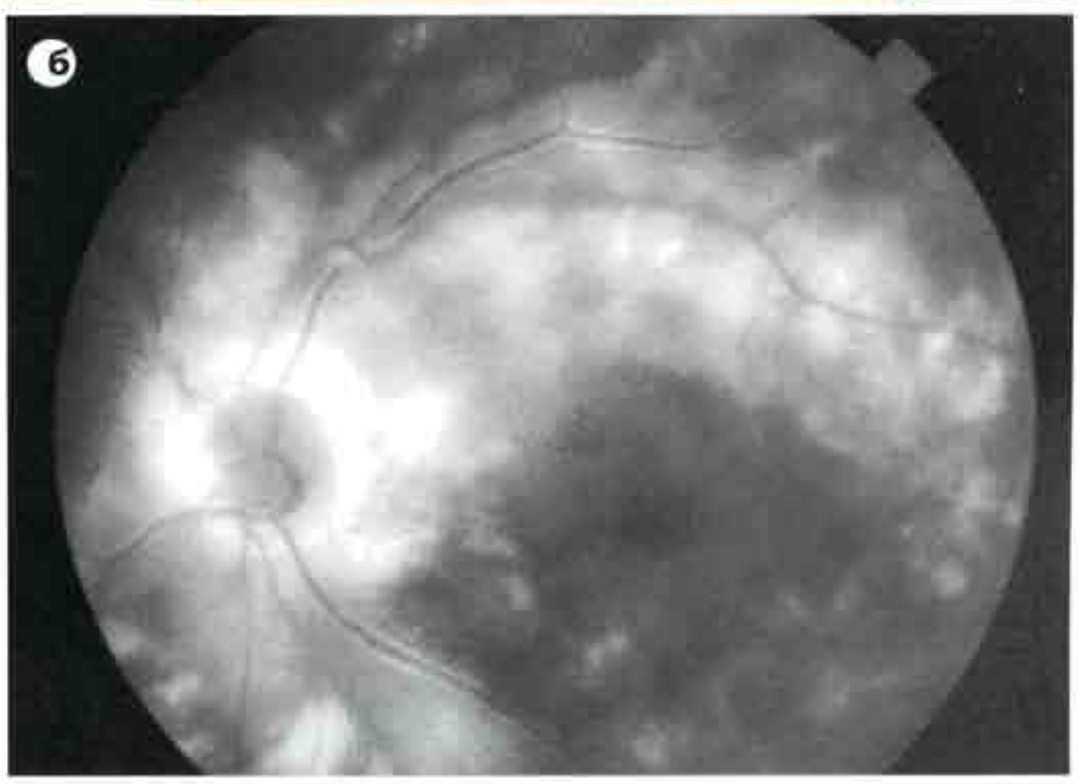


Рис. 10.121
Хориоретинопатия Birdshot (см. текст)
(предоставлено S. Milewski)

пятен, которые могут быть представлены следующим образом:
   а) с поражением макулы и средней периферии сетчатки (рис. 10.118, *см.* рис. 10.121а);
   б) с поражением в большей степени макулярной области (рис. 10.119);
   в) с поражением в основном макулярной области;
   г) асимметрично расположенные очаги в нижненосовом квадранте без поражения макулы.
- Очаги могут сливаться. Старые очаги представлены белыми атрофическими фокусами с четкими границами (рис. 10.120).

3. **ФАГ** при остром процессе выявляет окрашивание ДЗН и сосудистый ликедж (рис. 10.121б). Ранние очаги в виде «пробитых дробью» пятен остаются неопределяемыми на ангиограммах, поэтому чаще диагностируются клинически.
4. **Ангиография с индоцианинном зеленым** очаги Birdshot визуализирует лучше, чем ФАГ. Определяются темные очаги гипофлуоресценции во время промежуточной фазы исследования, которые могут такими оставаться или становиться изофлуоресцентными во время поздней фазы. Обнаруживаются нечеткие сосуды хориоидеи и поздняя диффузная гиперфлуоресценция хориоидеи.
5. **ЭРГ** субнормальная.
6. **Течение**. У 20% пациентов острота зрения не восстанавливается без проведения терапии. У остальных заболевание принимает хроническую форму и протекает с обострениями и длительными ремиссиями. Зрение снижается за счет развития эпиретинального глиоза и субретинальной неоваскуляризации.
7. **Лечение**. Окончательно установленных схем лечения этого заболевания нет, возможно назначение следующих препаратов:
   а) стероиды: применение в виде парабульбарных инъекций, как и системно, не изучено;
   б) циклоспорин: изучается возможность его применения вместо стероидов, может стать препаратом выбора при лечении данной патологии.

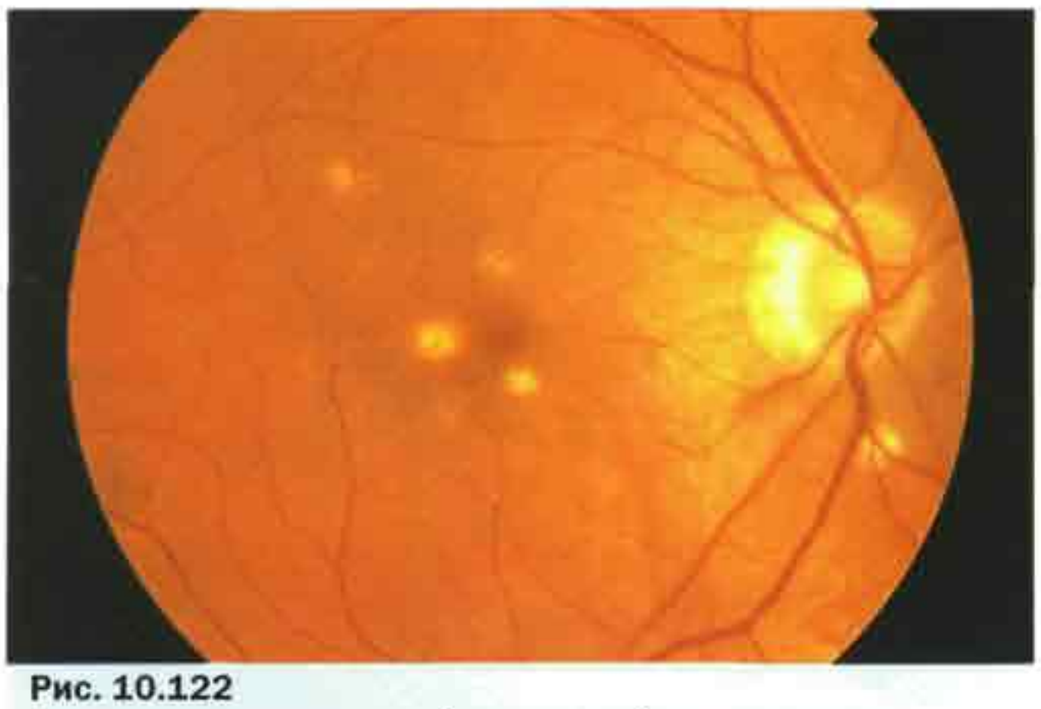


Рис. 10.122
Активная стадия точечной внутренней хориоидопатии (предоставлено Moorfields Eye Hospital)

Рис. 10.123
Неактивная стадия точечной внутренней хориоидопатии

Точечная внутренняя хориоидопатия

Точечная внутренняя хориоидопатия — редкое, идиопатическое, двухстороннее заболевание, которым чаще болеют женщины с миопической рефракцией.

1. **Проявляется** в 4–5 декадах жизни, сопровождается снижением центрального зрения, связанного с появлением фотопсии. В некоторых случаях фотопсия может сохраняться на протяжении нескольких недель, предшествуя развитию клинических признаков.
2. **Признаки** (в порядке проявления)
   - Множественные, мелкие, нечеткие очаги с локализацией на заднем полюсе, находящиеся на одной стадии развития (рис. 10.122). Множественные повреждения могут быть ассоциированы с серозным отеком нейроэпителия сетчатки.
   - Через несколько недель острая стадия разрешается, остаются атрофические рубцы, которые со временем увеличиваются и становятся пигментированными (рис. 10.123).
   - Внутриглазное воспаление не развивается.
3. **ФАГ** определяет очаги гиперфлуоресценции за счет образования дефекта в виде «окна» в пигментном эпителии сетчатки и СНМ (рис. 10.124б–г).
4. **ЭРГ** в норме.
5. **Течение**. Через некоторое время происходит поражение второго глаза. У некоторых пациентов развивается рубцевание фовеальной области или появляется вторичная СНМ в течение года после развития заболевания. Прогноз по зрению остается хорошим у пациентов без изменений в макулярной области.
6. **Лечение** возможно только при образовании СНМ следующими способами.
   а) лазерная фотокоагуляция;
   б) системные стероиды уменьшают субретинальный ликедж и стабилизируют зрительные функции;
   в) хирургическое иссечение субфовеальной СНМ проводят в определенных случаях.

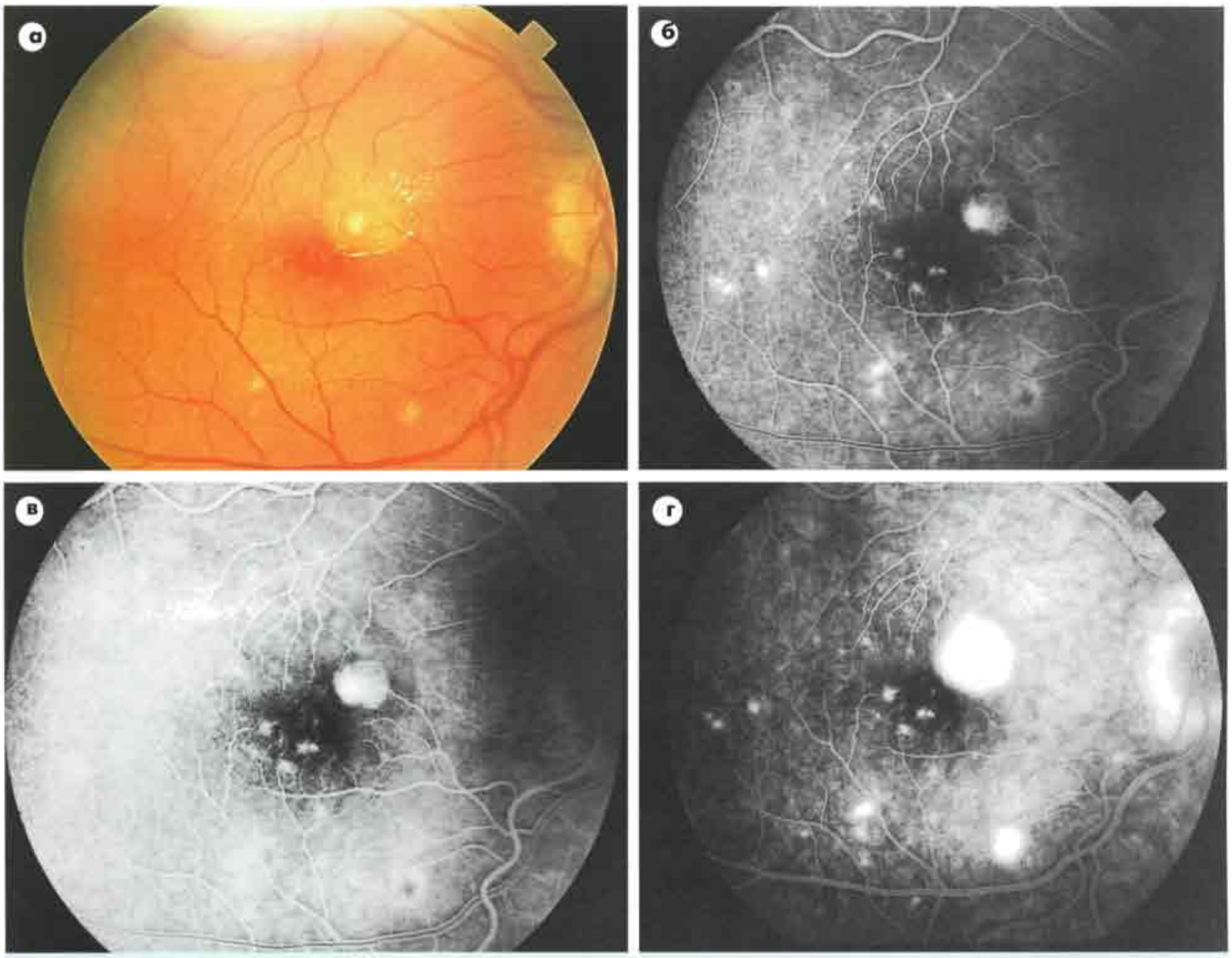


Рис. 10.124
Неоваскуляризация хориоидеи при точечной внутренней хориоидопатии (см. текст) (предоставлено S. Milewski)

Мультифокальный хориоидит с панувеитом

Мультифокальный хориоидит с панувеитом — редко встречающееся, двухстороннее, рецидивирующее заболевание воспалительного характера.
Этиология неизвестна, предположительно поражение вирусом Epstein–Barr. Женщины болеют чаще мужчин в соотношении 3 : 1.

Клинические особенности и лечение

1. **Проявляется** в 4 декаде жизни снижением остроты зрения, появлением плавающих помутнений и фотопсии.
2. **Признаки**
   - Витреит и передний увеит встречаются в 50% случаев.
   - Множественные, мелкие, круглой или овальной формы, желто-серого цвета фокусы на заднем полюсе и на периферии глазного дна (рис. 10.125).

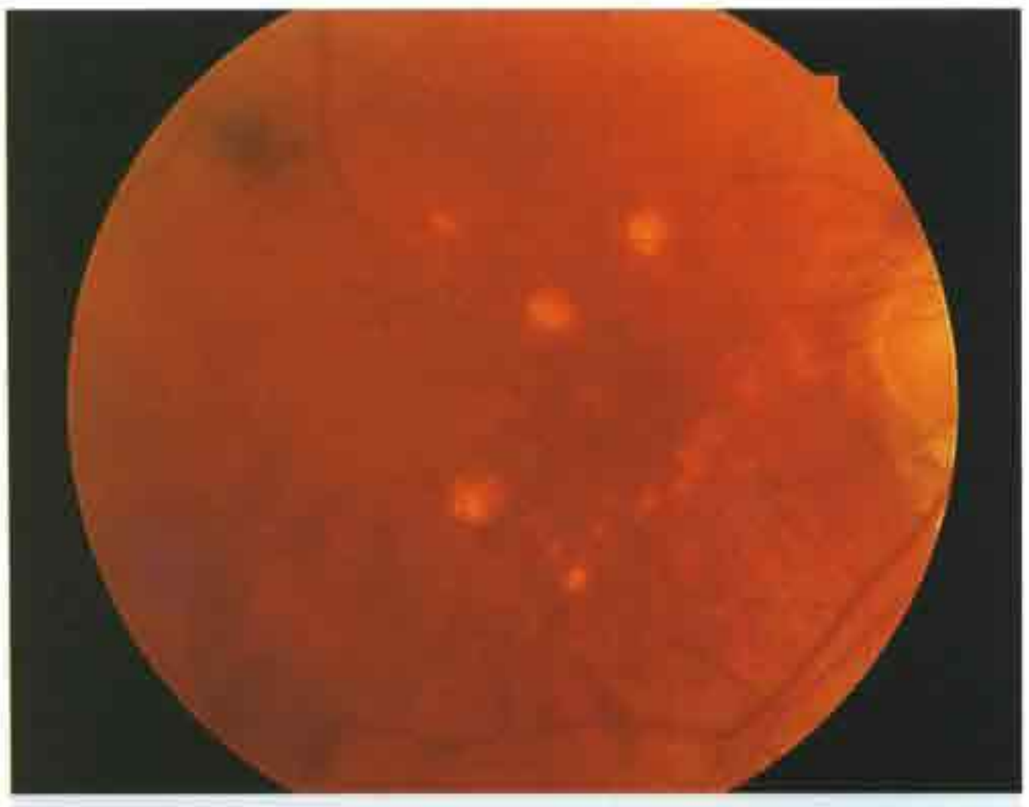


Рис. 10.125
Активный мультифокальный хориоидит с панувеитом

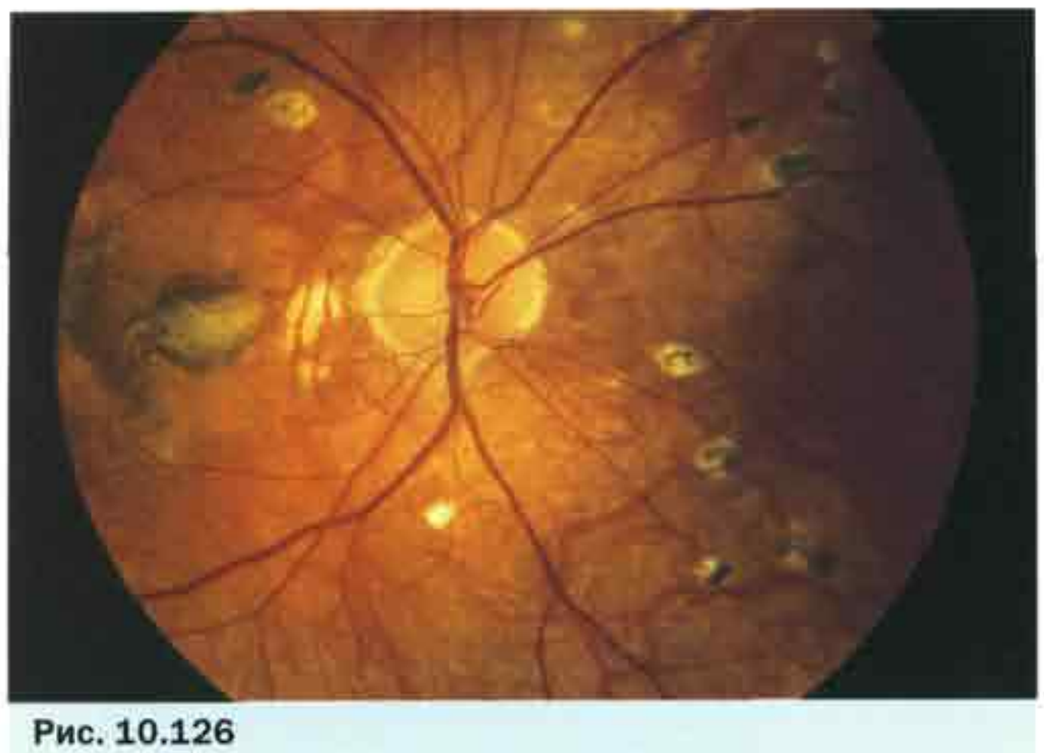


Рис. 10.126
Неактивный мультифокальный хориоидит с панувеитом

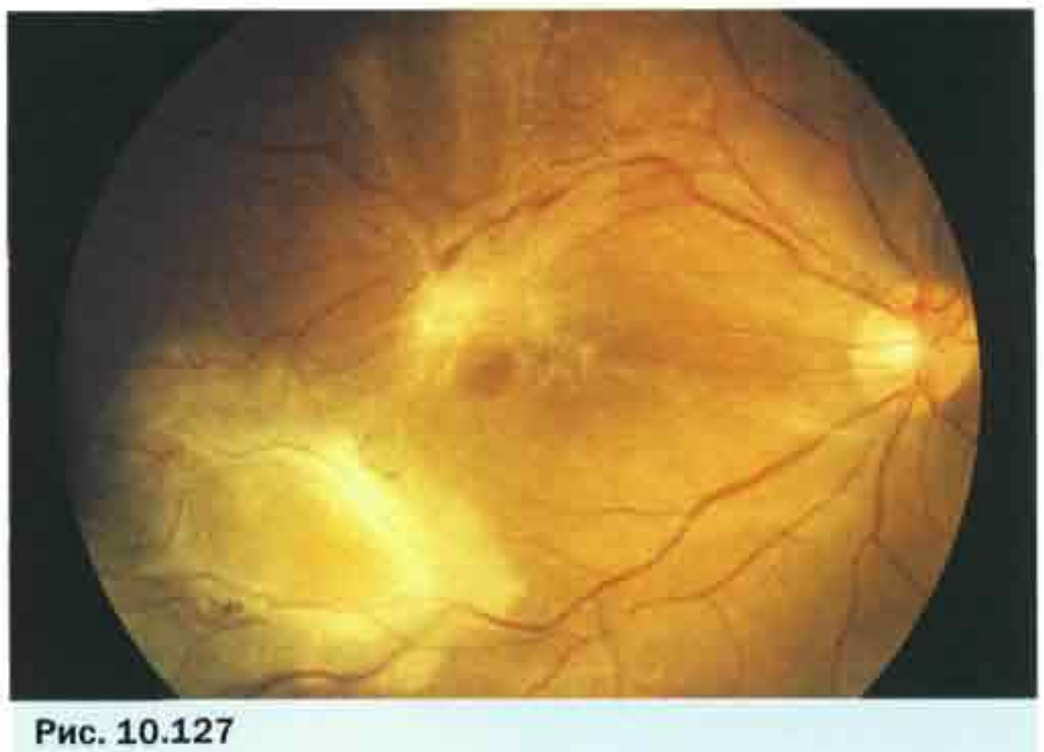


Рис. 10.127
Диффузный субретинальный фиброз

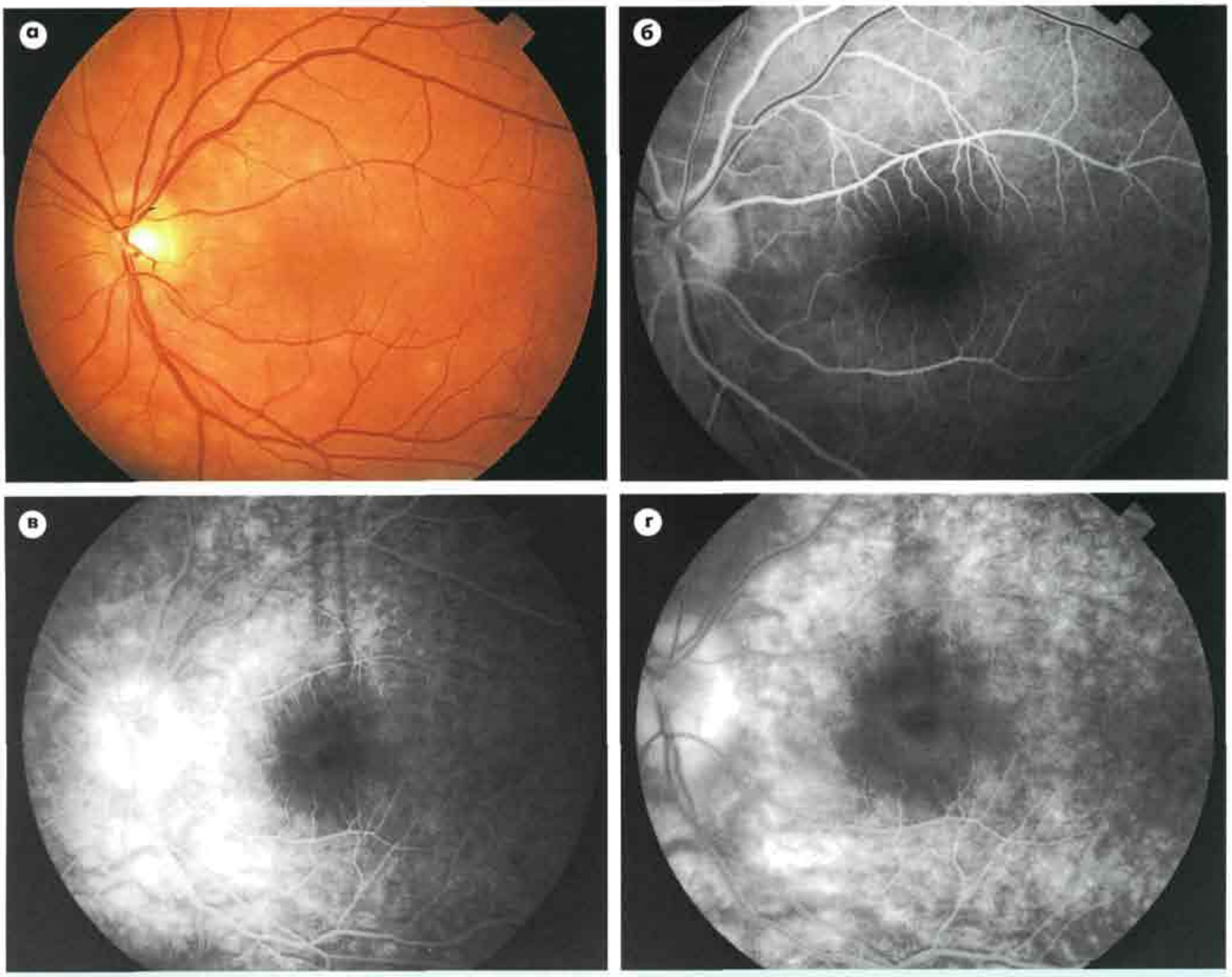


Рис. 10.128
Синдром многочисленных белых точек (см. текст) (предоставлено S. Milewski)

- Другие проявления: увеличение слепого пятна, развитие отека ДЗН.

3. **ФАГ** определяет гипофлуоресценцию в ранней фазе и усиление ее — в поздней. При старых очагах гиперфлуоресценция появляется в позднюю фазу с последующем *исчезновением*.
4. **ЭРГ** в норме или субнормальная.
5. **Протекает** в течение нескольких месяцев с образованием свежих фокусов и рецидивированием. Неактивные очаги поражения имеют четкие, перфорированные контуры с пигментированными границами (рис. 10.126). Прогноз по зрению сдержанный, т.к. зависит от прямого поражения фовеальной области, развития вторичной СНМ из-за наличия рубцовых изменений и диффузного субретинального фиброза (рис. 10.127).
6. **Лечение** стероидами эффективно в 50% случаев, но необходимо назначение иммуносупрессивных препаратов для уменьшения развития осложнений при длительной системной стероидной терапии. При образовании СНМ показано проведение лазерной фотокоагуляции.

Дифференциальная диагностика

1. Саркоидоз

- *Сходства:* мультифокальный хориоидит и панувеит.
- *Различия:* множественные очаги, преимущественно в нижних отделах глазного дна, СНМ не развивается.

2. Глазной гистоплазмоз

- *Сходства:* мультифокальные «пробитые дробью» очаги и СНМ.
- *Различия:* отсутствуют признаки внутриглазного воспаления и не развиваются свежие очаги.

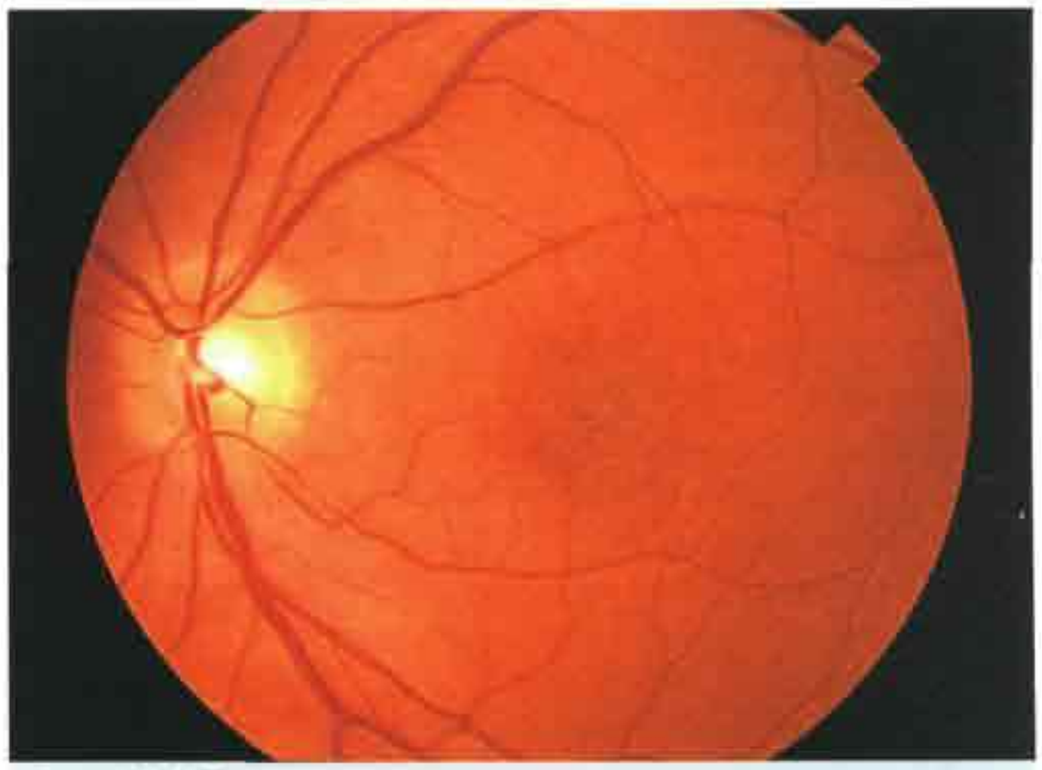


Рис. 10.129 Фовеальная грануляция после разрешения синдрома многочисленных белых точек (предоставлено S. Milewski)

3. Точечная внутренняя хориоидопатия

- *Сходства:* мультифокальные очаги и развитие СНМ.
- *Различия:* нет признаков внутриглазного воспаления, поражение периферии сетчатки, болеют женщины с миопической рефракцией.

Синдром многочисленных белых точек

Это идиопатическое, одностороннее, редко встречающееся заболевание воспалительного характера, проходящее спонтанно. Женщины болеют в 4 раза чаще мужчин. Несмотря на то, что патогенетическое лечение отсутствует,

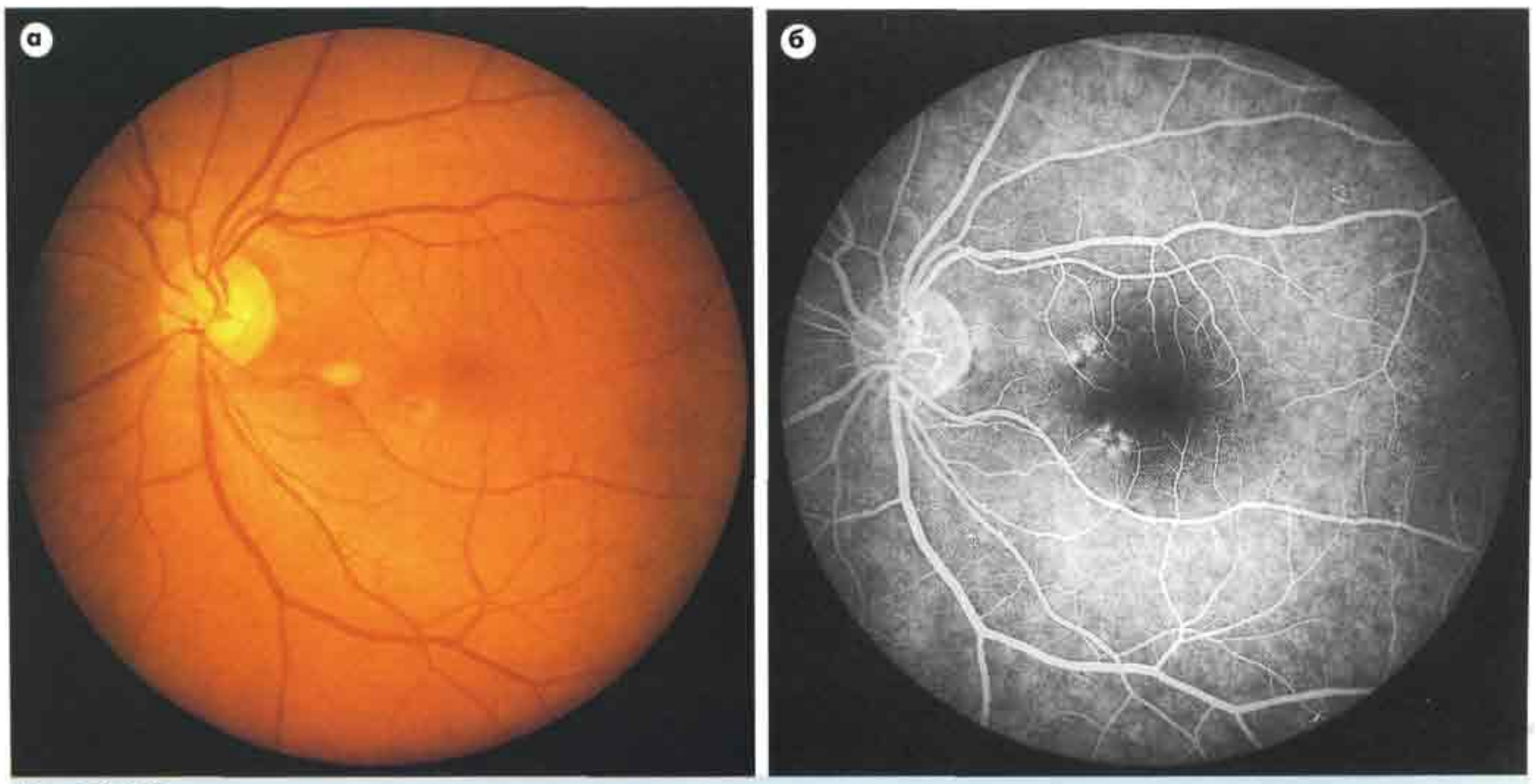


Рис. 10.130
Острый ретинальный пигментный эпителиит (см. текст) (предоставлено M. Prost)

прогноз по зрению остается хорошим. Это заболевание можно ошибочно принять за более серьезное — ретробульбарный неврит с его возможными осложнениями.

1. **Проявляется** в 3–5 декадах жизни внезапным снижением остроты зрения, появлением фотопсий и изменениями в темпоральном квадранте поля зрения. У некоторых пациентов заболевание развивается после перенесенной гриппоподобной инфекции.
2. **Признаки**
   - Множественные очень мелкие очаги белого цвета на заднем полюсе сетчатки, за исключением макулярной области (рис. 10.128а). В фовеальной области появляются гранулы, при которых рефлекс нечеткий или отсутствует.
   - Витреит или васкулит.
   - Отек ДЗН и увеличение слепого пятна.
3. **ФАГ** на ранней фазе выявляет нормальное контрастирование (рис. 10.128б). В позднюю фазу появляется гиперфлуоресценция, которая имеет характер «гирлянды» (рис. 10.128в, 10.128г).
4. **ЭРГ** определяет снижение амплитуды а-волны.
5. **Течение**. Через несколько недель зрение восстанавливается, очаги исчезают, отек ДЗН уменьшается, но остаются только изменения в фовеальной области (рис. 10.129).

Острый ретинальный пигментный эпителиит

Острый ретинальный пигментный эпителиит — редкое идиопатическое заболевание, в основе которого лежит воспаление пигментного эпителия сетчатки в макулярной области. Даже при отсутствии лечения прогноз по зрению остается хорошим. В 75% случаев поражается один глаз.

1. **Проявляется** в 3–4 декадах жизни внезапным снижением остроты зрения и появлением метаморфопсии.
2. **Признаки**: нечеткий рефлекс фовеальной области, фокусы в виде гроздьевидных скоплений, образованные слиянием мелких, серого цвета пятен на уровне пигментного эпителия сетчатки, окруженные гипопигментированным ободком (рис. 10.130а).
3. **ФАГ** определяет наличие гиперфлуоресцентных очагов с гипофлуоресценцией в центре в виде «сот» без ликеджа (рис. 10.130б).
4. **ЭОГ** субнормальная.
5. **Течение**. Изменения на глазном дне исчезают в течение нескольких недель, зрение восстанавливается. Обнаруживается скопление остаточного пигмента в фовеальной области.

ГЛАВА 11

Внутриглазные опухоли

ОПУХОЛИ РАДУЖКИ **318**
Меланома радужки 318
Невусы радужки 320

КИСТЫ РАДУЖКИ **321**
Первичные кисты 321
Вторичные кисты 322

ОПУХОЛИ ЦИЛИАРНОГО ТЕЛА **322**
Меланома цилиарного тела 322

ОПУХОЛИ ХОРИОИДЕИ **323**
Меланома хориоидеи 323
Невус хориоидеи 327
Кавернозная гемангиома хориоидеи 329
Диффузная гемангиома хориоидеи 330
Метастатические опухоли 330
Остеогенная хористома хориоидеи 332
Меланоцитома 332

ЛИМФОМА **333**

ОПУХОЛИ СЕТЧАТКИ И ДИСКА ЗРИТЕЛЬНОГО НЕРВА **334**
Ретинобластома 334
Астроцитома сетчатки 340
Капиллярная гемангиома сетчатки 341
Кавернозная гемангиома сетчатки 343
Рацемозная гемангиома сетчатки 344
Сосудистая пролиферативная опухоль сетчатки 344

ОПУХОЛИ ПИГМЕНТНОГО ЭПИТЕЛИЯ СЕТЧАТКИ **345**
Врожденная гипертрофия пигментного эпителия сетчатки 345
Комбинированная гамартома ретинального пигментного эпителия и сетчатки 347
Гамартома пигментного эпителия сетчатки 347

Опухоли радужки

Меланома радужки

Обычно увеальные меланомы встречаются у пациентов с голубыми или серыми радужками в 3 раза чаще, чем с радужками коричневого цвета. Они крайне редки у чернокожих людей, но одинаково часто встречаются как у мужчин, так и у женщин. Существует предрасположенность к раннему проявлению увеальных меланом при: (а) *меланозе глаза*, (б) *невусе Ota*, (в) *дисплазии кожного невуса*, (г) *семейной меланоме*, (д) *нейрофиброматозе I типа*. Меланома радужки составляет около 5% всех увеальных меланом. В большинстве случаев это веретеноклеточные меланомы (*см.* далее) с меньшей степенью злокачественности. Более агрессивные эпителиоидно-клеточные меланомы встречаются гораздо реже. Опухоль растет по поверхности радужки, обычно очень медленно, может распространяться в угол передней камеры и передние отделы цилиарного тела. Прогноз благоприятный и только у 5% больных развивается метастазирование.

Клинические особенности

1. **Проявляется** в 5–6 декадах жизни, на декаду раньше, чем меланома цилиарного тела и хориоидеи, увеличением уже существующего образования.
2. **Признаки**
   а) типичные
   - Пигментированный или беспигментный узел размером <3 мм в диаметре и толщиной до 1 мм, локализующийся в нижней половине радужки с ровной или неровной поверхностью (рис. 11.1). Также выявляют поверхностную васкуляризацию опухоли, которую легче обнаружить у беспигментной, чем у интенсивно пигментированной опухоли (рис. 11.2), где сосуды не видны.
   - Деформация зрачка, выворот пигментной каймы, изредка встречается зонулярная катаракта (рис. 11.3).

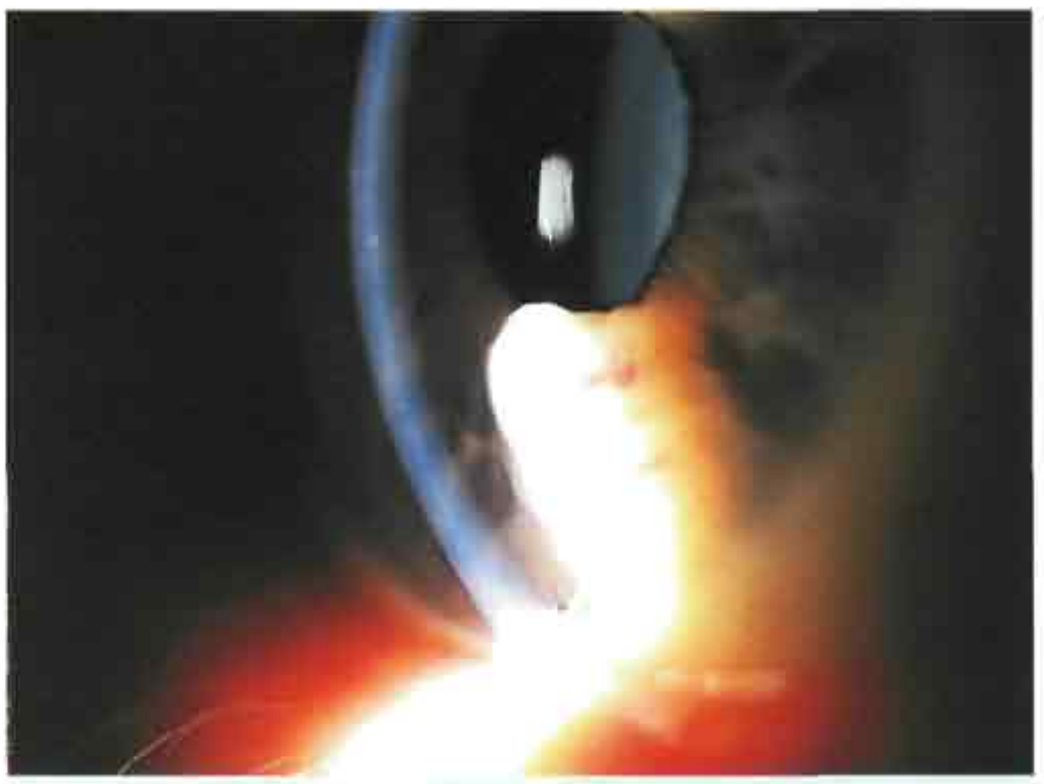


Рис. 11.2 Беспигментная меланома радужки с проминирующими сосудами на поверхности

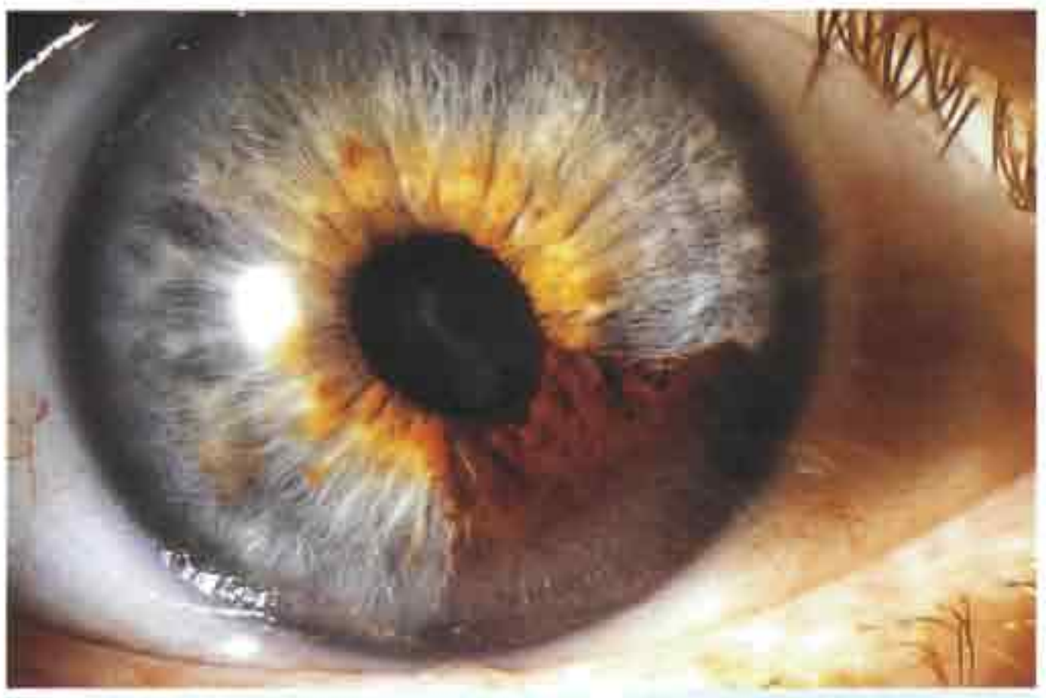


Рис. 11.3 Меланома радужки, вызывающая деформацию зрачка, выворот пигментной каймы и зонулярное помутнение хрусталика

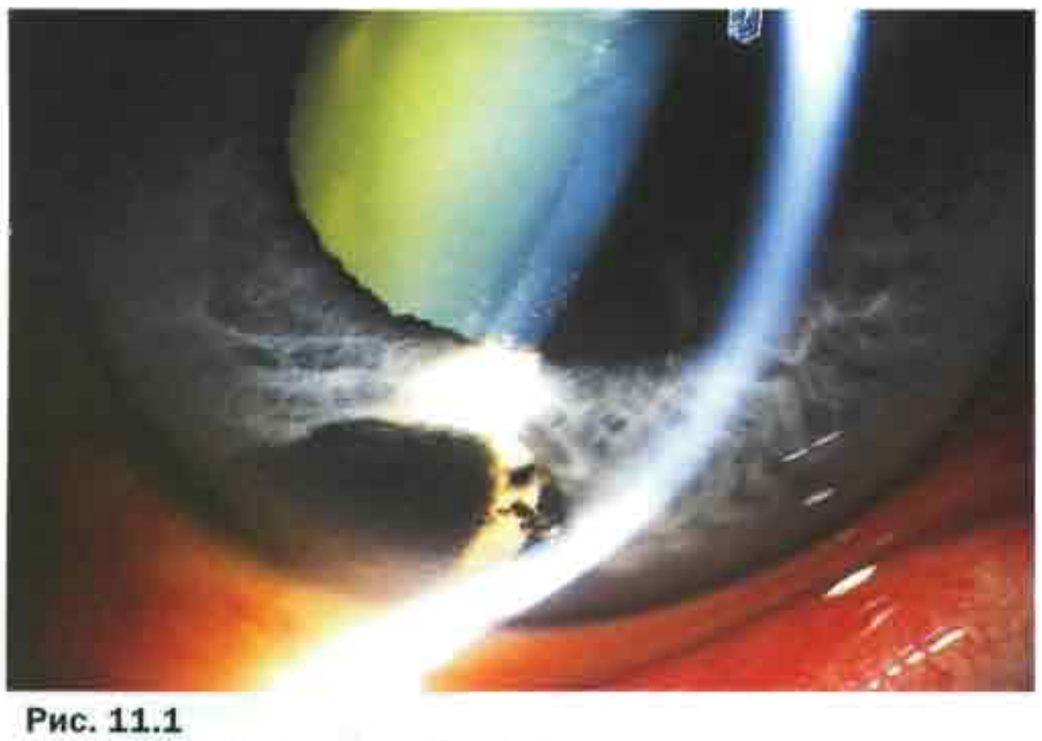


Рис. 11.1
Пигментная меланома радужки

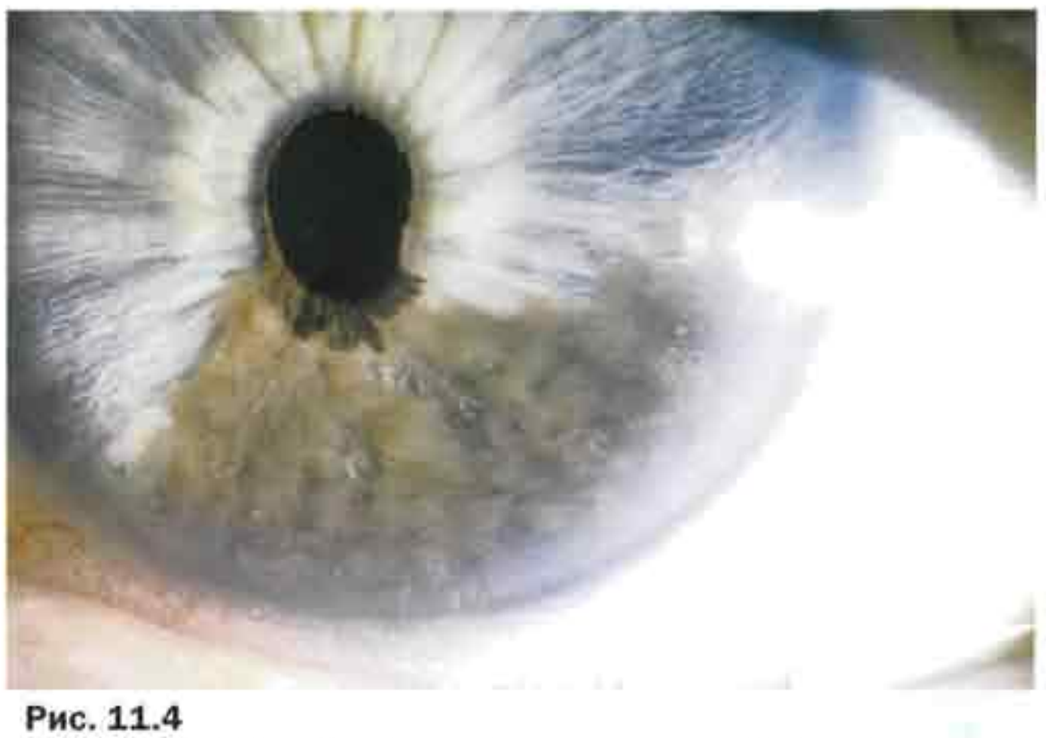


Рис. 11.4
Меланома «Tapioca» радужки (предоставлено B. Damato)

- Признаки, связанные с эпителиоидно-клеточным компонентом, включают выраженную васкуляризацию, быстрый рост и неравномерную пигментацию.

б) редкие варианты

- Диффузно растущая интрастромальная меланома, приводящая к ипсилатеральной гиперхромной гетерохромии.
- Меланома «Tapioca» со множественными узелками на поверхности радужки (рис. 11.4).

Лечение

1. **Наблюдение** за подозрительными очагами заключается в регистрации данных биомикроскопии, гониоскопии и фоторегистрации. Наблюдение должно быть пожизненным, поскольку признаки роста могут появиться после длительного периода покоя. Первоначально обследование проводят через каждые 3–6 мес, затем 6–9 мес и далее 1 раз в год.
2. **Иридэктомия** показана при небольших опухолях с иридопластикой для снижения послеоперационной светобоязни.
3. **Иридоциклэктомию** проводят при опухолях, врастающих в угол передней камеры (рис. 11.5).
4. **Лучевую терапию** проводят с использованием аппликаторов (брахитерапия) или наружного облучения радиочувствительных опухолей.
5. **Энуклеация** показана при диффузно растущих опухолях.

Дифференциальная диагностика

1. **Невус радужки**, если зрачок расширен и деформирован (*см.* рис. 11.11).
2. **Меланома цилиарного тела** с врастанием в корень радужки (*см.* рис. 11.24).
3. **Метастазы в радужку** редки, обычно их выявляют у больных с установленной метастатической болезнью. Они напоминают розовые или желтоватые, быстро растущие образования, которые могут сопровождаться передним увеитом или, что реже, гифемой (рис. 11.6). Могут также выявляться мелкие, множественные отложения (рис. 11.7).
4. **Аденома пигментного эпителия радужки** является редкой, доброкачественной опухолью в виде узла серо-черного цвета с бугристой поверхностью, чаще встречающейся на периферии радужки (рис. 11.8). Опухоль приводит к смещению радужки кпереди и истончению ее стромы, которая со временем атро-

Рис. 11.5 Гониоскопическая картина меланомы радужки, врастающей в угол передней камеры

Рис. 11.7 Множественные метастазы в радужке (предоставлено B. Damato)

Рис. 11.6
Одиночный метастатический узел в радужке

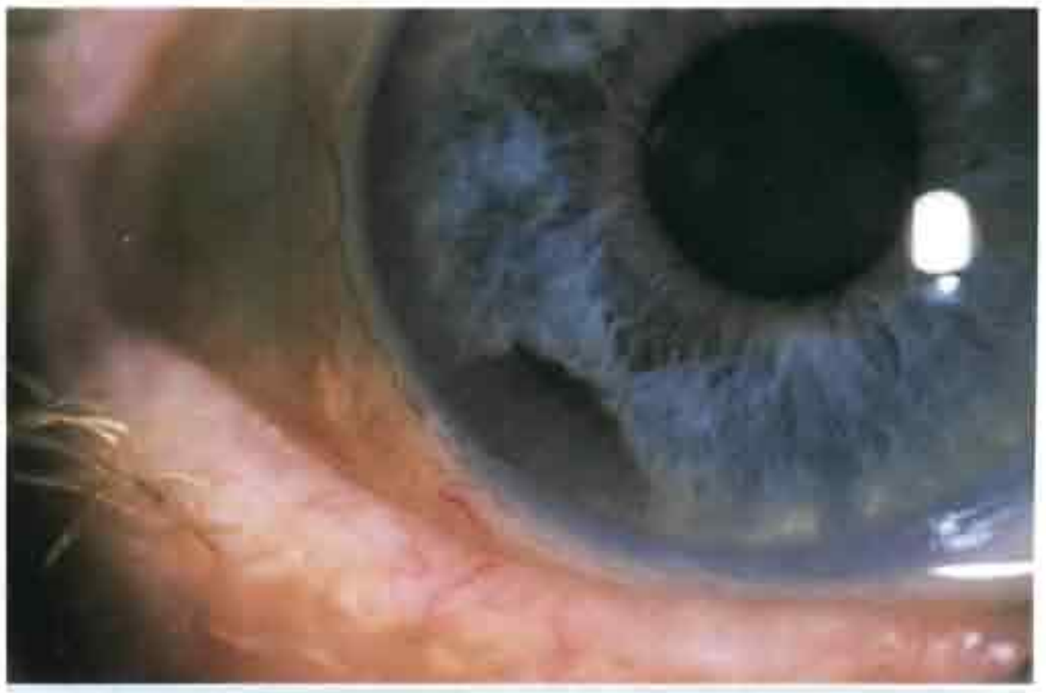


Рис. 11.8
Аденома пигментного эпителия радужки

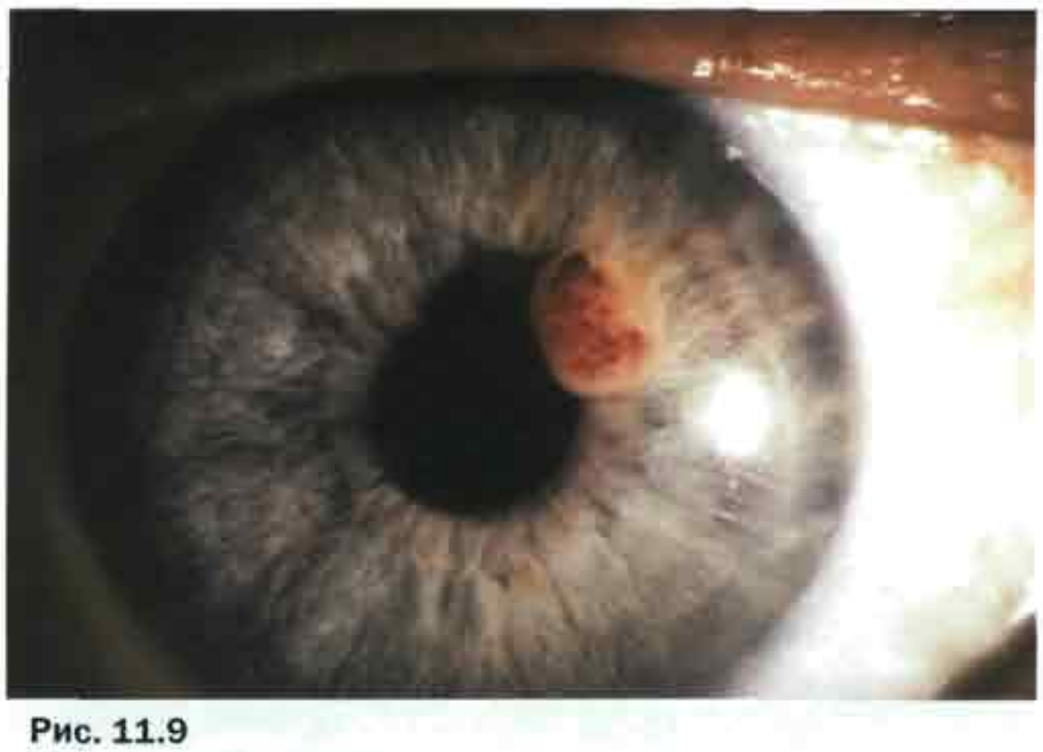


Рис. 11.9
Лейомиома радужки

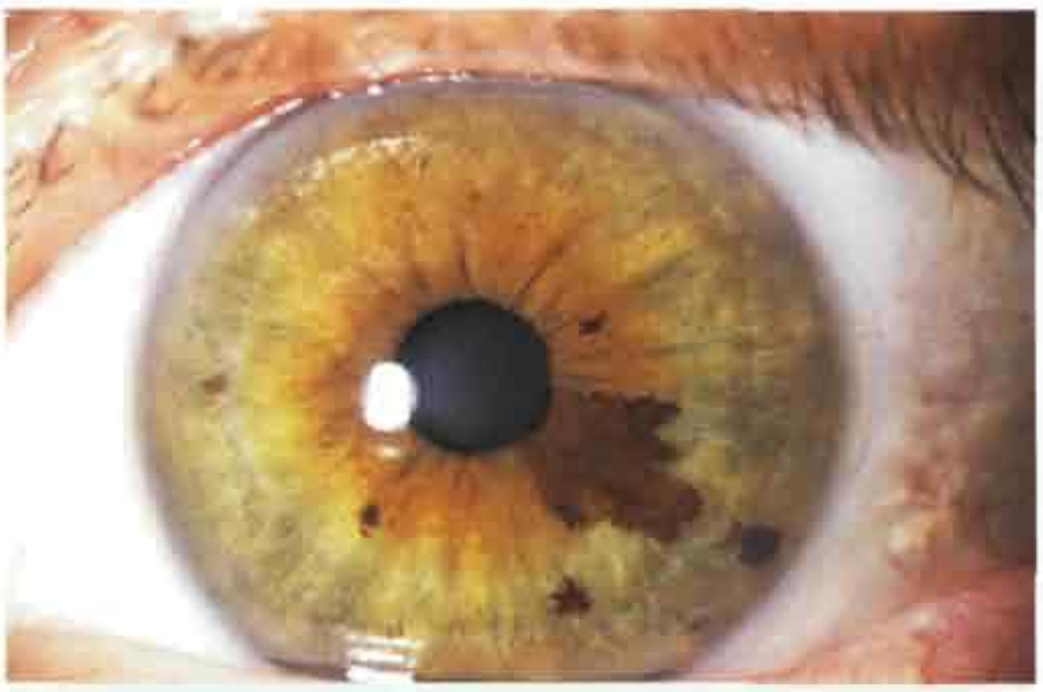


Рис. 11.10
Невус и веснушки радужки

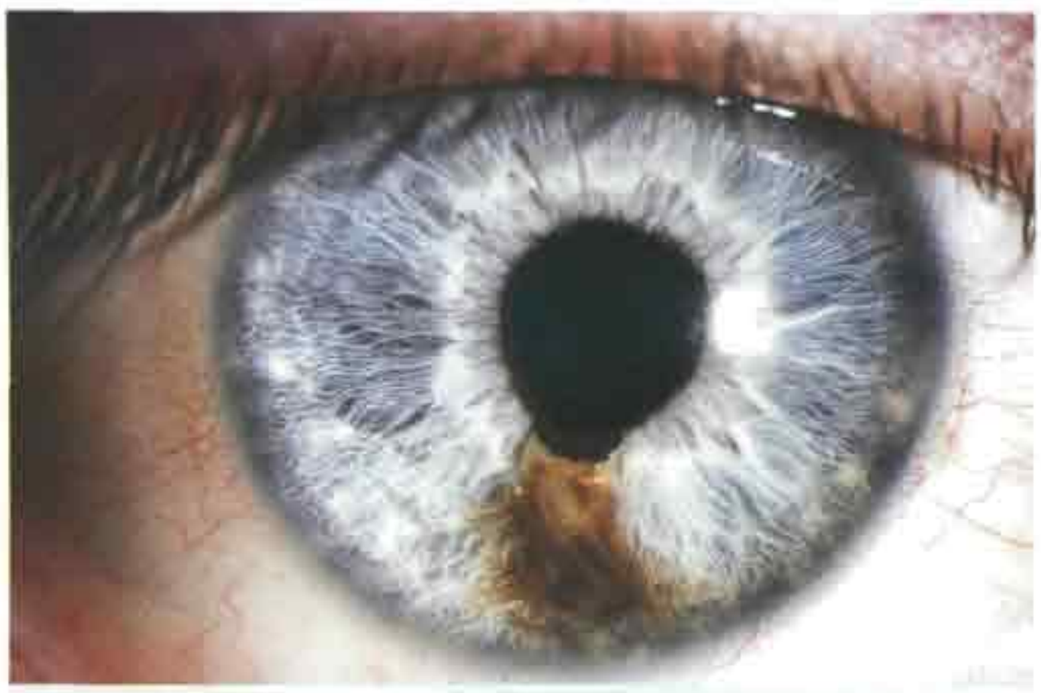


Рис. 11.11
Невус радужки, деформирующий зрачок

фируется, обнажая опухоль, что хорошо видно при биомикроскопии.

5. **Лейомиома** является крайне редкой доброкачественной опухолью, возникающей из гладких мышц. Клинически сходна с беспигментной меланомой, но в отличие от нее не всегда локализуется в нижней половине радужки (рис. 11.9). Часто диагноз можно установить только гистологически.
6. **Первичная киста радужки** (*см.* далее).

Рис. 11.12
Диффузный невус радужки

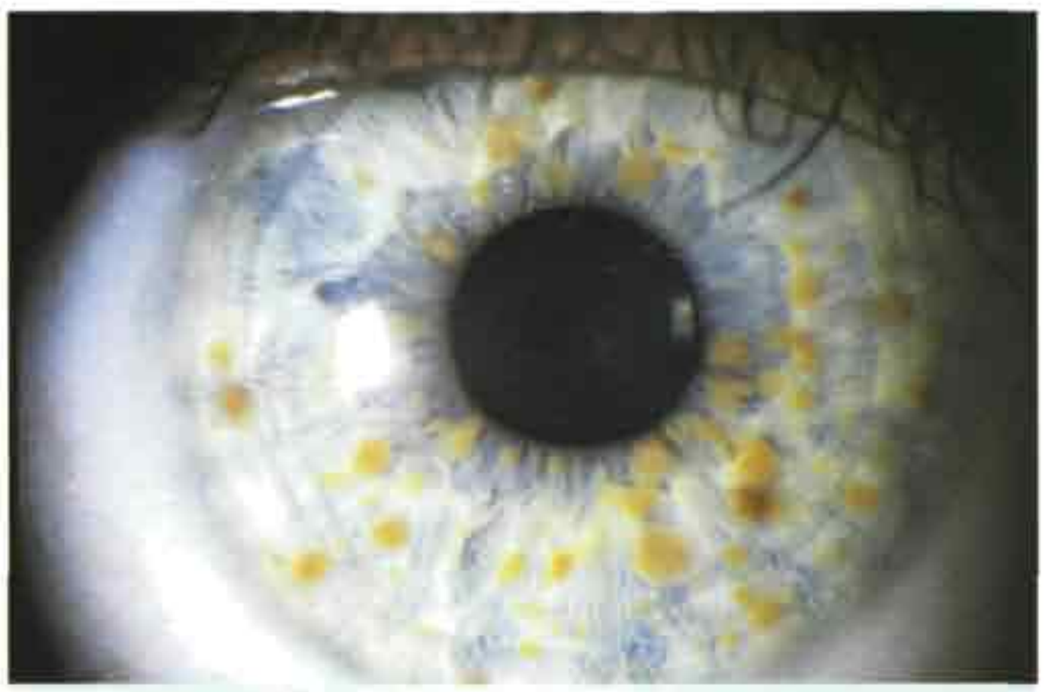


Рис. 11.13
Узелки Lisch

Невусы радужки

1. **Типичный невус** — пигментированный, плоский или с легким выстоянием очаг, обычно размером менее 3 мм в диаметре (рис. 11.10). Располагается на поверхности радужки и может порой приводить к деформации зрачка и вывороту пигментной каймы (рис. 11.11).
2. **Диффузный невус** стушевывает неизмененные крипты радужки, создавая картину гиперхромной гетерохромии (рис. 11.12), которую можно увидеть у пациентов с синдромом Cogan–Reese (*см.* главу 9), а также может быть представлен небольшими узелками на ножке в виде сосочков.
3. **Узелки Lisch** — множественные, мелкие, билатеральные, меланоцитарные гамартомы, которые встречаются в возрасте старше 16 лет практически у всех пациентов с нейрофиброматозом I типа (рис. 11.13).
4. **Веснушки** мельче, чем невусы (*см.* рис. 11.10). Они бывают множественными и билатеральными, но никогда не нарушают архитектонику радужки.

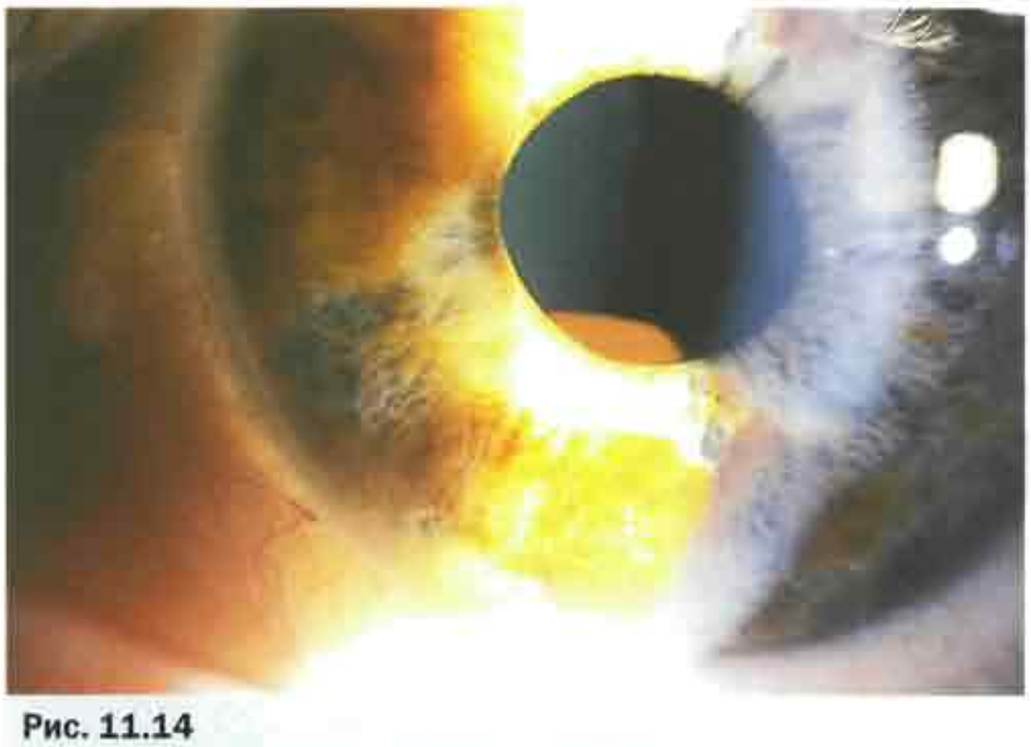


Рис. 11.14
Эпителиальная киста радужки в области зрачка

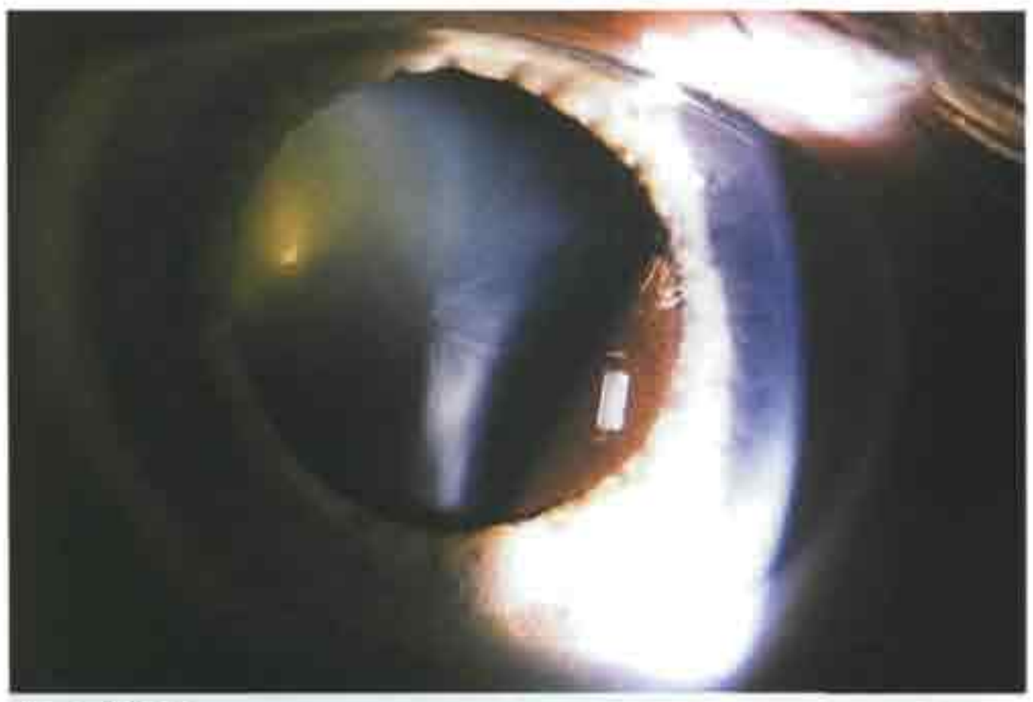


Рис. 11.15
Эпителиальная киста в средней зоне радужки

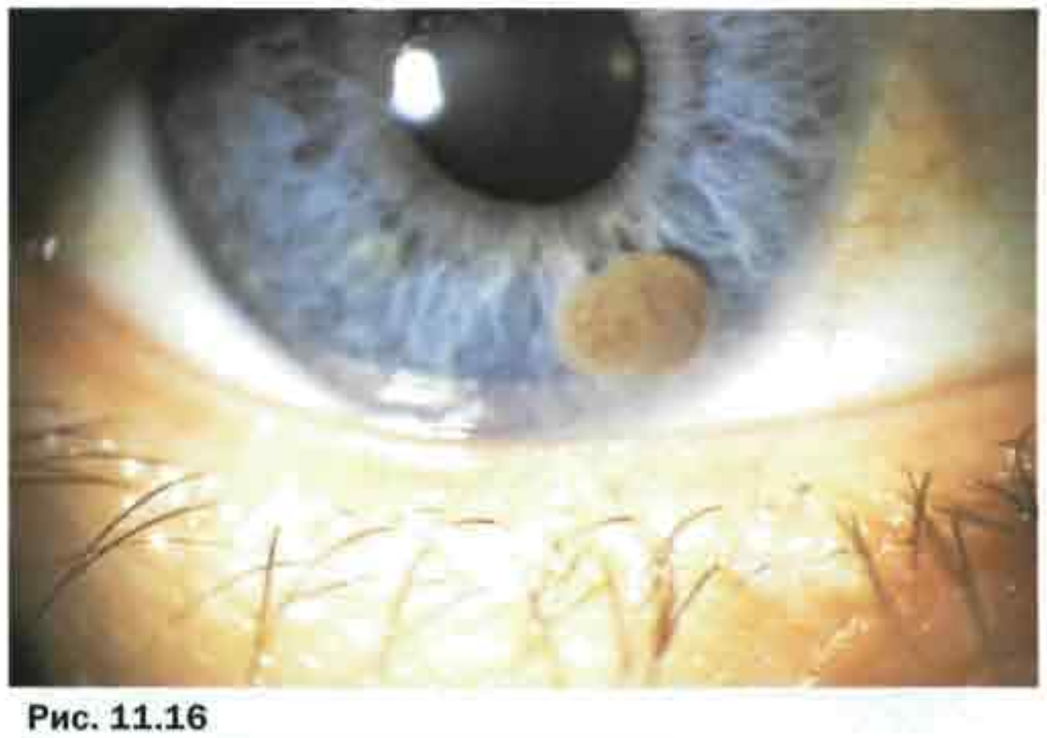


Рис. 11.16
Первичная стромальная киста радужки

Рис. 11.17 Первичная стромальная киста радужки с уровнем жидкости

Кисты радужки

Первичные кисты

Эти кисты очень редки и возникают из пигментного эпителия или (реже) из стромы. В подавляющем большинстве стационарны и бессимптомны, особенно возникшие из пигментного эпителия.

1. **Эпителиальные** кисты — односторонние, одиночные, темно-коричневого цвета, округлые, просвечивающиеся образования у зрачкового края (рис. 11.14), в средней зоне (рис. 11.15) или у корня радужки. Порой киста может сместиться и свободно плавать в передней камере или стекловидном теле. В большинстве случаев они безопасны, лечение требуется крайне редко.
2. **Стромальные** кисты выявляют на первом году жизни. Одиночные, односторонние, с гладкой полупрозрачной передней стенкой и жидким содержимым (рис. 11.16). Многие годы киста может находиться в состоянии покоя, а затем внезапно увеличиться и привести к вторичной глаукоме, изменениям в роговице. При этом содержащийся уровень жидкости в кисте может имитировать псевдогипопион (рис. 11.17). Иногда киста может оторваться от радужки и плавать в передней камере или мигрировать в другое место. Встречаются случаи спонтанной регрессии кисты, но чаще проводят игольчатую аспирацию или хирургическое удаление.

Рис. 11.18
Вторичная киста радужки с паразитарным червем

Рис. 11.19 Вторичная киста радужки, возникшая в результате длительного применения миотиков пролонгированного действия

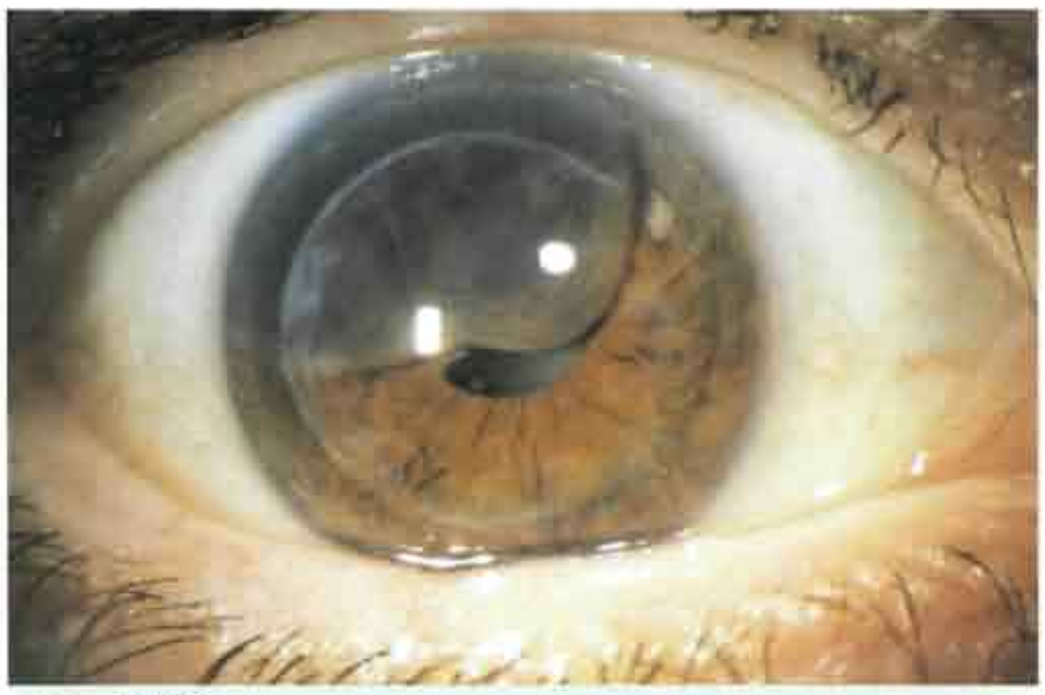


Рис. 11.20
Вторичная киста радужки в зоне роговичного ранения

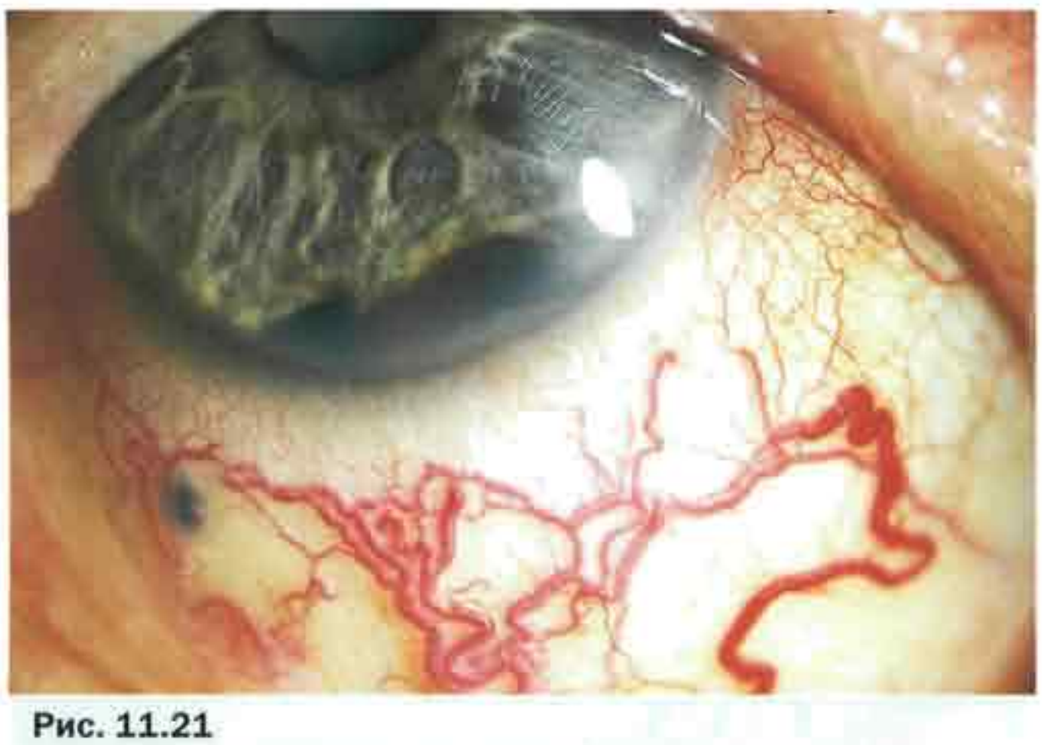


Рис. 11.21
«Сторожевые» сосуды при меланоме цилиарного тела (предоставлено B. Damato)

Вторичные кисты

Вторичные кисты радужки возникают в результате имплантации, внедрения паразитов (рис. 11.18), наличия опухолей или длительного использования миотиков пролонгированного действия. Кисты, вызванные миотиками, обычно двухсторонние, небольшие, множественные и располагаются по зрачковому краю (рис. 11.19). Их развитие можно предотвратить, используя местно 2,5% раствор фенилэфрина. Имплантационные кисты порождаются отложением эпителиальных клеток с поверхности конъюнктивы или роговицы в радужку после проникающего ранения или операционной травмы, что может привести к следующим образованиям.

1. **Жемчужные** кисты — небольшие, белые, плотные образования с непрозрачными стенками, локализуются в строме и не связаны с зоной раневого канала.
2. **Серозные** кисты — прозрачные, заполнены жидкостью и могут быть связаны с местом ранения (рис. 11.20). Они обычно увеличиваются в размере, приводя к отеку роговицы, переднему увеиту и глаукоме. Ультразвуковая биомикроскопия позволяет уточнить локализацию и объем образования перед оперативным вмешательством.

Опухоли цилиарного тела

Меланома цилиарного тела

Около 10% увеальных меланом возникают в зоне цилиарного тела.

Клинические особенности

1. **Проявляется** в 6 декаде жизни зрительными симптомами, но порой обнаруживают случайно.
2. **Признаки** зависят от размера и локализации опухоли. Начальные меланомы обычно не видны даже через широкий зрачок и при гониоскопии.
   - Расширенные эписклеральные сосуды в квадранте залегания опухоли («сторожевые» сосуды) (рис. 11.21).
   - В результате экстраокулярного распространения по склеральным эмиссариям в ряде случаев формируется темный эпибульбарный узел (рис. 11.22),

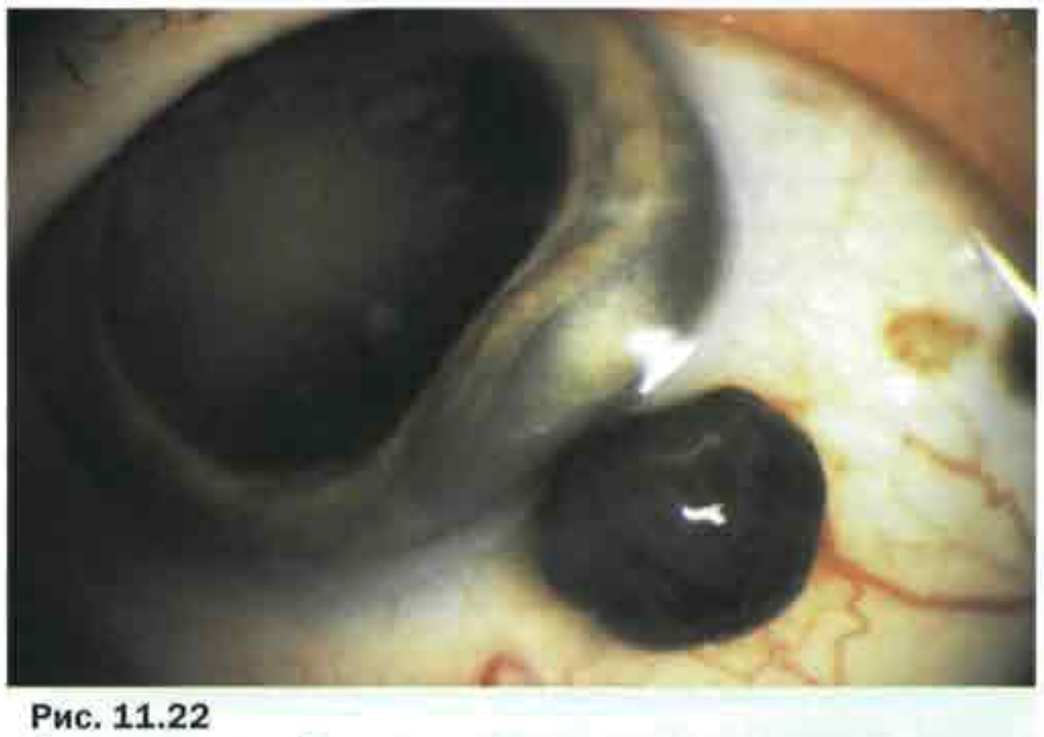


Рис. 11.22
Экстраокулярный рост меланомы цилиарного тела

Рис. 11.23 Меланома цилиарного тела, дислоцирующая хрусталик (предоставлено C. Barry)

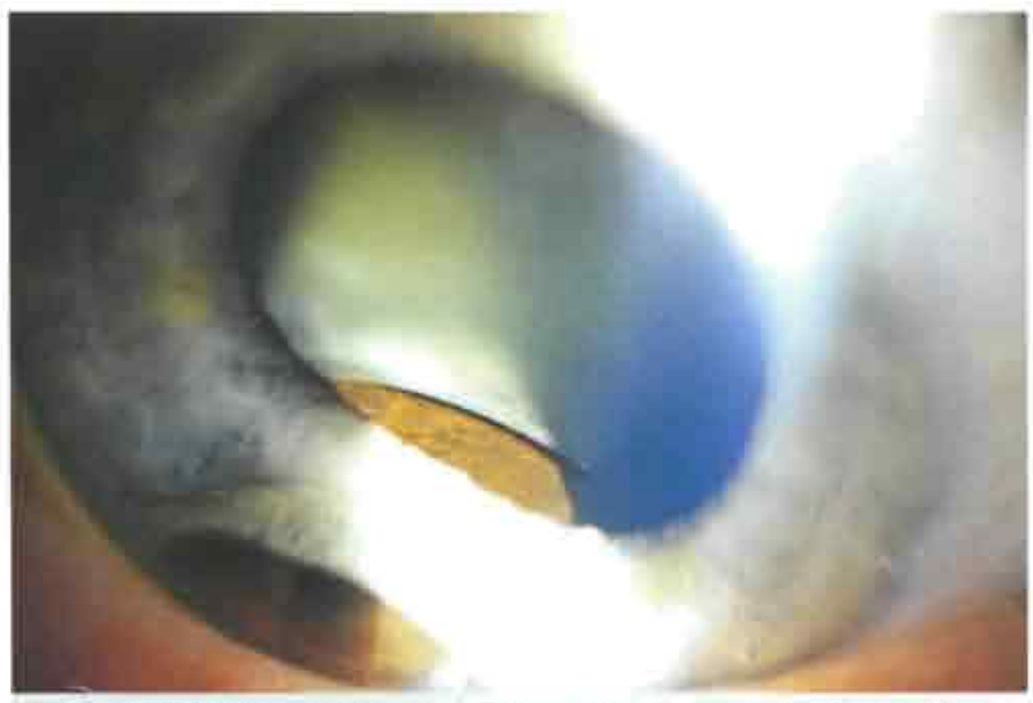


Рис. 11.24 Меланома цилиарного тела, врастающая в корень радужки

который можно ошибочно принять за меланому конъюнктивы.

- В результате давления на хрусталик может появиться астигматизм, сублюксация хрусталика или катаракта (рис. 11.23).
- Прорастание по корню радужки может имитировать меланому радужки (рис. 11.24).
- Отслойка сетчатки может возникать при распространении опухоли в задние отделы глаза.
- Передние увеиты встречаются редко и возникают при некрозе опухоли.
- Круговой (аннулярный) рост до 360° указывает на плохой прогноз, поскольку ранняя диагностика в таких случаях затруднена.

Исследования

1. **Осмотр с трехзеркальной контактной линзой** при максимальном мидриазе необходим и особенно важен для выявления первых признаков распространения опухоли от корня радужки в угол передней камеры.
2. **Трансиллюминация** позволяет определить степень распространенности опухоли, но при беспигментных меланомах ее возможности ограничены.
3. **Ультразвуковую биомикроскопию** применяют при непрозрачности сред. Она также позволяет определить размеры и распространенность опухоли.
4. **Биопсию** используют в затруднительных случаях.

Лечение

1. **Основные аспекты** (*см.* «Меланома хориоидеи»).
2. **Энуклеацию** выполняют при больших опухолях и поражении передних отделов хориоидеи. Вторичная глаукома как результат инвазивного роста по шлеммову каналу также является показанием для энуклеации.
3. **Иридоциклоэктомия** показана при небольших и средних опухолях, занимающих не более 1/3 окружности угла передней камеры. Возможны такие осложнения, как гемофтальм, отслойка сетчатки, неполная резекция опухоли.
4. **Лучевую терапию** (брахитерапию или наружное облучение) проводят в исключительных случаях.

Дифференциальная диагностика

1. **Синдром увеальной эффузии** (*см.* рис. 12.66) имеет сходство с круговой меланомой цилиарного тела. При эффузии определяется дольчатость, яркое просвечивание и наличие пузырей, выявляемых эхографически.
2. **Врожденные эпителиальные иридоцилиарные кисты** приводят к дислокации хрусталика, но их легко дифференцируют от меланомы по данным эхографии.
3. **Другие опухоли цилиарного тела** крайне редки, особенно медулоэпителиома, метастазы, аденокарцинома, кистозная аденома и лейомиома. В большинстве случаев диагноз уточняют только гистологически.

Опухоли хориоидеи

Меланома хориоидеи

Это наиболее распространенная внутриглазная опухоль взрослых составляет до 85% увеальных меланом.

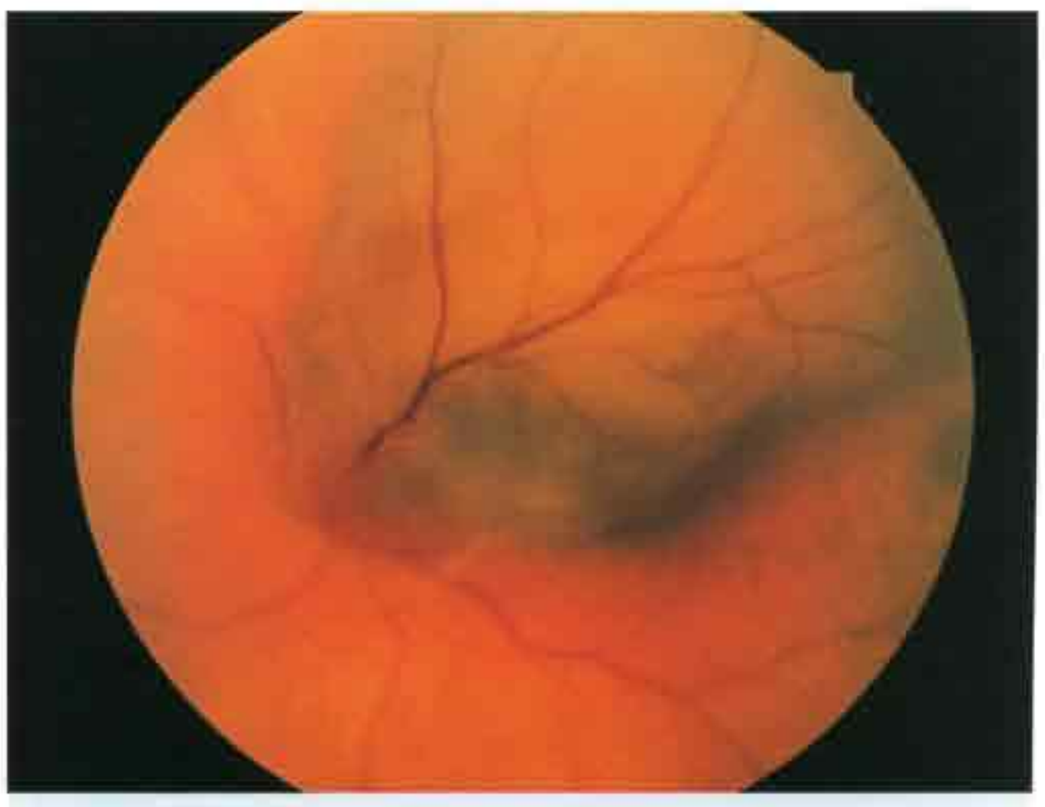


Рис. 11.25 Меланома хориоидеи

Клинические особенности

1. **Проявляется** чаще в 6 декаде жизни (от 50 до 80 лет).
   - Бессимптомную опухоль выявляют случайно.
   - Симптоматическая опухоль вызывает снижение зрения или выпадение в поле зрения.
   - В 1/3 случаях пациенты предъявляют жалобы на кратковременные метаморфопсии в виде ярких пятен, перемещающихся перед глазом 2–3 раза в день, лучше видимых при слабом освещении.
2. **Признаки**
   - Проминирующее, субретинальное, куполообразное, коричневого или серого цвета образование (рис. 11.25). Иногда опухоль имеет крапчатый рисунок за счет отложения темно-коричневого или черного пигмента либо может быть беспигментной (рис. 11.26). Оранжевый пигмент (липофусцин) встречается часто, но не является специфическим признаком опухоли.
   - Когда опухоль прорывает мембрану Бруха, то приобретает грибовидную форму (рис. 11.27).
   - Вторичная экссудативная отслойка сетчатки встречается часто и не должна быть принята за регматогенную отслойку.
   - Редкие признаки: складки хориоидеи, геморрагии, вторичная глаукома, катаракта или увеиты.

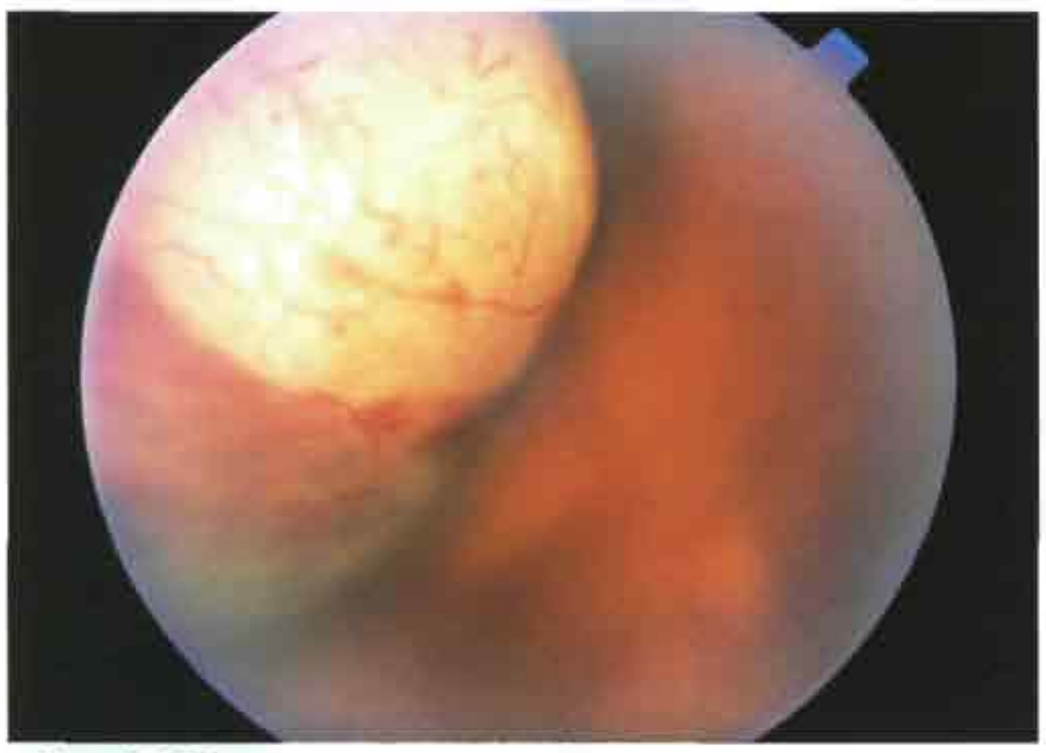


Рис. 11.26
Беспигментная меланома хориоидеи

Рис. 11.27
Грибовидная меланома хориоидеи с полями оранжевого пигмента на поверхности (предоставлено D. Lehman)

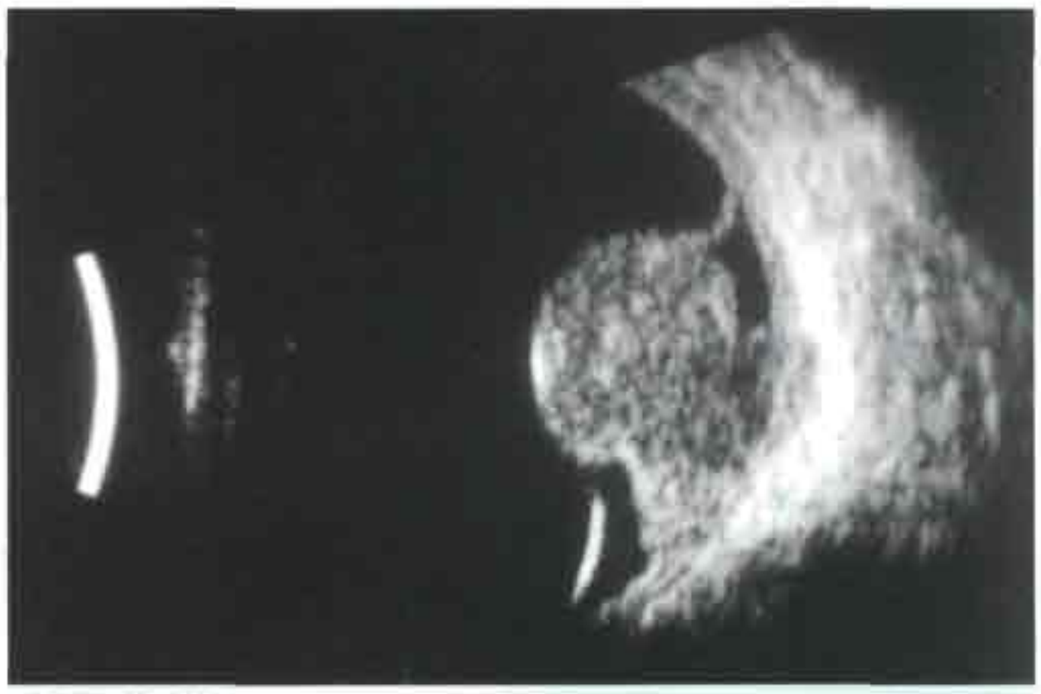


Рис. 11.28
Ультразвуковое В-сканирование: меланома хориоидеи и вторичная отслойка сетчатки

Исследования

1. **Бинокулярная непрямая офтальмоскопия** в большинстве случаев позволяет установить точный диагноз.
2. **Непрямая биомикроскопия с использованием щелевой лампы** позволяет увидеть едва различимые признаки при небольших опухолях, такие как отложение оранжевого пигмента, субретинальный экссудат, кистовидные изменения прилежащей сенсорной части сетчатки и расширенные сосуды опухоли.
3. **Эхографию** применяют для определения размера опухоли и выявления экстраокулярного роста. Ультразвуковое В-сканирование показывает передний край опухоли, экскавацию хориоидеи и наложение эхосигнала от опухоли на ткани орбиты в виде орбитальной тени (рис. 11.28).
4. **ФАГ**. Диагностическая значимость этого метода ограничена, поскольку нет патогномоничных признаков опухоли. Чаще при меланомах выявляют «двойную циркуляцию» (рис. 11.29б, 11.29в), пятнистую флуоресценцию в артериовенозной фазе, длительно сохраняющийся ликидж и окрашивание опухоли (рис. 11.29г).
5. **Ангиография с индоцианином зеленым** более информативна, чем ФАГ, поскольку препарат в меньшей степени способен проходить через измененный ПЭ, сосуды опухоли и хориоидеи определяются лучше и четче просматриваются границы опухоли.
6. **ЯМР**. Меланома хориоидеи гиперинтенсивна при Т1-взвешенной томограмме (рис. 11.30) и гипоинтенсивна при Т2-взвешенной, но эти признаки не патогномоничны.

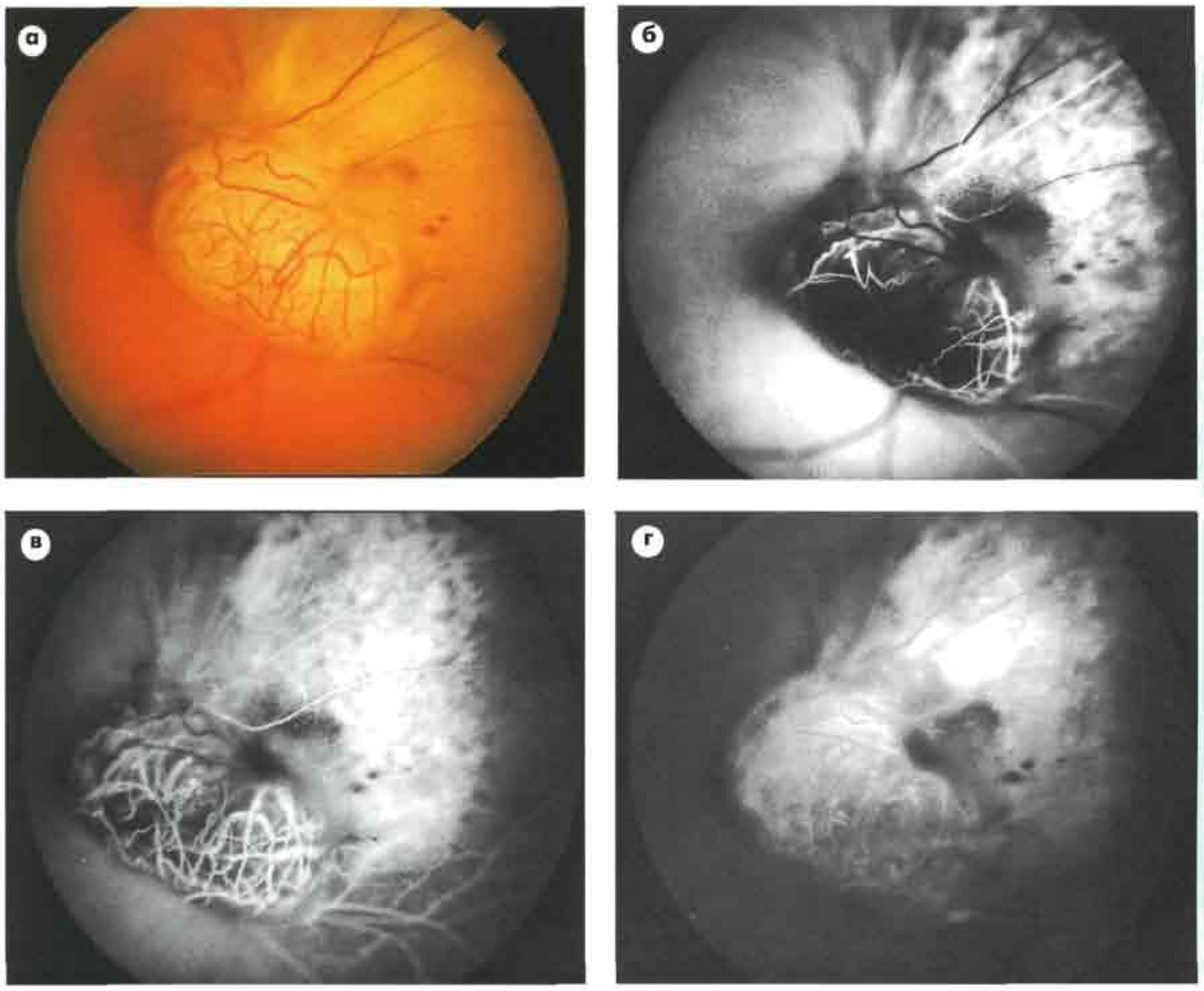


Рис. 11.29
(а) меланома хориоидеи; (б, в) ФАГ: «двойная циркуляция» в раннюю фазу; (г) среднепятнистая гиперфлуоресценция в позднюю фазу в результате ликиджа флуоресцеина (предоставлено S. Milewski)

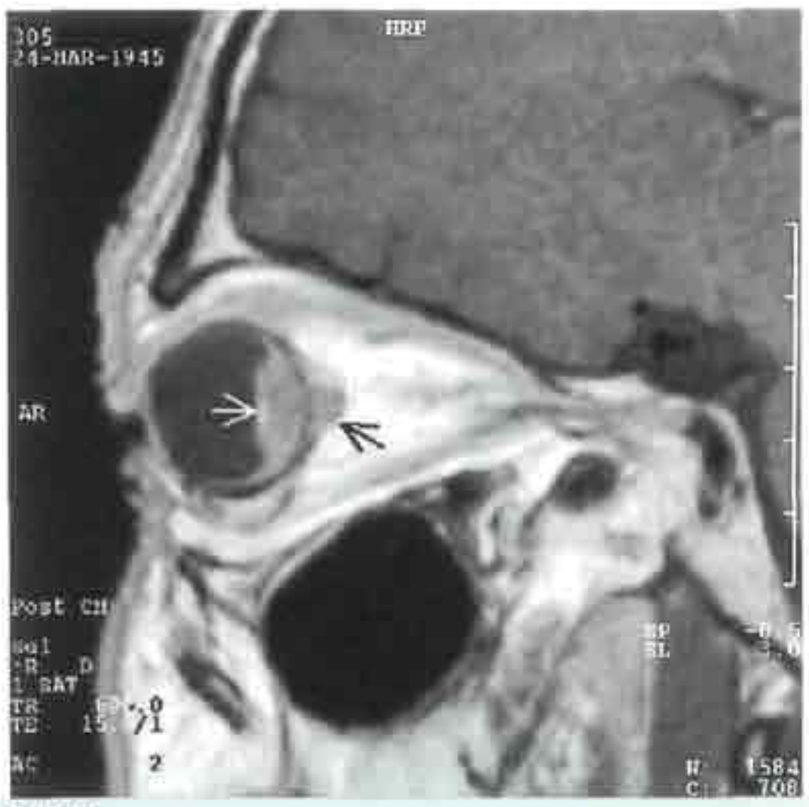


Рис. 11.30
T1-взвешенная томограмма ЯМР-исследования: меланома хориоидеи (белая стрелка) и экстраокулярный рост (черная стрелка) (предоставлено M. Karolczak-Kulesza)

7. **Цветовое допплеровское картирование** позволяет дифференцировать пигментированные опухоли от внутриглазной гемангиомы, особенно в глазах с непрозрачными средами.
8. **Тонкоигольную аспирационную биопсию** используют редко, при этом проводят забор клеточного материала для цитологического исследования в тех случаях, когда диагноз не удается установить менее инвазивными методами.
9. **Общее медицинское обследование** направлено на:
   - Выявление метастазирования в хориоидею при первичном процессе в бронхах независимо от пола и в грудной железе у женщин. Порой первичная опухоль локализуется в почке или желудочно-кишечном тракте. Первичное обследование должно включать рентгенографию органов грудной клетки, исследование прямой кишки и маммографию у женщин.
   - Обнаружение метастазирования из хориоидеи, поскольку это влияет на определение тактики лечения. Например, пациенту с установленной метастатической болезнью не должна проводиться энуклеация при отсутствии болевого синдрома в глазу. Печень, несомненно, является наиболее частым местом метастазирования. Поражение печени может быть выявлено эхографически или при повышении уровня гаммаглютамилтранспептидазы и алкалинфосфатазы. Хотя метастазирование в легкие происходит редко, все же необходимо проводить рентгенографию грудной клетки для выявления возможного вторичного поражения легких.

Лечение

Лечение является комплексным и индивидуальным для каждого больного. При этом учитывают следующие факторы: (а) размер, локализацию, распространенность и проявление активности опухоли, (б) состояние парного глаза, (в) сопутствующие заболевания и возраст больного, (г) пожелания и опасения пациента. Например, можно применять щадящую тактику лечения при медленно растущей опухоли на единственном глазу, если пациент преклонного возраста или хронически болен. Это возможно при использовании различных вариантов комбинированной терапии по следующим схемам.

1. **Брахитерапию** часто применяют как один из первых методов выбора, поскольку она проста и эффективна.
   *а) **показания**:* при опухолях с проминенцией менее 10 мм и диаметром основания менее 20 мм существует шанс сохранения зрения. Для усиления эффекта можно дополнительно применять транспупиллярную термотерапию. Регрессию опухоли отмечают через 1–2 мес после лечения, которое продолжается в течение нескольких лет;
   *б) **осложнения**:* ретинопатия, папиллопатия, гемофтальм, катаракта и рецидив опухоли;
   *в) **показатели излечиваемости*** сходны с теми, какие наблюдают после энуклеации при подобных опухолях.
2. **Наружное облучение** применяют с использованием протонного пучка или гелия йода на циклотроне. Преимуществом перед брахитерапией является более четкая фокусировка луча, что позволяет достичь равномерного распределения дозы ионизирующего излучения в мишени. Лечение фракционировано по 4 дня, с длительностью каждой фракции по 30 сек.
   *а) **показания**:* при опухолях, не подходящих для брахитерапии по размеру, либо при локализации у заднего полюса глаза в 4 мм от диска зрительного нерва или фовеа;
   *б) **осложнения***, наблюдающиеся при больших опухолях: мадароз, депигментация век, каналикулиты с эпифорой, кератинизация конъюнктивы, кератиты, экссудативная отслойка сетчатки и неоваскулярная глаукома;
   *в) **показатели излечиваемости*** схожи с теми, что наблюдают при брахитерапии или энуклеации.
3. **Транспупиллярную термотерапию** проводят с использованием диодного лазера, вызывающего гипертермию, но не коагуляцию.
   *а) **показана*** при очень маленьких опухолях, особенно пигментированных и локализующихся у фовеа или диска зрительного нерва. ТТТ можно рассматривать как альтернативный метод брахитерапии;
   *б) **осложнения**:* выпадения в поле зрения и макулопатия.
4. **Транссклеральная локальная резекция** — сложная операция, при которой проводят удаление опухоли с запасом здоровой хориоидеи под расщепленным склеральным клапаном. Операцию выполняют в условиях контролируемой артериальной гипотонии.
   *а) **показания**:* при опухолях, имеющих слишком большую толщину для облучения и диаметр до 16 мм;
   *б) **осложнения**:* геморрагия, катаракта и рецидивы опухоли.
5. **Стереотактическая радиохирургия** с использованием гамма-скальпеля является новым методом, при котором проводят однофракционную подачу ионизирующего излучения к трехмерно определяемому объему ткани. Этот метод является альтернативой облучению заряженными частицами или энуклеации при лечении больших опухолей с попыткой в отдельных случаях сохранения зрительных функций.
6. **Энуклеация**
   *а) **показания**:* удаление глазного яблока проводят при очень больших опухолях, особенно если зрительные функции безвозвратно утрачены. В этих случаях энуклеация предпочтительнее брахитерапии, поскольку доза, необходимая для облучения вершины опухоли, должна быть намного выше той дозы, которую может выдержать глаз;
   *б) **технически*** энуклеацию нужно проводить осторожно, чтобы избежать диссеминации опухолевых клеток. Операцию выполняют крайне осторожно при выделении и пересечении экстраокулярных мышц, с минимальной тракцией при пересечении зрительного нерва. Через 4 нед после энуклеации возможно протезирование глаза.
7. **Экзентерацию** орбиты проводят у пациентов с выявленным экстраокулярным ростом или в случае рецидива опухоли в орбите после энуклеации.
8. **Паллиативное** лечение с использованием химиотерапии и/или иммунотерапии может увеличить срок жизни больного с метастатической болезнью. У пациентов с метастазами в легкие срок жизни составляет в среднем менее 1 года, при поражении печени — менее 6 мес.

Модифицированная классификация увеальных меланом по Callender

1. **Веретено-клеточные меланомы** (45% всех меланом) состоят из веретенообразных клеток, которые иногда описывают как фасцикулярные, поскольку клет-

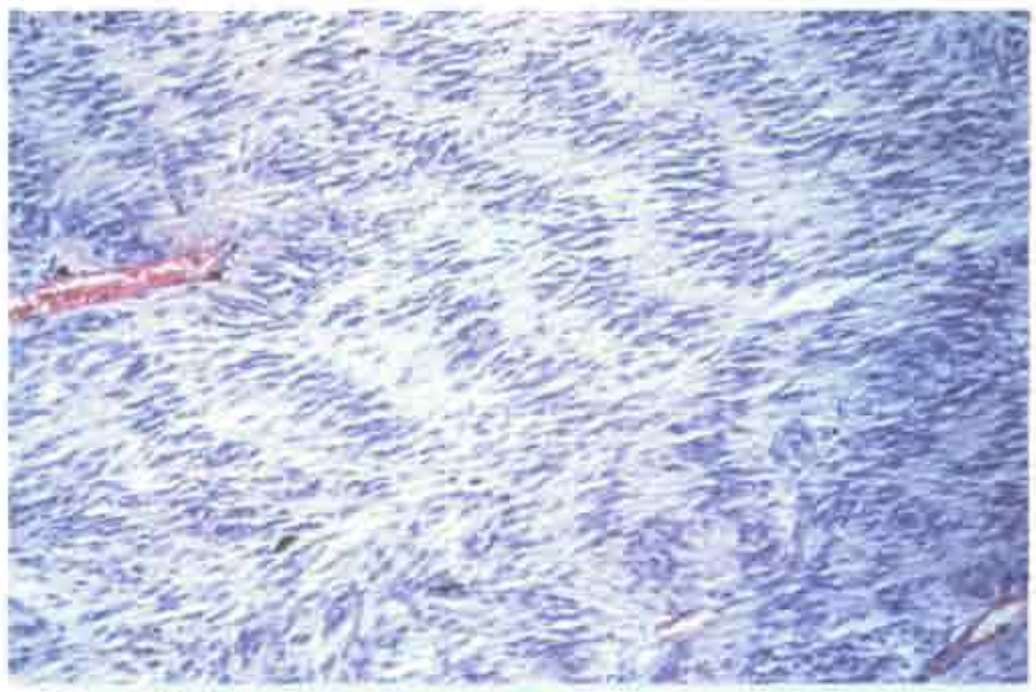


Рис. 11.31 Фасцикулярная веретено-клеточная меланома *(предоставлено A. Garner)*

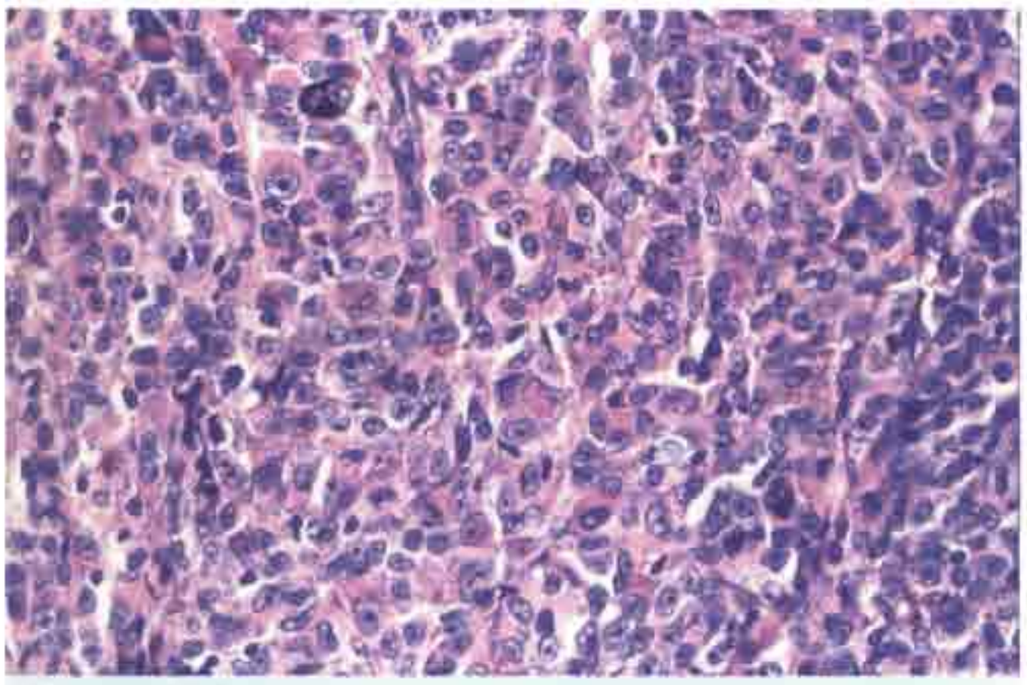


Рис. 11.32 Эпителиоидно-клеточная меланома (предоставлено A. Garner)

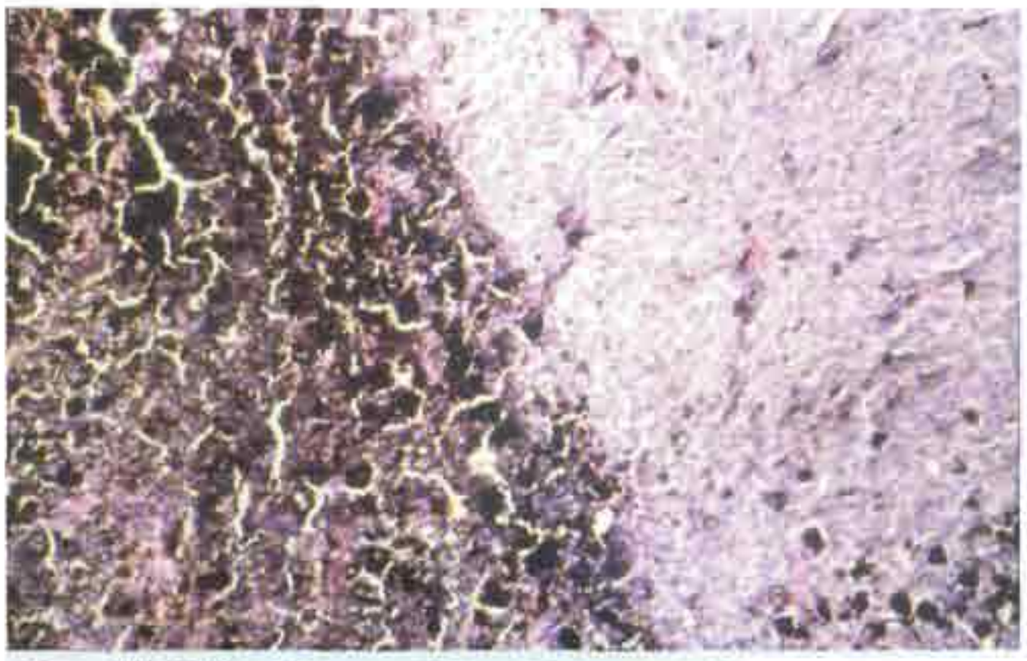


Рис. 11.33 Смешанно-клеточная меланома (предоставлено A. Garner)

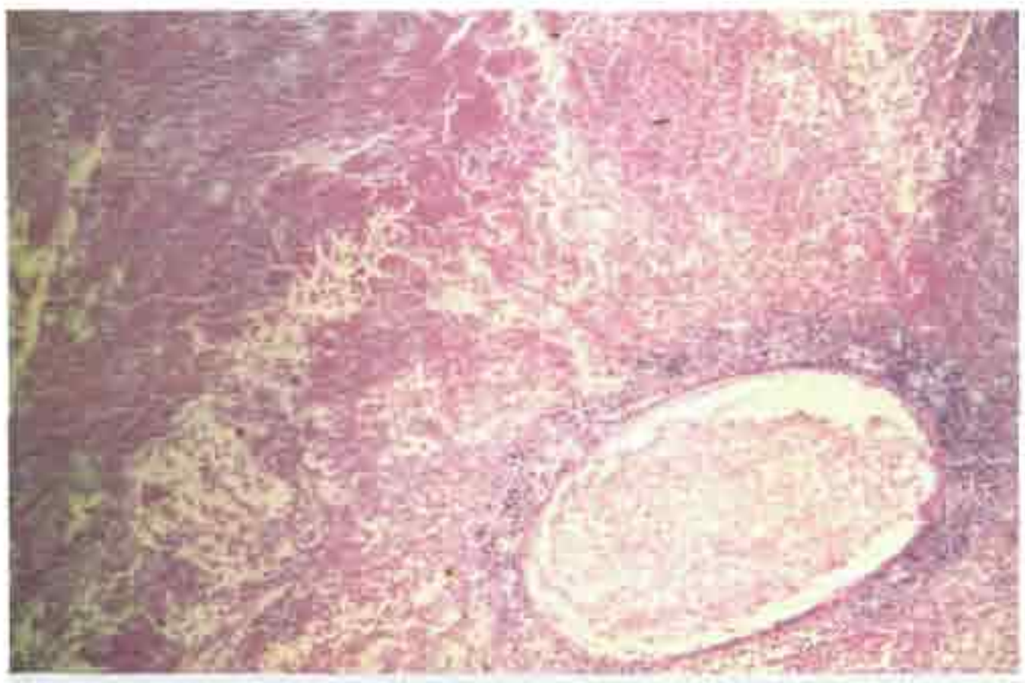


Рис. 11.34 Некротическая меланома (предоставлено A. Garner)

ки выстраиваются в виде «палисада» или лент, напоминающих параллельные ряды (рис. 11.31).

2. **Истинные (чистые) эпителиоидно-клеточные меланомы** составляют 5% всех меланом (рис. 11.32).
3. **Микстмеланомы** (до 45%) состоят из веретенообразных и эпителиоидных клеток (рис. 11.33).
4. **Некротические меланомы** (около 5%), при которых преобладают разрушенные клетки (рис. 11.34).

Факторы прогноза

1. **Гистологические признаки**, определяющие неблагоприятный прогноз, включают большое количество эпителиоидных клеток, видимых при большом увеличении, закрытые сосудистые петли в опухоли и лимфоидную инфильтрацию.
2. **Хромосомная патология** в меланомных клетках свидетельствует об очень плохом прогнозе, с 50% смертностью в течение 5 лет.
3. **При больших опухолях** прогноз хуже, чем при малых. После энуклеации за 5-летний период смертность составила:
   - При малых опухолях (<10 мм в диаметре): 16%.
   - При средних опухолях (10–15 мм в диаметре): 32%.
   - При больших опухолях: 53%.
4. **Экстрасклеральный рост** — очень плохой прогноз.
5. **Локализация**. Преэкваториальные опухоли имеют прогноз хуже, поскольку их выявляют позднее, чем те же опухоли у заднего полюса глаза.
6. **Пациенты старше 65 лет** имеют прогноз намного хуже, чем молодые пациенты.

Дифференциальная диагностика

В большинстве случаев диагноз прост, но существуют состояния, которые следует учитывать при дифференциальной диагностике атипичных форм опухоли, особенно при беспигментных меланомах.

1. **Другие опухоли хориоидеи**: в основном большие невусы, кавернозные гемангиомы и одиночные метастазы.
2. **Солитарные гранулемы хориоидеи** связаны с саркоидозом и туберкулезом.
3. **Задние склериты** (*см.* главу 7).

Невус хориоидеи

Хориоидальные невусы составляют до 5% от основной популяции, но они менее распространены, чем кожные. Невусы, вероятнее всего, появляются с рождения, но их рост выявляют, главным образом, в препубертатном периоде и крайне редко после него, поэтому при выявлении роста образования возникает подозрение на его злокачественную трансформацию.

Признаки

1. **Типичный невус**
   - Бессимптомный, овальной или округлой формы, синевато-серого или серо-зеленого цвета очаг с неровными краями, иногда с отложением друз на поверхности (рис. 11.35 и *см.* рис. 11.38а).
   - Размером <5 мм в диаметре и <1 мм по толщине.
2. **«Подозрительный» невус** может иметь один или несколько признаков:
   - Метаморфопсии или фотопсии.
   - Размер >5 мм в диаметре и >1 мм по толщине (рис. 11.36).
   - Поля оранжевого пигмента (липофусцина) (рис. 11.37).
   - Отсутствие друз на поверхности.

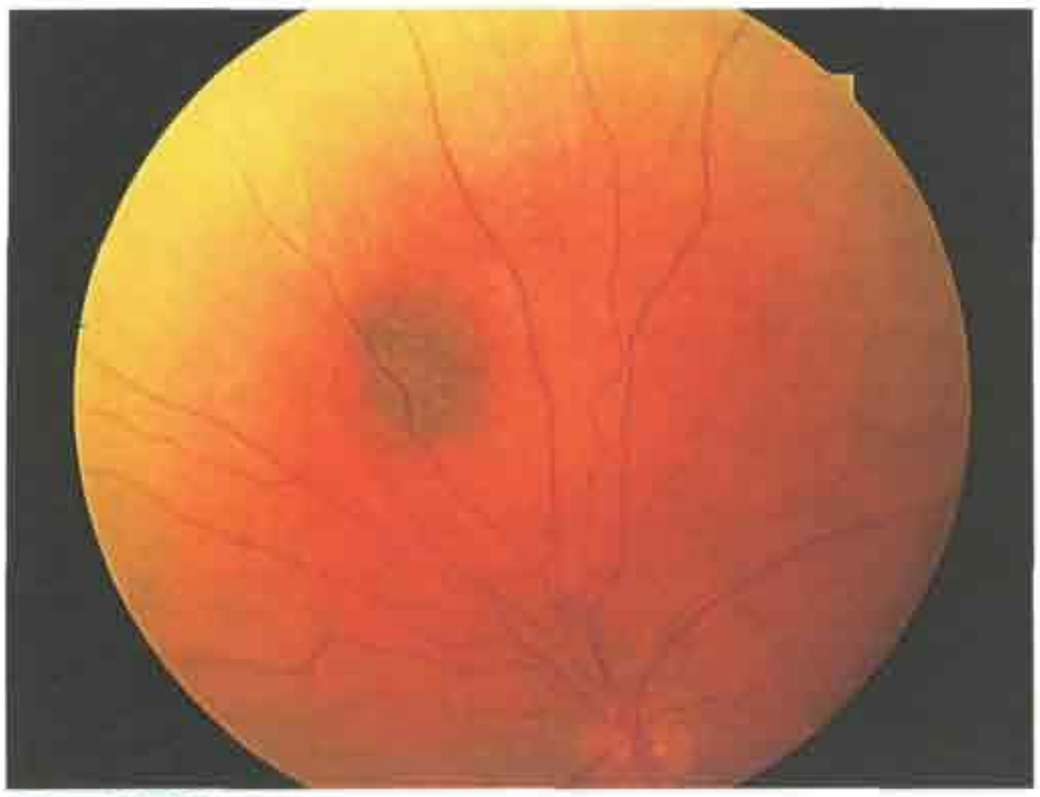


Рис. 11.35
Типичный невус хориоидеи

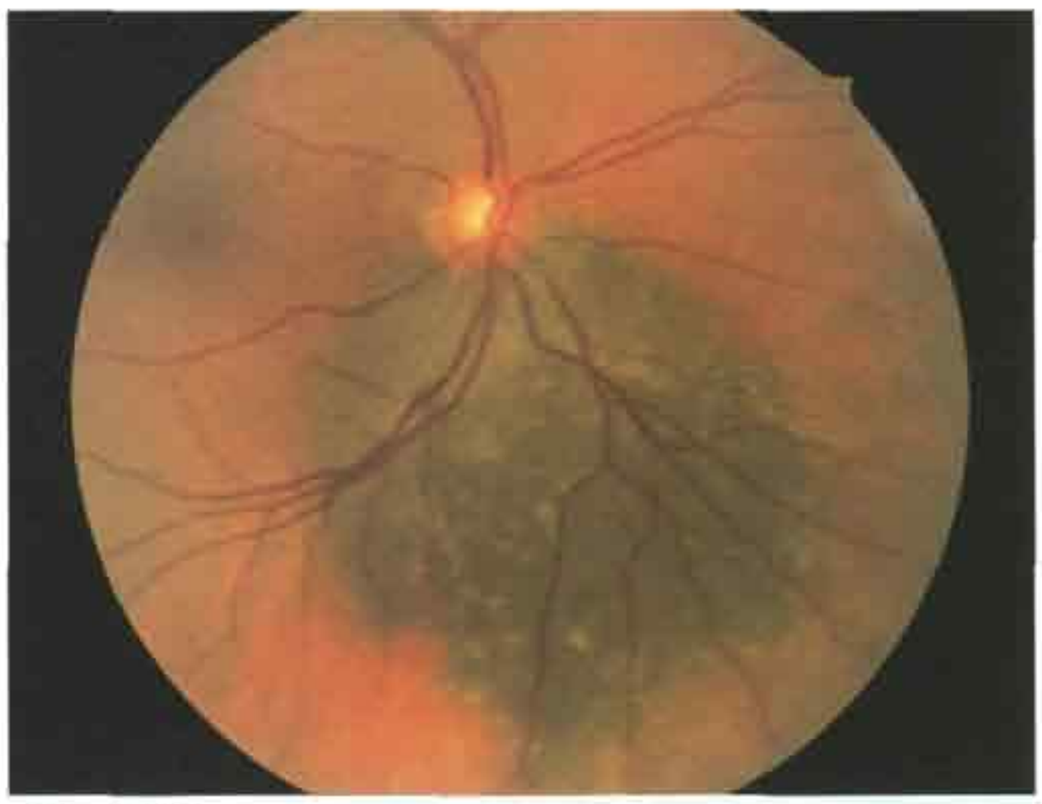


Рис. 11.36
«Подозрительный» невус хориоидеи

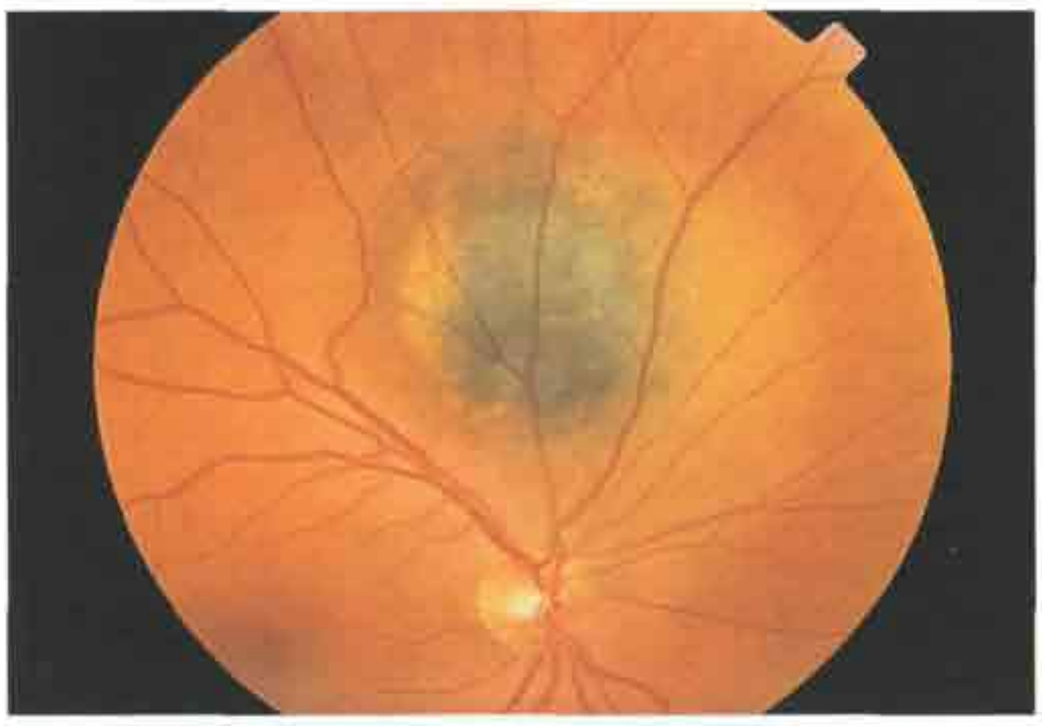


Рис. 11.37 «Подозрительный» невус хориоидеи с отложением оранжевого пигмента (липофусцина) на поверхности

- Отстояние заднего края очага на 3 мм до диска зрительного нерва.
- Серозная отслойка сетчатки над очагом или ниже.

NB: Чем больше этих признаков, тем больше вероятность того, что данное образование является меланомой.

Исследования

1. **ФАГ**. Признаки зависят от степени пигментации невуса и изменений прилежащего ПЭС. Чаще хориоидальные невусы аваскулярны и пигментированны, выглядят гипофлуоресцирующими, поскольку блокируют флуоресценцию подлежащей хориоидеи. При наличии друз на поверхности невуса появляются зоны гиперфлуоресценции (рис. 11.38б). ФАГ позволяет отличить начальную меланому от невуса.

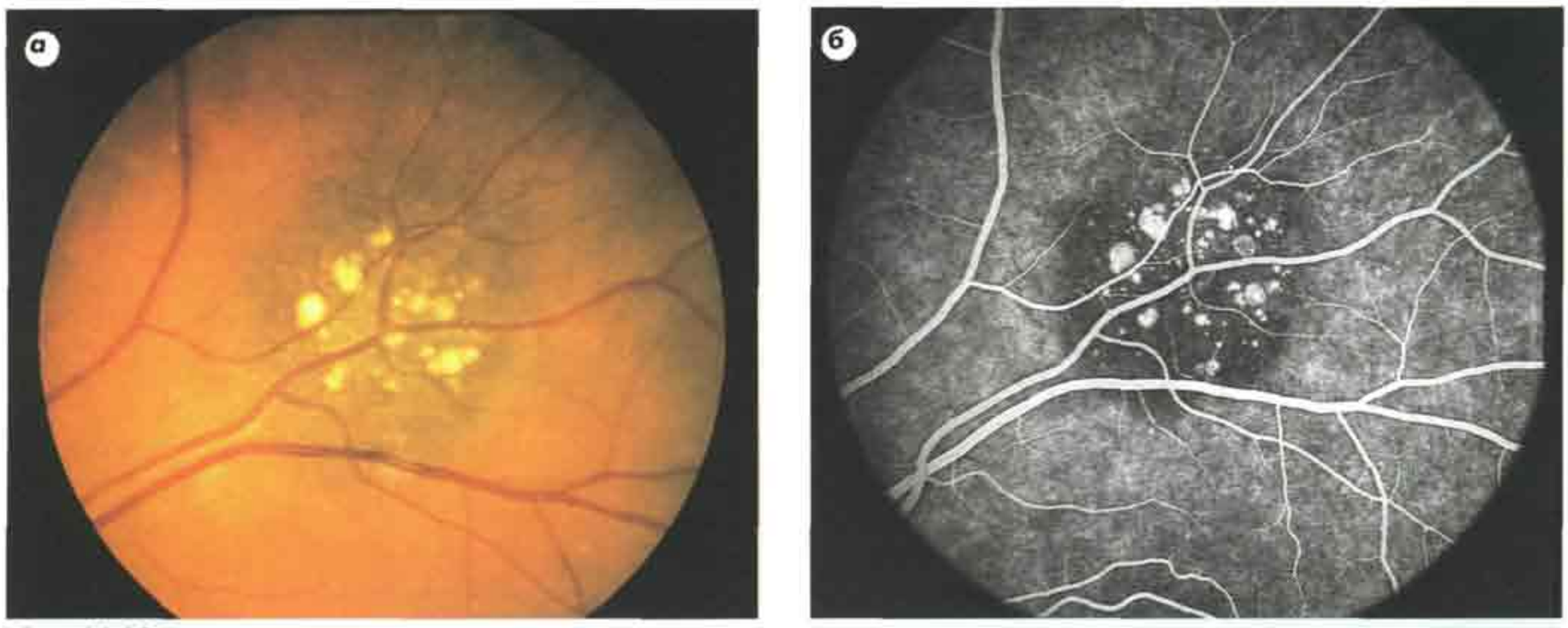


Рис. 11.38
(а) типичный невус хориоидеи с друзами на поверхности; (б) ФАГ: блокада флуоресценции хориоидеи в зоне основания невуса и гиперфлуоресценция друз

Рис. 11.39
Ультразвуковое B-сканирование невуса хориоидеи (см. текст) (предоставлено M. Karolczak-Kulesza)

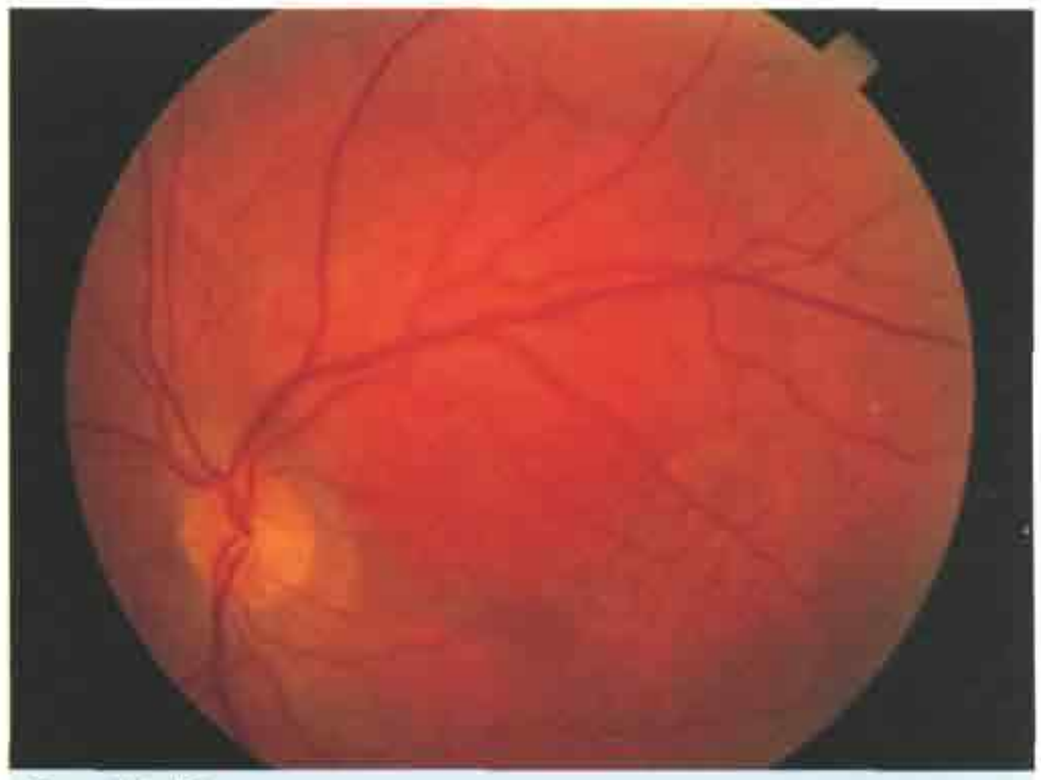


Рис. 11.40
Кавернозная гемангиома хориоидеи (предоставлено J.A. Shields и A. Singh)

2. **Эхография:** плоский или слегка проминирующий очаг с высокой степенью отражения сигнала (рис. 11.39).

Тактика

1. **Типичные невусы** не требуют наблюдения, поскольку риск их озлокачествления крайне мал.
2. **«Подозрительные» невусы** сначала обследуют каждые 3–6 мес, затем каждые 9–12 мес с использованием фоторегистрации и эхографии для выявления признаков роста. Небольшие изменения в проминенции эхографически трудно уловить, поэтому нужно тщательно сравнивать снимки фоторегистрации, уделяя особое внимание выявлению сосудов как документальному подтверждению роста очага. Если рост подтвержден, образование следует расценивать как меланому хориоидеи и лечить соответствующим образом.

Кавернозная гемангиома хориоидеи

Кавернозная гемангиома хориоидеи — редкая, доброкачественная, сосудистая гамартома, появляющаяся, вероятнее всего, с рождения и длительное время развивающаяся бессимптомно. Опухоль почти всегда солитарная и не связана с системным заболеванием. Чаще стационарная и растет очень медленно.

Клинические особенности

1. **Проявляется** в 4–5 декадах жизни, сопровождается односторонним снижением центрального зрения.
2. **Признаки**
   - Куполообразное или плоское, красно-оранжевого цвета образование, сливающееся с окружающей хориоидеей (рис. 11.40). На поверхности опухоли встречаются небольшие белые очаги, являющиеся, скорее всего, фиброзной метаплазией прилежащего пигментного эпителия сетчатки.
   - Образование обычно размером 3–9 мм в диаметре и чаще всего локализуется юкстапапиллярно или в макулярной области.
3. **Осложнения**: вторичная кистовидная дегенерация сетчатки над опухолью, экссудативная отслойка сетчатки, поражение макулярной области, дегенерация ПЭС и субретинальный фиброз.

Специальные исследования

1. **Эхография**: плотное выпуклое или плоское образование с четким передним краем, отсутствие экскавации хориоидеи и орбитальной тени (рис. 11.41).
2. **ФАГ**: признаки появляются в хориоидальную фазу (рис. 11.42а), с нарастанием гиперфлуоресценции в венозную фазу и поздним ликиджем (рис. 11.42б).

Лечение

В случае угрозы зрительным функциям могут быть использованы следующие методы.

1. **Транспупиллярная термотерапия** образований, не затрагивающих макулярную область. Под контро-

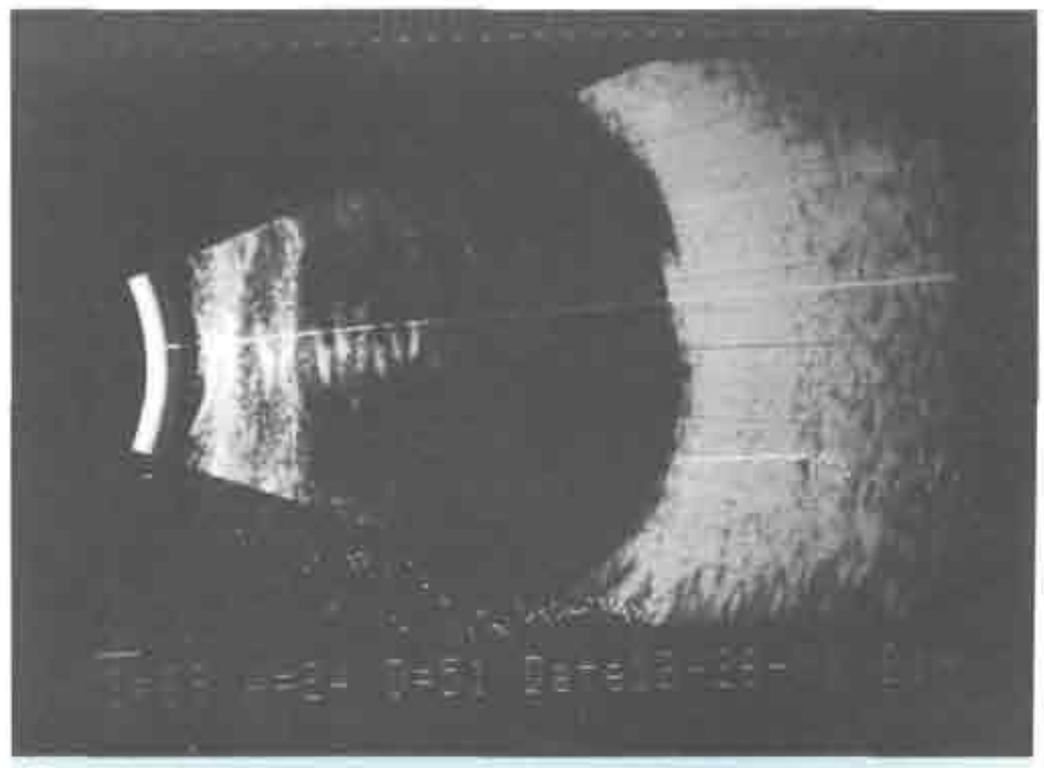


Рис. 11.41
Ультразвуковое B-сканирование кавернозной гемангиомы хориоидеи (см. текст) (предоставлено S. Milewski)

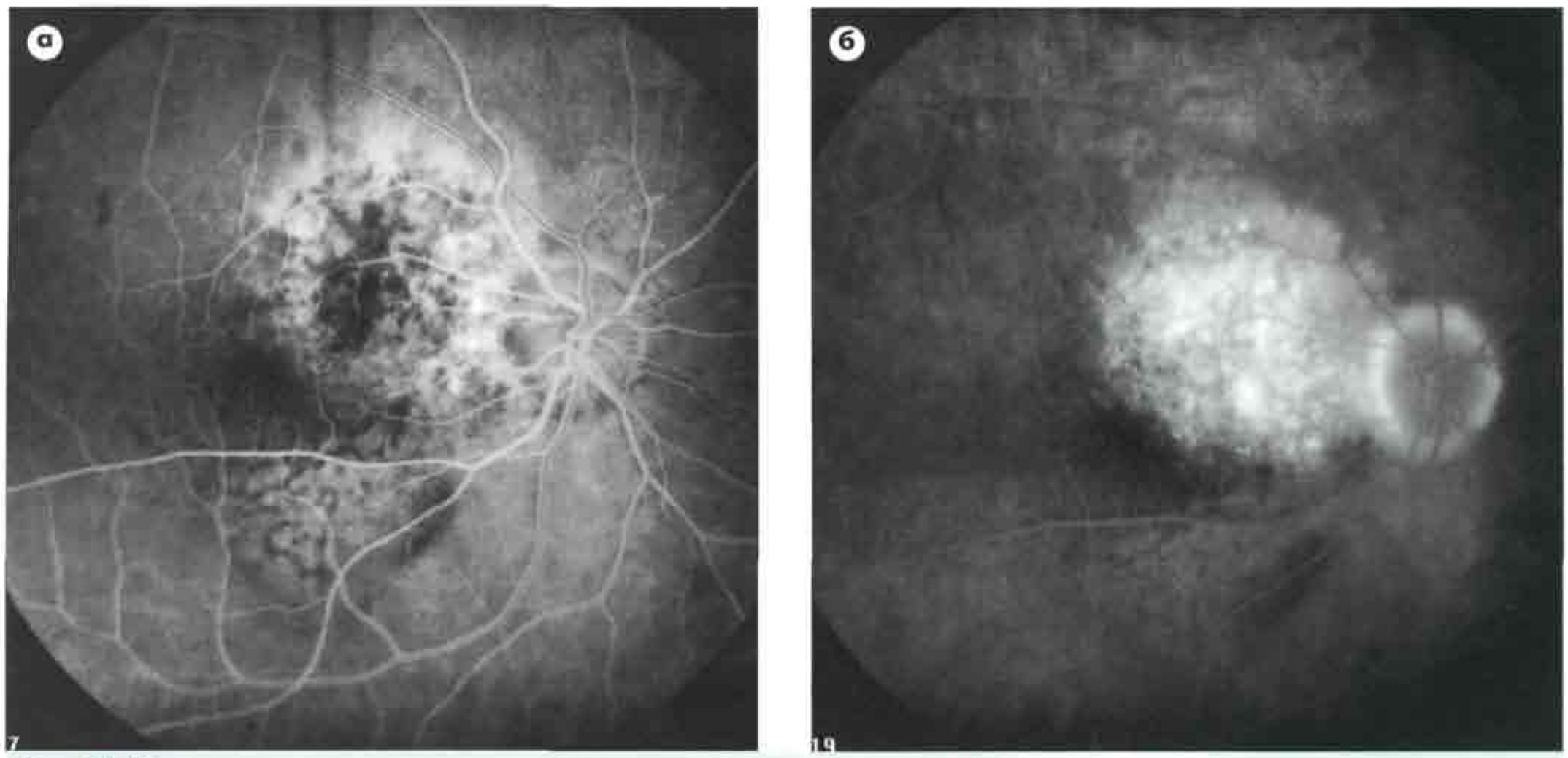


Рис. 11.42
ФАГ кавернозной гемангиомы хориоидеи: (а) ранняя фаза: гиперфлуоресценция опухоли; (б) ликидж в позднюю фазу (предоставлено S. Milewski)

лем ангиографии с индоцианином зеленым возможна быстрая регулировка мощности диодного лазера.
2. **Лучевая терапия** с использованием низких доз наружного облучения (для предупреждения развития катаракты) или брахитерапия.

Диффузная гемангиома хориоидеи

Обычно поражает до половины сосудистой оболочки и распространяется очень медленно. Она встречается у пациентов с синдромом Sturge–Weber ипсилатерально как «пламенеющий» невус (*см.* главу 20).

1. **Проявляется** в 3 декаде жизни, сопровождается снижением зрения.
2. **Признаки**: утолщение хориоидеи темно-красного цвета, наиболее заметное — у заднего полюса глаза (рис. 11.43).
3. **Осложнения**: вторичная кистовидная дегенерация и экссудативная отслойка сетчатки.
4. **Лечение** проводят, используя наружное облучение.

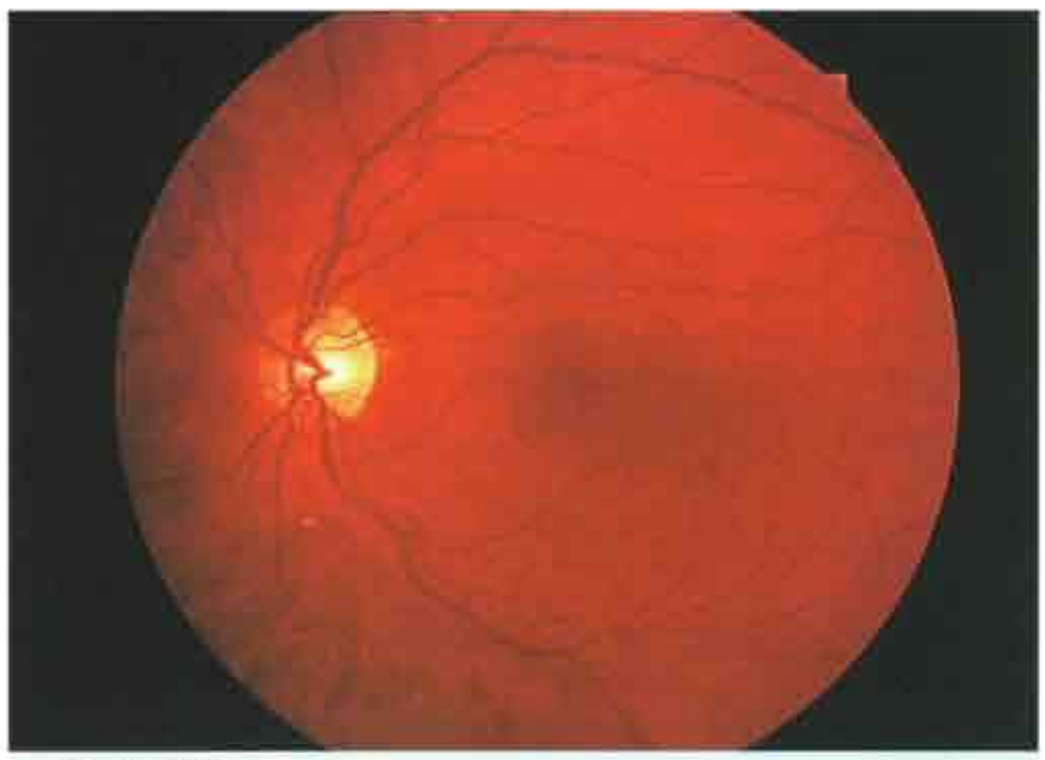


Рис. 11.43
Диффузная гемангиома хориоидеи

Метастатические опухоли

Хориоидея является наиболее распространенным местом локализации увеальных метастазов (до 90% случаев), реже поражаются радужка и цилиарное тело. Метастатические опухоли в хориоидее встречаются чаще, чем первичные злокачественные опухоли, однако пациент их либо не замечает, либо уделяет все внимание основному заболеванию. Чаще метастазирование происходит из грудной железы у женщин, а также из бронхов (независимо от пола). Вторичное поражение хориоидеи может быть первым проявлением рака бронхов, тогда как метастазы в хориоидею при раке грудной железы выявляют при уже установленной первичной опухоли. Реже встречается метастазирование из гастродуоденального тракта, почек, меланомы кожи и крайне редко — из простаты. Выживаемость пациентов обычно низка и в среднем составляет 8–12 мес для всех больных и 15–17 мес при карциноме грудной железы. Фактором риска для метастазирования в хориоидею при раке грудной железы является диссеминация опухоли более чем в один орган и наличие метастазов в легких и головном мозге.

Клинические особенности

1. **Проявляется** обычно снижением зрения, хотя опухоли могут быть и бессимптомными, если локализуются в стороне от макулярной области.

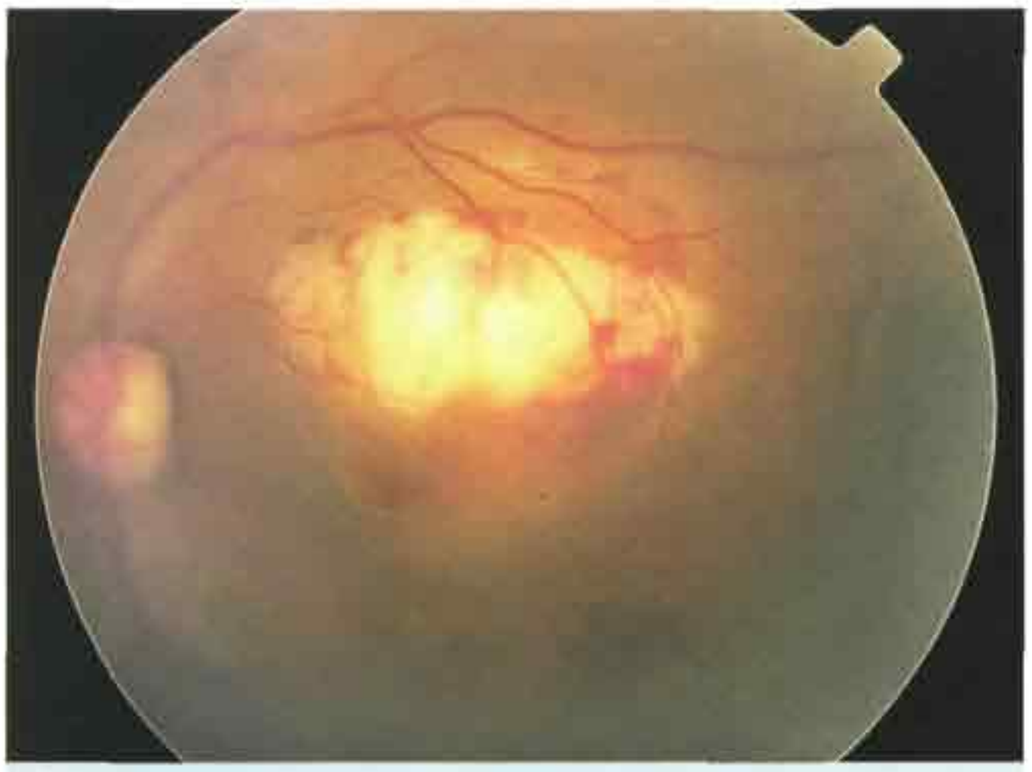


Рис. 11.44
Метастаз рака толстой кишки в хориоидею
(предоставлено S. Milewski)

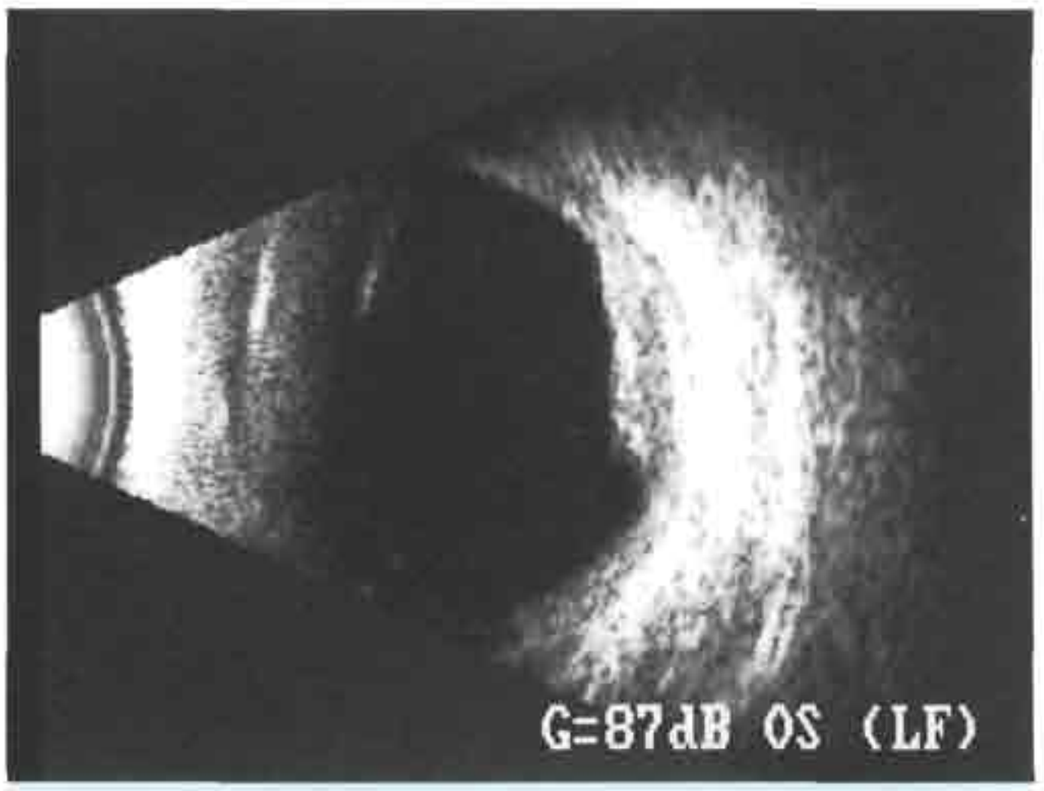


Рис. 11.46
Эхограмма метастаза хориоидеи (см. в тексте)
(предоставлено M. Karolczak-Kulesza)

2. Признаки

- Быстро растущее кремово-белое, круглое или овальное образование в заднем полюсе (рис. 11.44).
- Опухоль небольшой высоты, поскольку преобладает инфильтративный характер роста (рис. 11.45).
- Порой очаги принимают шаровидную форму и *могут напоминать беспигментную меланому*.
- В 10–30% случаев поражение может быть многоочаговым и обнаруживаться в обоих глазах.
- Вторичная экссудативная отслойка сетчатки часто встречается в глазах с небольшими очагами.

Специальные исследования

1. **Эхография** выявляет диффузное утолщение хориоидеи средней плотности (рис. 11.46).
2. **ФАГ** показывает раннюю гиперфлуоресценцию (рис. 11.47б) с диффузным поздним окрашиванием (рис. 11.47в, 11.47г), в отличие от меланомы хориоидеи здесь не встречается «двойная циркуляция».
3. **Биопсия** может быть полезна, проводят ее транссклерально или с помощью тонкоигольной аспирации.
4. **Общее обследование** для выявления первичного очага или метастазов другой локализации.

Лечение

1. **Наблюдение**, если у пациента отсутствует симптоматика или при проведении общей химиотерапии.
2. **Лучевая терапия** в виде наружного облучения или брахитерапии маленьких опухолей.

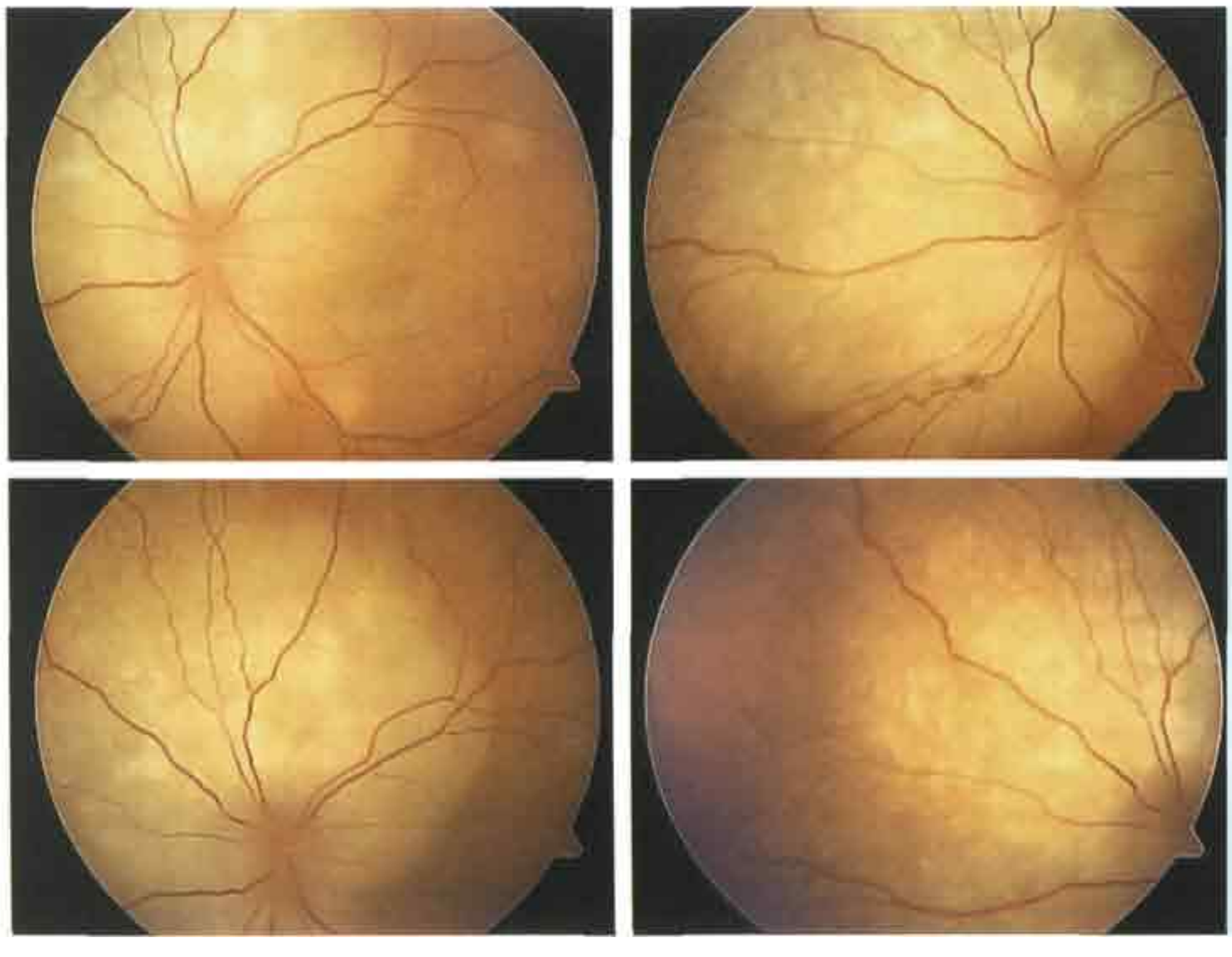


Рис. 11.45
Метастаз рака грудной железы в хориоидею (предоставлено M. Karolczak-Kulesza)

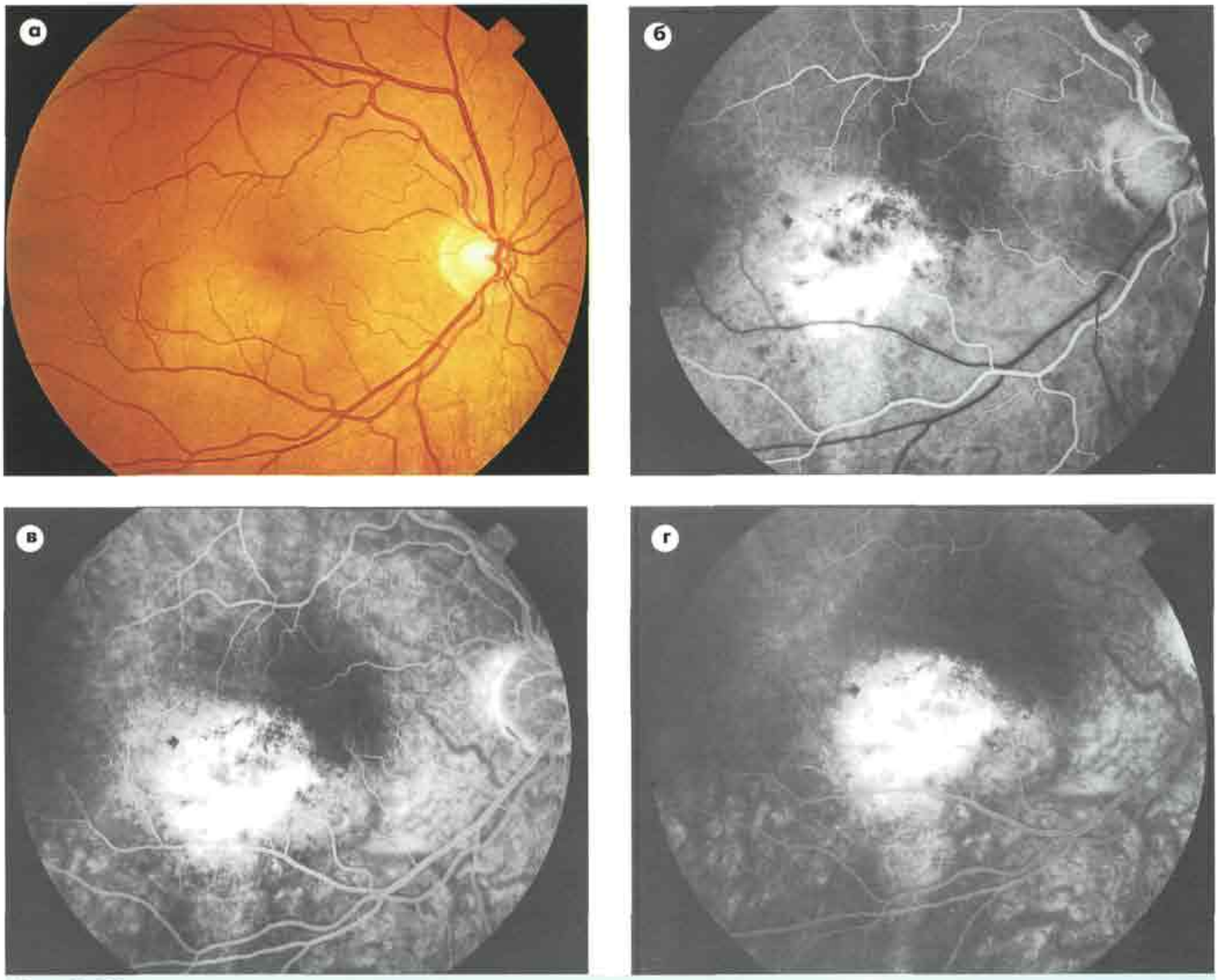


Рис. 11.47
(а) метастаз в хориоидею; (б) ФАГ: гиперфлуоресценция и отсутствие «двойной циркуляции» в артериальную фазу; (в, г) сохраняется окрашивание очага в позднюю фазу (предоставлено S. Milewski)

3. **Транспупиллярная термотерапия** эффективна при опухолях средней толщины и с незначительно выраженным субретинальным экссудатом.
4. **Системная терапия** первичного очага может оказать влияние и на хориоидальные метастазы.
5. **Энуклеация** показана при болевом синдроме и отсутствии зрения в глазу.

Остеогенная хористома хориоидеи

Это очень редкая, доброкачественная, медленно растущая костная опухоль (остеома) обычно поражает молодых здоровых женщин. Оба глаза поражаются до 25% случаев, но, как правило, не одновременно.

1. **Проявляется** во 2–3 декадах жизни постепенным снижением зрения, если вовлечена макулярная область.
2. **Признаки**: желто-оранжевое образование с четко очерченным фестончатым краем, чаще — в заднем полюсе глаза (рис. 11.48). Опухоль растет очень медленно и сопровождается изменениями прилежащего ПЭС (рис. 11.49).
3. **Осложнения**: вторичная неоваскуляризация хориоидеи, плохо поддающаяся лазерной коагуляции.
4. **ФАГ** показывает диффузную пятнистую гиперфлуоресценцию в раннюю и позднюю фазы.
5. **Эхография** выявляет высокой плотности образование (кость), тень от которого накладывается на ткани орбиты (рис. 11.50).

Меланоцитома

Меланоцитома — доброкачественная, интенсивно пигментированная опухоль, которая может встречаться в любом месте увеального тракта, но наиболее часто возникает из отростков меланоцитов решетчатой пластинки диска ЗН. Передние увеальные меланоцитомы могут подвергаться острому некрозу и сопровождаться увеитами, дисперсией пигмента и вторичной глауко-

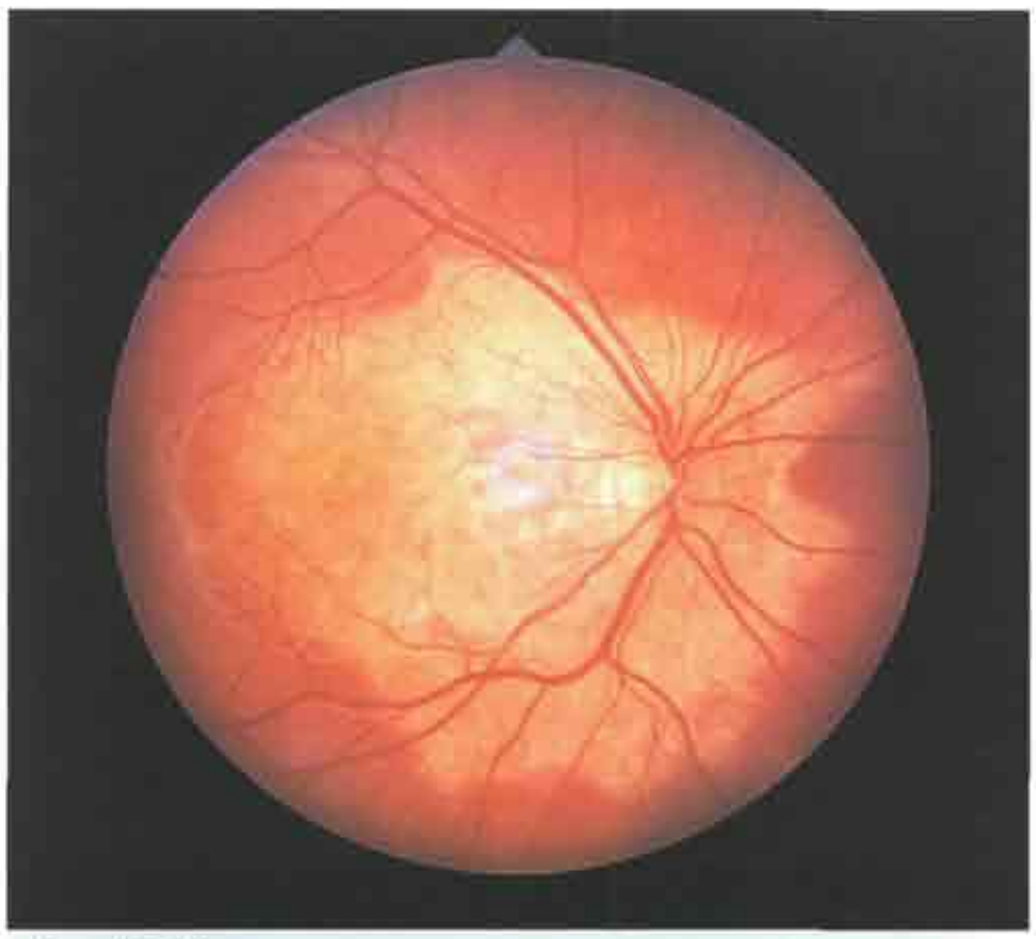


Рис. 11.48
Остеогенная хористома хориоидеи

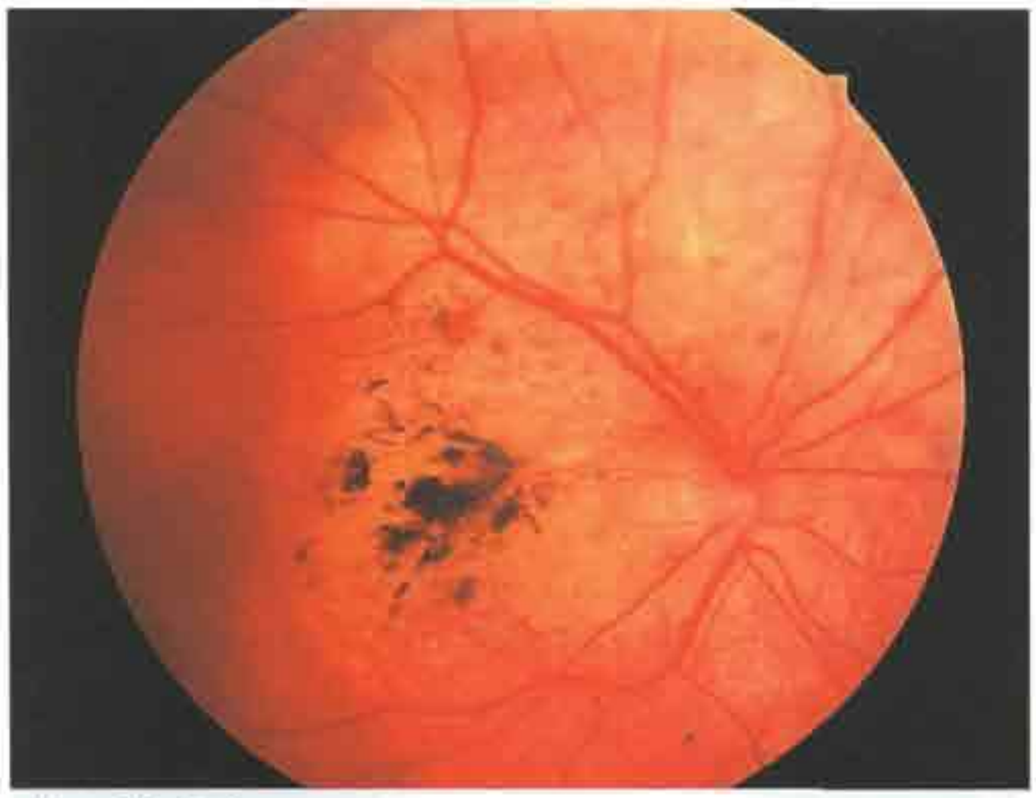


Рис. 11.49 Сопутствующие поздние изменения прилежащего ПЭС, сопровождающие остеому хориоидеи

мой. В отличие от меланомы хориоидеи меланоцитома обычно поражает темнокожих людей, хотя может встречаться и у людей с белым цветом кожи.

1. **Выявляют** меланоцитому диска зрительного нерва обычно случайно, хотя она может вызывать зрительные нарушения.
2. **Признаки**: черное образование с перистыми краями, обычно занимающее нижнюю часть диска (рис. 11.51); иногда при увеличении опухоль закрывает весь диск зрительного нерва.
3. **Осложнения** крайне редки и представлены злокачественной трансформацией и окклюзией центральных сосудов сетчатки, возникающих при спонтанном некрозе опухоли.
4. **Лечение** не требуется, за исключением редких случаев малигнизации опухоли.

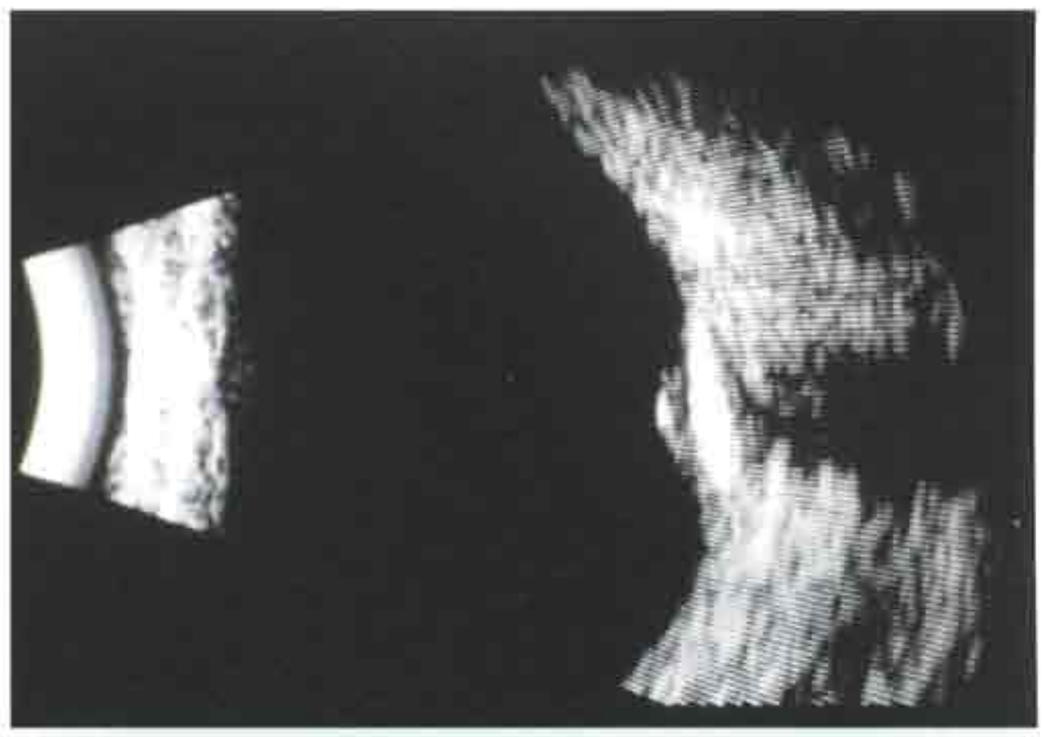


Рис. 11.50
Эхограмма остеогенной хористомы хориоидеи (см. текст)

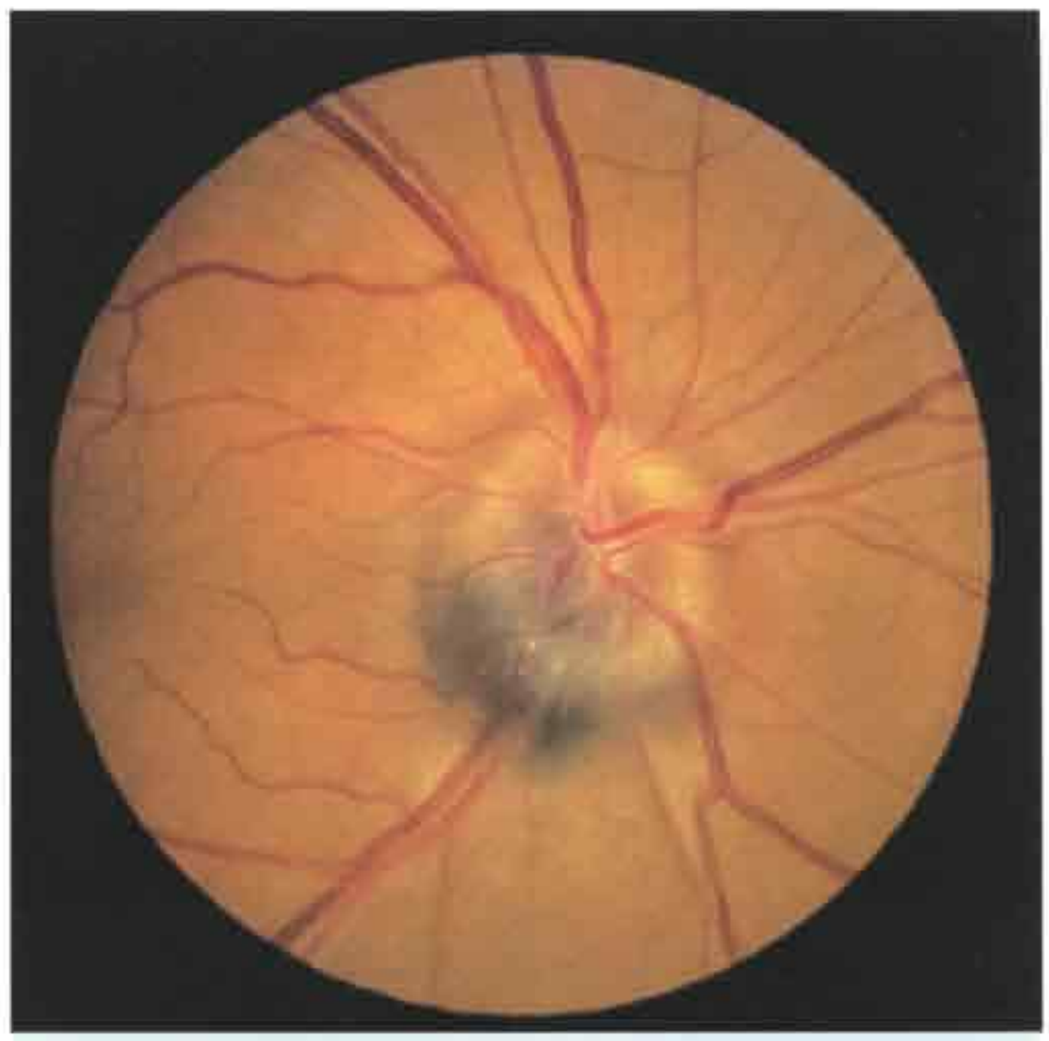


Рис. 11.51
Меланоцитома диска зрительного нерва

5. **Дифференциальную диагностику** проводят с меланомой хориоидеи, наползающей на диск зрительного нерва, и реактивной гиперплазией ПЭС.

Лимфома

Первичная, диффузная, злокачественная лимфома, состоящая из больших В-клеток (non-Hodgkin), поражающая глаза и центральную нервную систему, встречается редко. Ее выявляют в головном и спинном мозге в виде лептоменингита и/или в глазу. Имеет плохой прогноз с 5-летним уровнем выживаемости менее 33%.

Проявления со стороны ЦНС

1. **Представлены** следующими признаками:
   - Одиночные или множественные интракраниальные узлы.
   - Диффузный менингит или перивентрикулярные очаги.
   - Локальные интрадуральные спинальные очаги.
   - Интраокулярное поражение.
2. **Диагноз** обычно устанавливают при обнаружении злокачественных лимфоцитов в головном мозге, ликворе и стекловидном теле.

Глазные проявления

Для лимфомы характерно поражение стекловидного тела и сетчатки, что может быть похоже на увеит. Ее часто диагностируют случайно. Глазные симптомы обычно предшествуют поражению ЦНС на несколько месяцев или лет и только у 20% больных глазное поражение выявляется одновременно с заболеванием ЦНС. Оба глаза поражаются одновременно в 80% случаев, однако тяжесть поражения обычно не одинакова.

1. **Хронические передние увеиты**, не поддающиеся стероидной терапии.
2. **Средние увеиты** у пожилых пациентов могут вначале отвечать на стероидную терапию, но в последующем наступает невосприятие лечения. В стекловидном теле появляются характерные большие скопления или пласты, образованные из злокачественных клеток.
3. **Задний сегмент**
   - Наиболее часто можно увидеть множественные, крупные, желтоватые, субэпителиальные инфильтраты (рис. 11.52). При слиянии очагов образуется круг, являющийся патогномоничным признаком интраокулярной лимфомы (рис. 11.53).
   - Иногда внутриглазная манифестация может быть представлена ретинальными инфильтратами, похожими на вирусные, с сужением и окклюзией сосудов мультифокально в виде глубоких белых очагов, которые можно ошибочно принять за воспаление.
4. **Исследования** включают неврологическое обследование, ЯМР, биопсию ликвора и стекловидного тела.

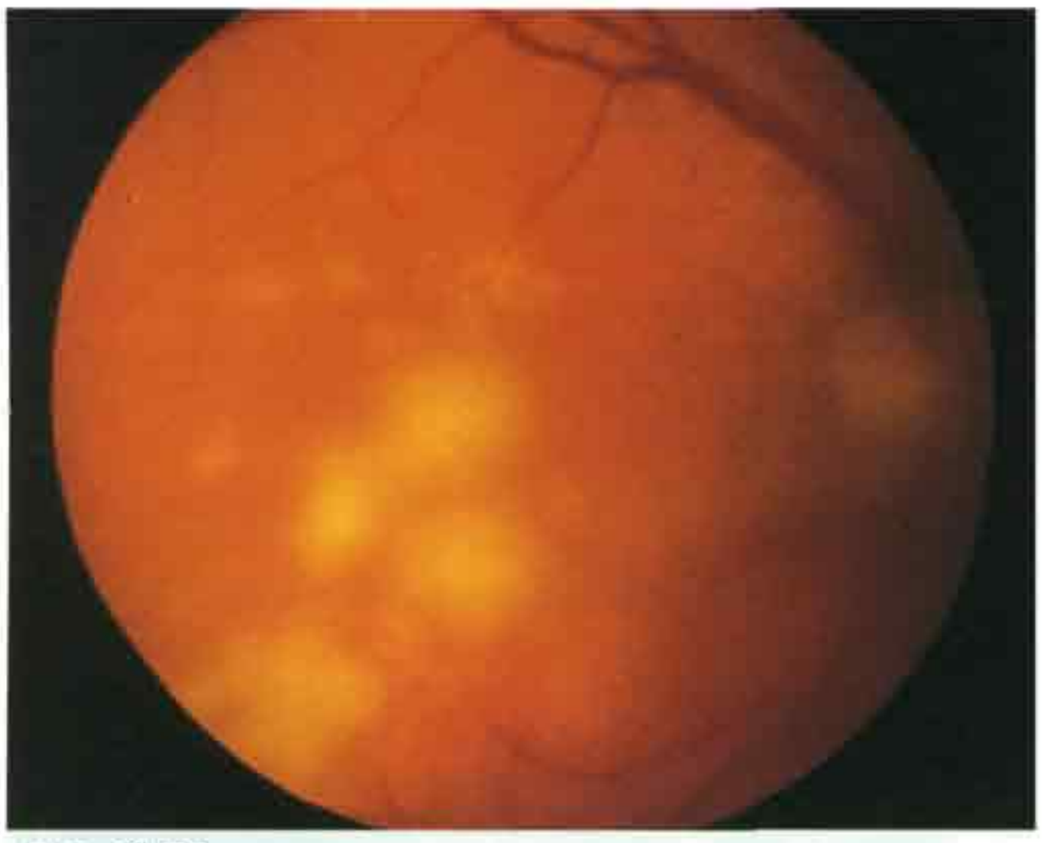


Рис. 11.52
Множественные очаги субретинальной лимфоидной инфильтрации (предоставлено A. Cruess)

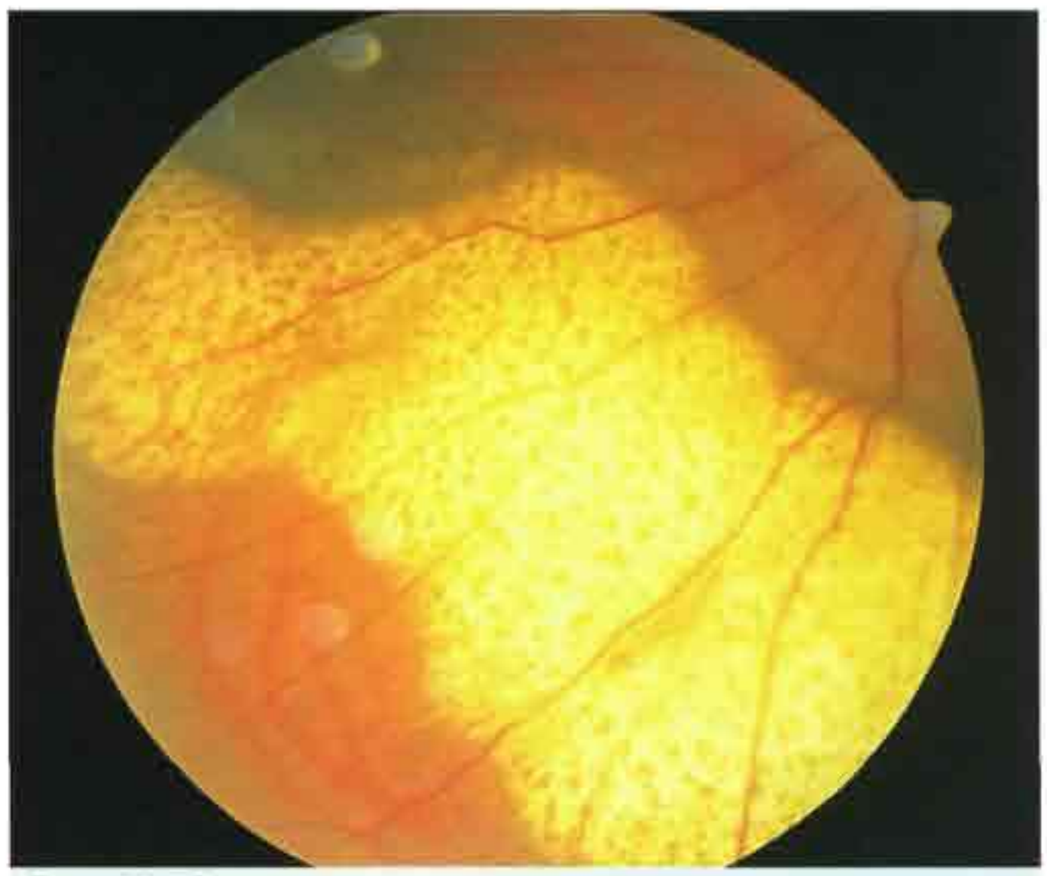


Рис. 11.53
Аннулярная субретинальная лимфоидная инфильтрация (предоставлено B. Damato)

Лечение

1. **Системное лечение** высокими дозами наружного облучения глаз иногда сочетают с облучением всего головного мозга и/или с системной или интратекальной химиотерапией.
2. **Интравитреальное** введение метотрексата как монотерапия или в сочетании с системным лечением.

Опухоли сетчатки и диска зрительного нерва

Ретинобластома

Ретинобластома — наиболее распространенная первичная злокачественная опухоль у детей. Встречается редко (1 : 20000 новорожденных) и составляет до 3% всех злокачественных опухолей детского возраста.

Генетика

Ретинобластома является результатом злокачественной трансформации клеток сетчатки, возникающей перед окончательной их дифференцировкой. Поскольку эти клетки исчезают в первые годы жизни, опухоль редко встречается у детей старше 3 лет. Ретинобластома может быть наследственной и ненаследственной. Ген RPE1 соединен на хромосомной карте с регионом 13q14.

1. **Наследственная** (эмбриональная) ретинобластома встречается в 40% случаев. У этих пациентов имеется мутация в одном аллеле гена RPE1 (ген супрессии

опухоли) во всех соматических клетках. Когда происходит мутация во втором аллеле («второй удар»), клетки подвергаются злокачественной трансформации. У этих детей развивается двухсторонняя и мультифокальная форма опухоли, поскольку все ретинальные клетки-предшественники содержат первичную мутацию. При семейных формах имеется предрасположенность к развитию других неглазных форм злокачественных опухолей, среди которых выделяют пинеалобластому (трилатеральную ретинобластому) и остеосаркому. Риск развития вторых злокачественных опухолей резко повышается после проведения наружного облучения первичной опухоли. Вторая опухоль возникает на месте облучения.

- Риск передачи мутированного гена составляет 50% и вследствие высокой пенетрантности заболевание проявится в 40% случаев у выживших детей с наследственной формой ретинобластомы.
- Здоровые родители, имеющие больного ребенка с двухсторонней формой ретинобластомы, при отсутствии заболевания в семье в 40% случаев имеют шанс рождения другого больного ребенка.
- Некоторые семейные случаи ретинобластомы представлены вначале односторонним заболеванием, и среди больных с наследственной формой односторонняя ретинобластома встречается в 15%.

2. **Ненаследственная** (соматическая) ретинобластома встречается в 60% случаев. Опухоль односторонняя, не передается по наследству и не несет риска развития вторых злокачественных опухолей; 85% больных с односторонней ретинобластомой относят к этой группе.

Проявления

В большинстве случаев опухоль выявляют в первые 2 года жизни. Двухстороннюю форму опухоли выявляют раньше (в среднем на 12 мес), чем одностороннюю.

1. **Лейкокория** (белый зрачковый рефлекс) встречается в 60% случаев (рис. 11.54).
2. **Косоглазие** — второй по частоте признак (20%), поэтому проведение офтальмоскопии у детей с косоглазием обязательно.
3. **Вторичная** глаукома встречается нечасто и иногда вызывает буфтальм.
4. **Односторонняя инвазия радужки** у детей старшего возраста (в среднем в 6 лет) может проявляться в виде множественных узелков (рис. 11.55), похожих на воспалительные гранулемы, или как псевдогипопион (маскирующий синдром) (рис. 11.56). Это следует учитывать при дифференциальной диагностике у детей с хроническими односторонними увеитами.
5. **Воспаление орбиты**, имитирующее орбитальный или пресептальный целлюлит, может встречаться при некрозе опухоли (рис. 11.57). При этом нет необходимости предполагать экстраокулярный рост, поскольку точный механизм этого процесса не известен.
6. **Прорастание в орбиту** может встречаться в запущенных случаях (рис. 11.58).
7. **Метастатическую болезнь** с поражением регионарных лимфатических узлов и головного мозга редко выявляют раньше интраокулярного поражения.
8. ***Повышенное внутричерепное давление*** *как результат* «трехсторонней ретинобластомы» крайне редко встречается раньше внутриглазного поражения.
9. **Общее обследование** лиц группы риска.

Рис. 11.55 Множественные отсевы ретинобластомы на радужке в виде узелков

Рис. 11.56
Псевдогипопион при поражении ретинобластомой переднего сегмента

Рис. 11.54
Лейкокория левого глаза при ретинобластоме (предоставлено C. Barry)

Признаки

Непрямую офтальмоскопию со склеральным вдавлением нужно проводить на обоих глазах при максимальном

Рис. 11.57
Воспаление орбиты при ретинобластоме

Рис. 11.58 Поражение орбиты при запущенной форме ретинобластомы

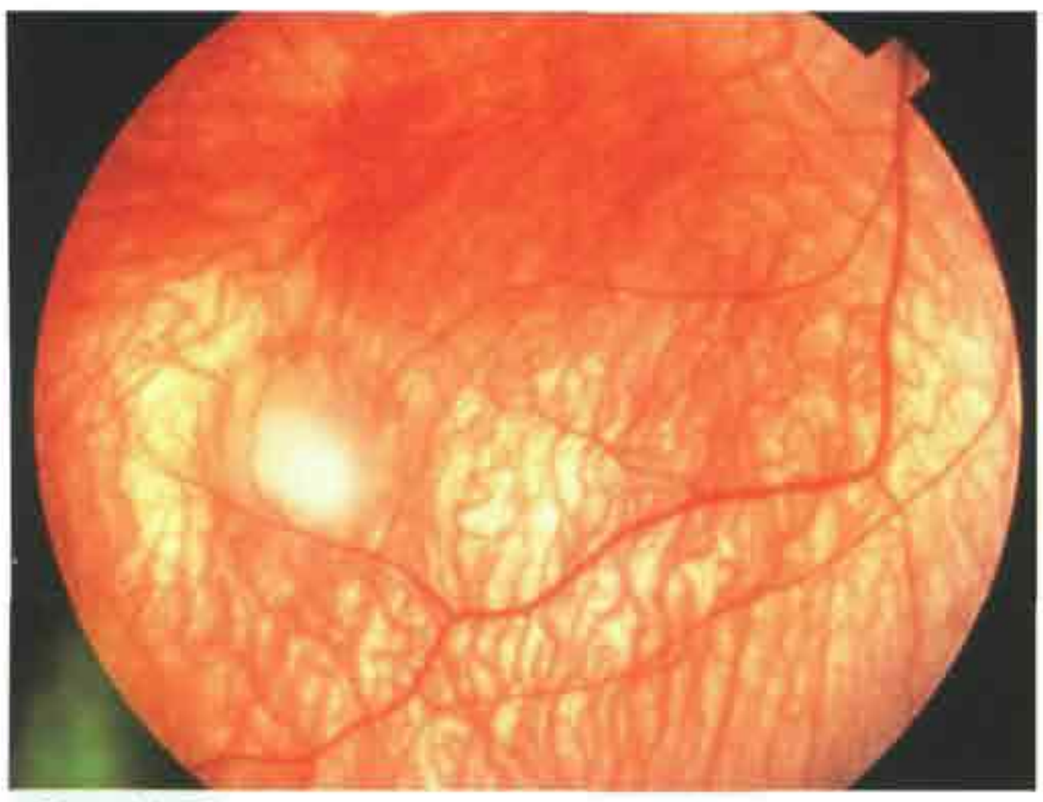


Рис. 11.59
Небольшая интраретинальная ретинобластома

мидриазе. При исследовании без вдавления могут быть пропущены преэкваториальные узлы и опухолевые узлы при многоузловой форме в одном глазу. Клинические признаки зависят от размера и характера роста опухоли.

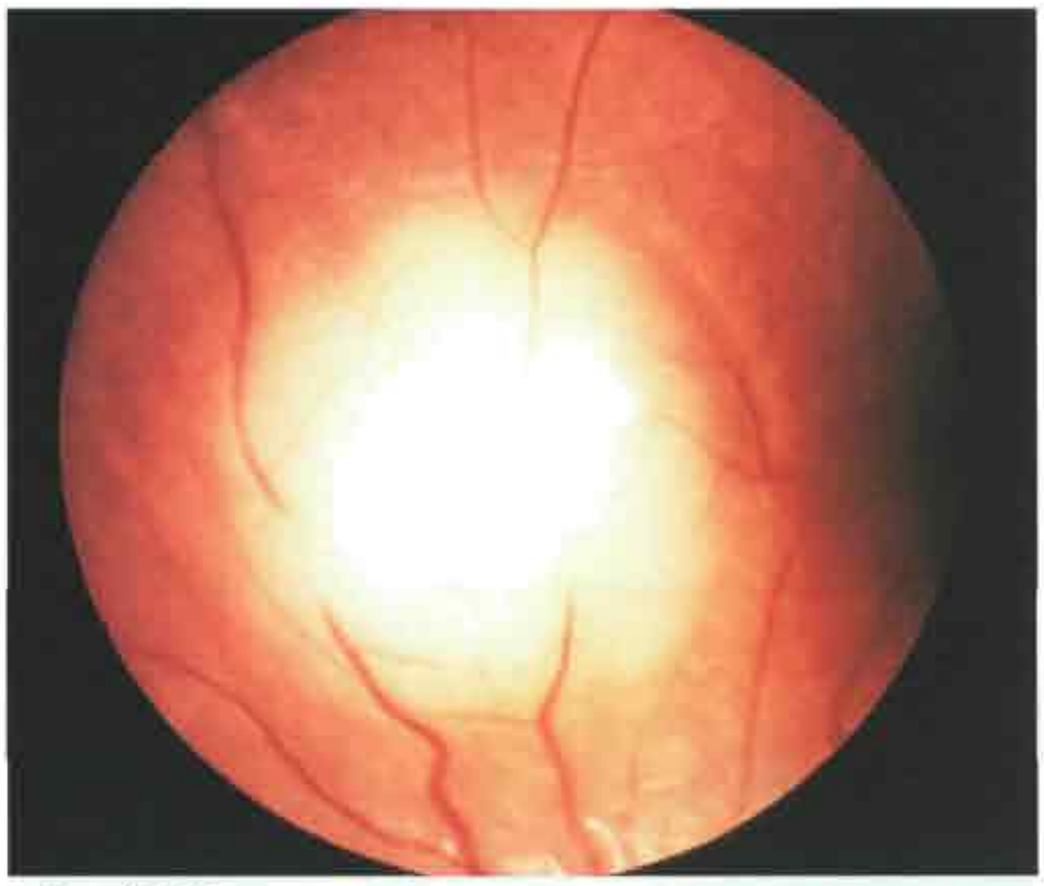


Рис. 11.60
Ретинобластома

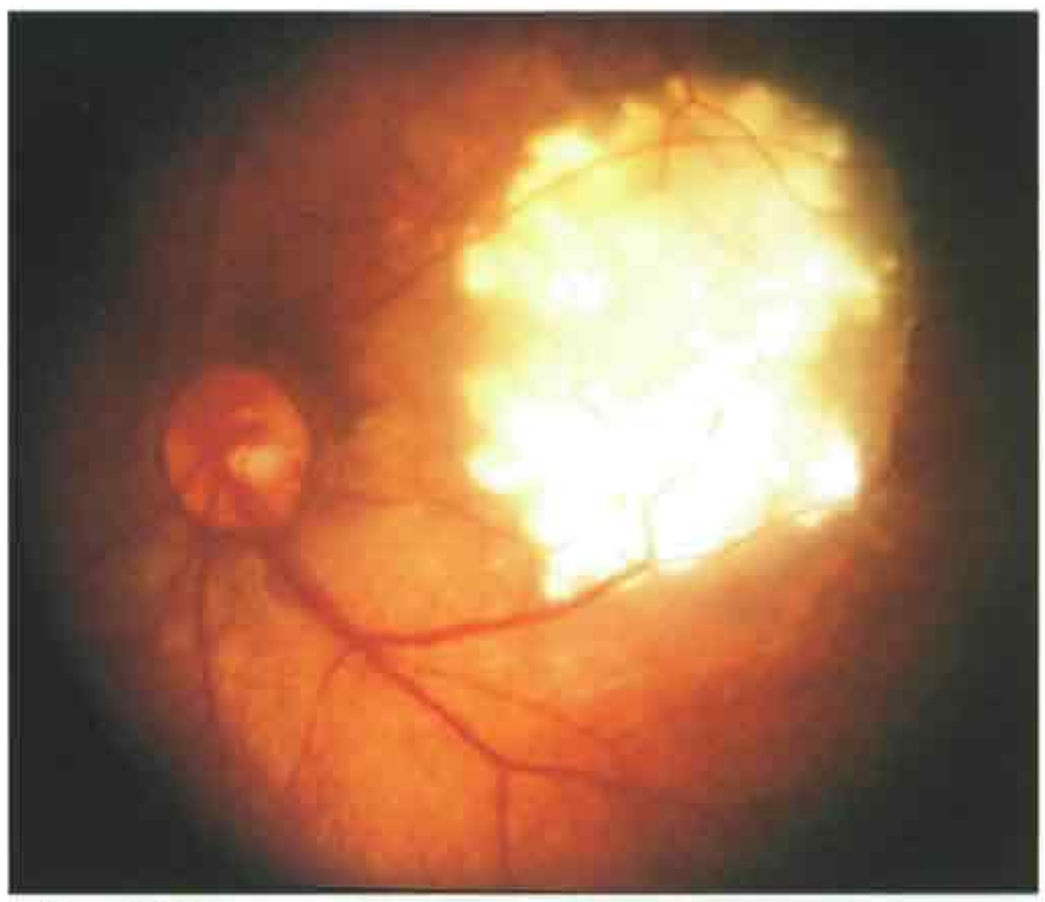


Рис. 11.61
Эндофитный рост ретинобластомы (предоставлено C. Barry)

1. **Начальная интраретинальная опухоль** — в виде плоского белого образования (рис. 11.59, 11.60).
2. **При эндофитном росте** опухоль распространяется *внутрь, в сторону стекловидного тела, выступая с поверхности сетчатки* как белая, ватообразная, рыхлая масса с сосудами на поверхности (рис. 11.61).
3. **При экзофитном росте** опухоль распространяется кнаружи в виде субретинальной, многодольчатой, белой массы (рис. 11.62). Опухоль отслаивает сетчатку и плохо просматривается при выраженном субретинальном экссудате (рис. 11.63).

Специальные исследования

1. **Эхографию** используют в основном для определения размера опухоли. Она также выявляет кальцифика-

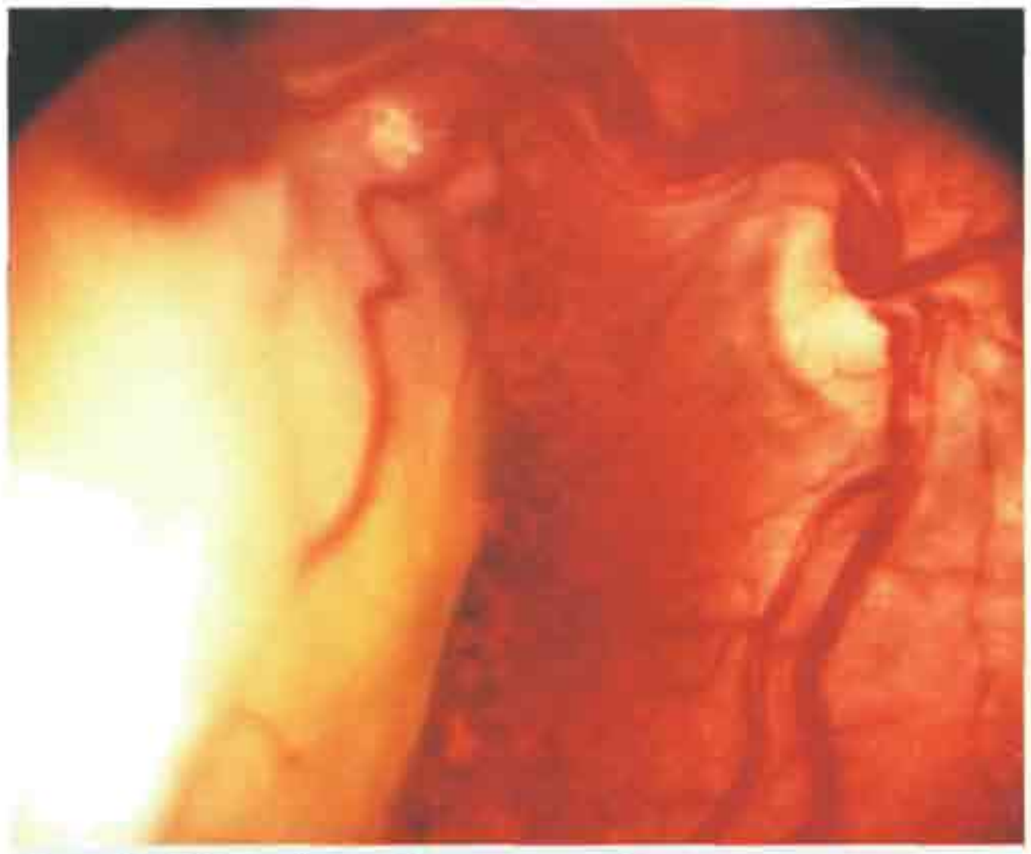


Рис. 11.62 Экзофитный рост ретинобластомы
(предоставлено S. Milewski)

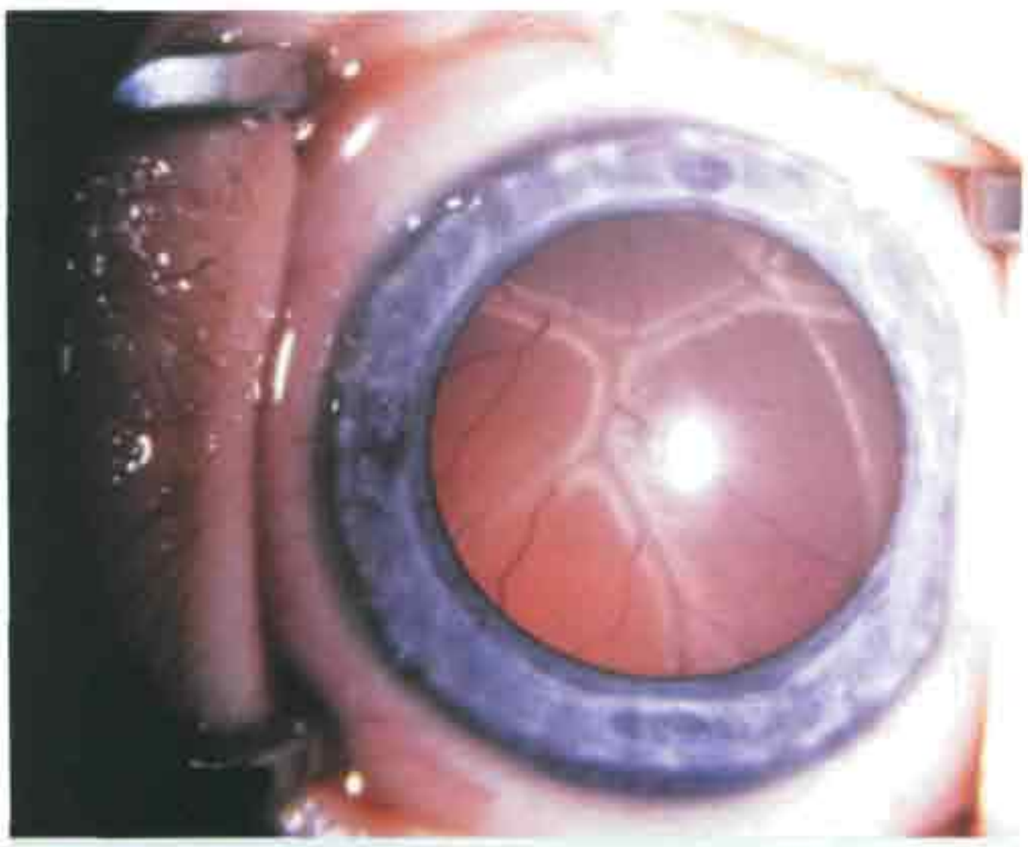


Рис. 11.63 Отслойка сетчатки, вызванная экзофитным ростом ретинобластомы

Рис. 11.64
КТ при двухсторонней ретинобластоме
(предоставлено K. Nischal)

цию в толще опухоли и эффективна при диагностике сходных образований (болезнь Coats и токсокароз).

2. **КТ** показывает объем поражения и распространение в ЦНС, позволяет выявить пинеалобластому и кальцификацию (рис. 11.64). Однако исследование сопровождается значительной дозой облучения, которое опасно для пациентов с эмбриональными мутациями.
3. **ЯМР** не выявляет кальцификацию, но превосходит КТ при установлении поражения зрительного нерва и пинеалобластомы, особенно при использовании контрастирования. ЯМР также применяют при дифференциальной диагностике ретинобластомы.
4. **Общее исследование**, особенно костного мозга и люмбальную пункцию, проводят только у пациентов с поражением зрительного нерва или при выявлении экстраокулярного роста.

Лечение

Лечение зависит от размера, локализации опухоли, наличия отслойки сетчатки, субретинальных и витреальных отсевов опухоли и от состояния парного глаза.

1. **Малые опухоли** (до 4 мм в диаметре и 2 мм по толщине) без витреальных или субретинальных отсевов. Лечение возможно транспупиллярной лазерной термотерапией или криотерапией. Последняя особенно эффективна при преэкваториальных опухолях, недоступных для лазера (рис. 11.65).
2. **Опухоли среднего размера**
   а) брахитерапия показана при опухолях размером более 12 мм в диаметре и 6 мм по толщине, которые не подходят для термотерапии или криотерапии, при условии отсутствия витреальных отсевов.

Рис. 11.65 Небольшой узел ретинобластомы, просматривающийся при склеральном вдавлении

После лечения опухоль регрессирует с формированием кальцификатов (рис. 11.66);

*б) **химиотерапию*** с использованием карбоплатина, винкристина и этопозида можно комбинировать с циклоспорином. Препараты вводят внутривенно 1 раз в 3 нед в течение 4–9 мес в зависимости от тяжести заболевания. Возможно проведение криотерапии или термотерапии для усиления лечебного эффекта;

*в) **наружной лучевой терапии*** лучше избегать в связи с высоким риском возникновения таких осложнений, как катаракта, лучевая ретинопатия и косметическая деформация. У пациентов с эмбриональными мутациями она также является фактором риска для развития вторых злокачественных опухолей, таких как остеосаркома или фибросаркома.

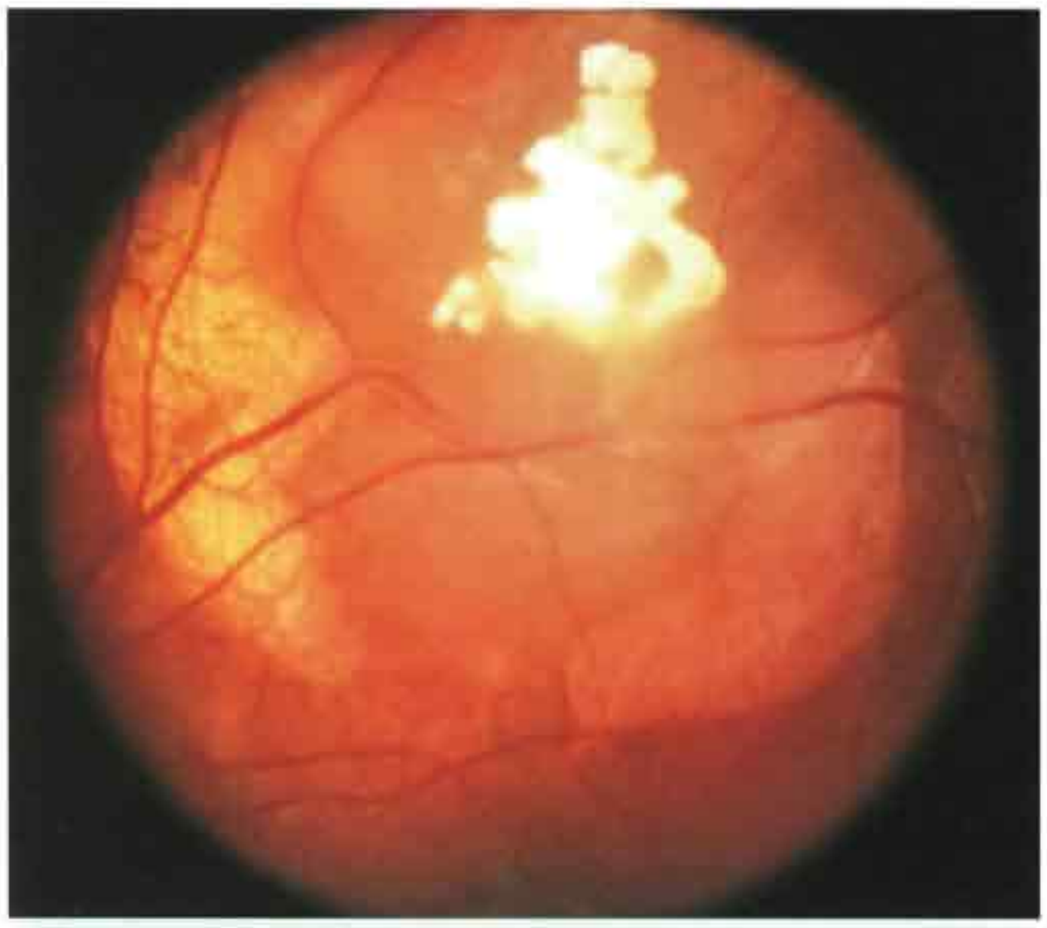


Рис. 11.66 Регрессирующая ретинобластома с остаточным кальцификатом

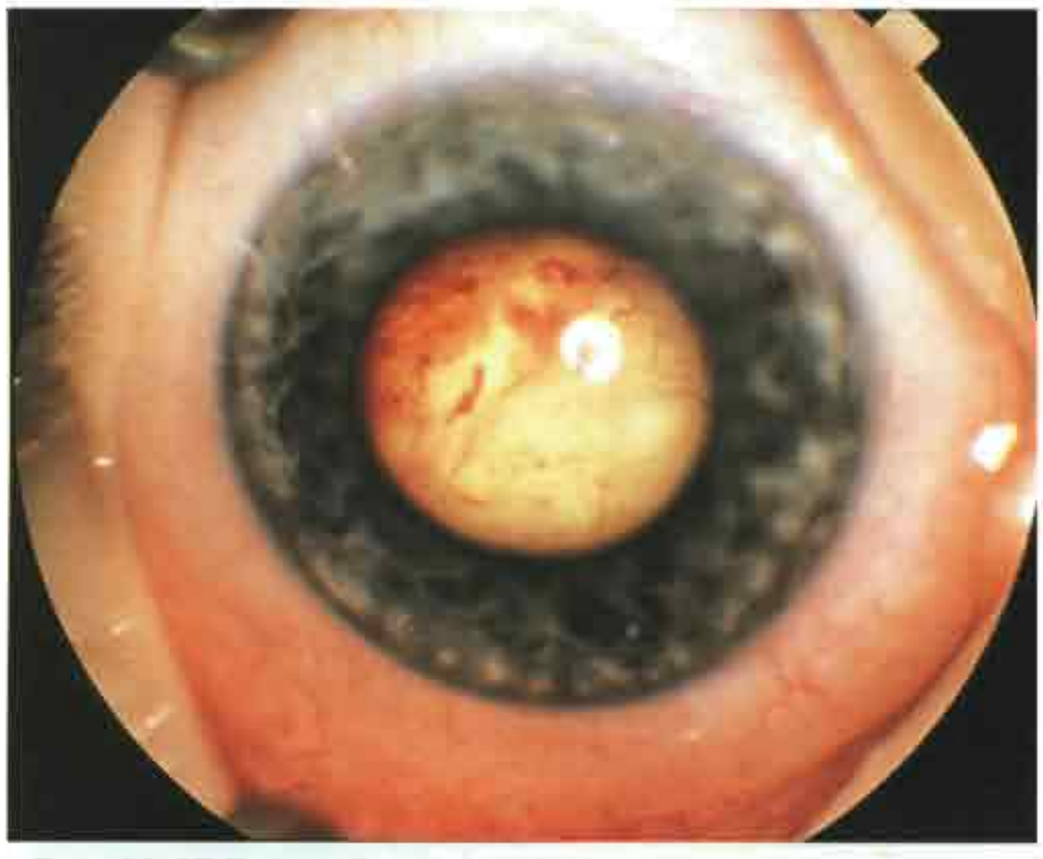


Рис. 11.67 Большой узел ретинобластомы с новообразованными собственными сосудами на поверхности

3. **Большие опухоли** (рис. 11.67)
   *а) **химиотерапию*** применяют для уменьшения опухоли (хеморедукции), что позволяет облегчить последующее местное лечение и избежать энуклеации или наружного облучения. Химиотерапия также дает хороший эффект при наличии небольшой опухоли во втором глазу;
   *б) **энуклеацию*** проводят, если хеморедукция неэффективна или интенсивная химиотерапия при нормальном состоянии парного глаза нецелесообразна. Ее также проводят при диффузной ретинобластоме, имеющей плохой функциональный прогноз и высокий риск рецидивирования при использовании других методов лечения. Энуклеацию следует выполнять крайне осторожно, добиваясь максимально длинного отсечения зрительного нерва (8–12 мм). Противопоказаний для установки орбитального имплантата нет. К сожалению, может произойти укорочение сводов и втягивание имплантата (синдром постэнуклеационного втяжения), что в дальнейшем потребует операции.
4. **При экстраокулярном росте** за пределами решетчатой пластинки проводят энуклеацию с последующей химиотерапией. При росте по культе зрительного нерва или транссклерально проводят химиотерапию и облучение орбиты.
5. **При метастатической болезни** применяют химиотерапию высокими дозами. Пациентам с наличием злокачественных клеток в ликворе показано интратекальное введение метотрексата.

Факторы прогноза

Смертность составляет 2–5% и зависит от ряда факторов.

1. **Размер и локализация опухоли**. Небольшие опухоли заднего полюса глаза диагностируют раньше, хотя это несущественная разница между эндофитным и экзофитным характером роста.
2. **Клеточная дифференциация**. Уровень смертности пациентов с опухолью, имеющей множество «розеток» (рис. 11.68), намного ниже, чем у больных с недифференцированной опухолью (рис. 11.69).

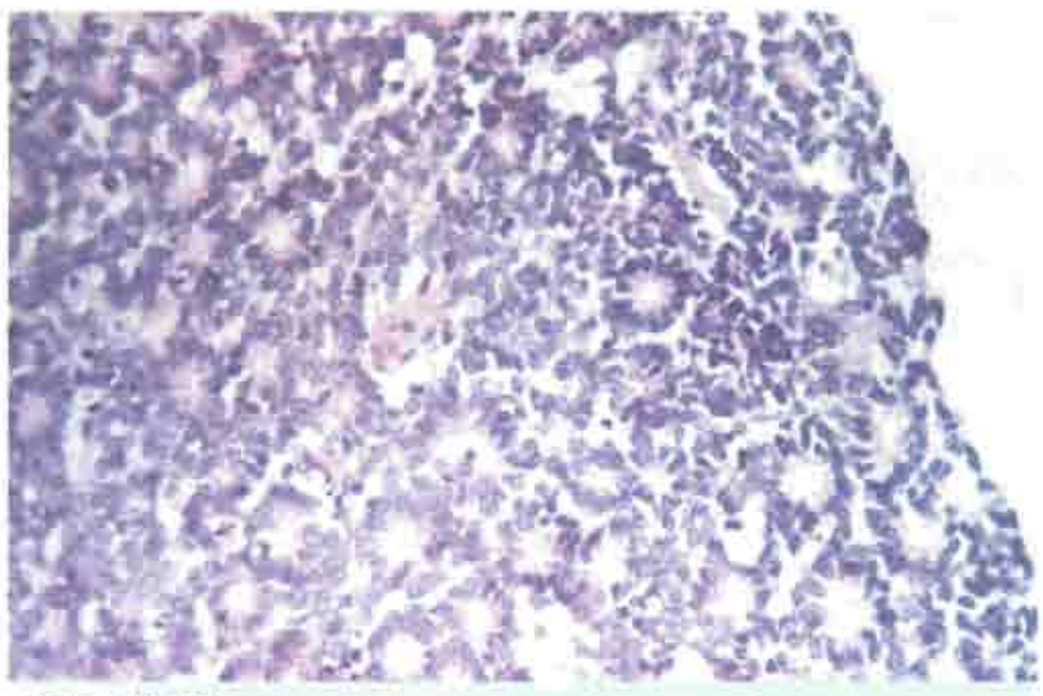


Рис. 11.68
Дифференцированная ретинобластома с множеством «розеток» (предоставлено A. Garner)

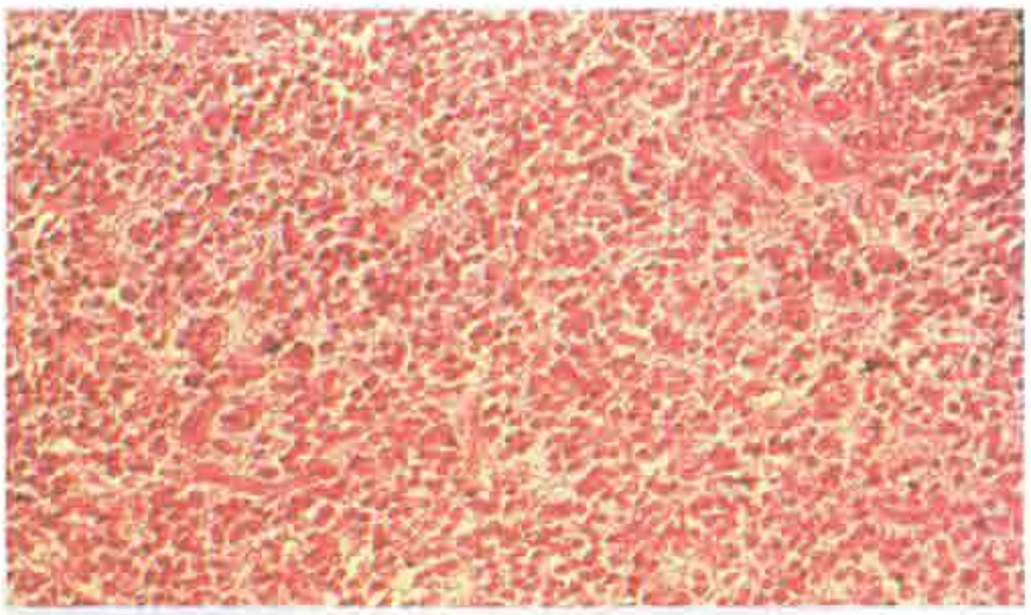


Рис. 11.69 Недифференцированная ретинобластома (предоставлено A. Garner)

Рис. 11.71 Персистирующая гиперплазия первичного стекловидного тела

Рис. 11.70
Лейкокория, вызванная первичной персистирующей гиперплазией стекловидного тела

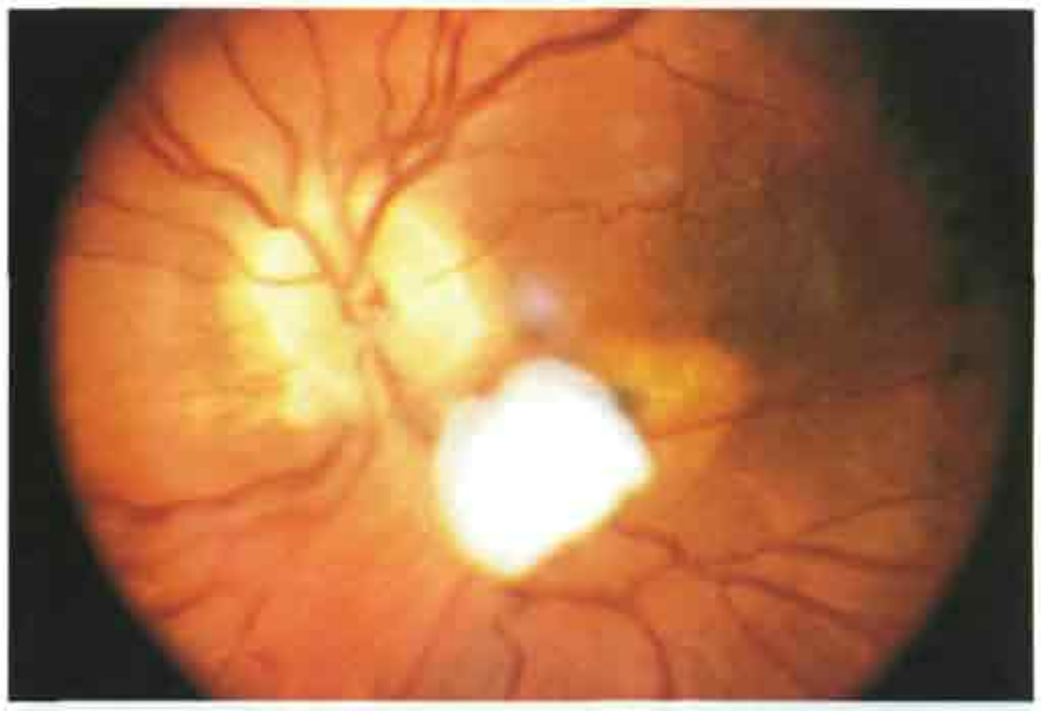


Рис. 11.72 Токсокарозная гранулема, схожая с эндофитной формой ретинобластомы

3. **Поражение зрительного нерва** выше места пересечения во время операции сопровождается высоким уровнем смертности.
4. **Инвазия** хориоидеи или вортикозной вены способствует гематогенному распространению опухоли и тем самым усугубляет прогноз.
5. **Экстрасклеральное** распространение утяжеляет прогноз.

Дифференциальная диагностика

1. **Первичная персистирующая гиперплазия стекловидного тела** вызывает врожденную лейкокорию (рис. 11.70). Обычно встречается при микрофтальме и почти всегда односторонняя. Представлена ретролентальным образованием, натягивающим вставленные в него цилиарные отростки (рис. 11.71). Со временем образование сокращается и подтягивает цилиарные отростки к центру так, что они становятся видны через зрачок. Вовлечение в процесс задней капсулы хрусталика может в дальнейшем привести к катаракте.
2. **Болезнь Coats** почти всегда одностороннее поражение, чаще встречается у мальчиков и выявляется позднее, чем ретинобластома. Характеризуется телеангиоэктазиями сосудов сетчатки, распространенными интра- и субретинальными отложениями желтого твердого экссудата и экссудативной отслойкой сетчатки (*см.* главу 14).
3. **Ретинопатия недоношенных** обычно может вызывать отслойку сетчатки и лейкокорию. Диагноз обычно прост, поскольку известен факт недоношенности и недостаточный вес ребенка при рождении (*см.* главу 14).
4. **Токсокароз** (*см.* главу 10).
   а) хронический токсокарозный эндофтальмит может вызывать формирование циклитической мембраны и белого зрачка;
   б) токсокарозная гранулема в заднем полюсе глаза может напоминать эндофитную ретинобластому (рис. 11.72).
5. **Периферические увеиты** могут походить на диффузную ретинобластому, встречающуюся у детей старшего возраста (*см.* главу 10).
6. **Дисплазия сетчатки** характеризуется врожденной ретролентальной мембраной розового или белого цвета в микрофтальмичном глазу с мелкой передней камерой и удлиненными цилиарными отростками. Односторонние случаи обычно не связаны с системной патологией. У пациентов с двухсторонним поражением может встречаться болезнь Norrie или синдром Warburg, Patau и синдром Edward.

Рис. 11.73 Везикулобуллезный дерматит при инконтиненции пигмента

Рис. 11.74 Тракционная отслойка сетчатки при инконтиненции пигмента

7. **Инконтиненция (недержание) пигмента** (синдром Bloch–Sulzberger) — редкое, сцепленное с Х-хромосомой доминантное заболевание у девочек. Характеризуется везикулобуллезным дерматитом (рис. 11.73) на туловище и конечностях. Может проявляться мальформацией зубов, волос, ногтей, костей и центральной нервной системы. У 1/3 детей развивается рубцовая тракция сетчатки, которая может вызывать лейкокорию на первом году жизни (рис. 11.74).
8. **Ретиноцитома** (ретинома) известна как доброкачественный вариант ретинобластомы. Характеризуется кальцинированным образованием, связанным с альтерацией ПЭС и хориоретинальной атрофией (рис. 11.75). Проявления подобны тем, что наблюдают после облучения ретинобластомы (*см.* рис. 11.66).
9. **Астроцитома сетчатки** (*см.* далее).

Астроцитома сетчатки

Астроцитома сетчатки или диска зрительного нерва — редкая, доброкачественная опухоль, не вызывающая снижение зрения. Может встречаться изолированно, но чаще ее выявляют у пациентов с туберозным склерозом (*см.* главу 20). У 50% таких пациентов на глазном дне вы-

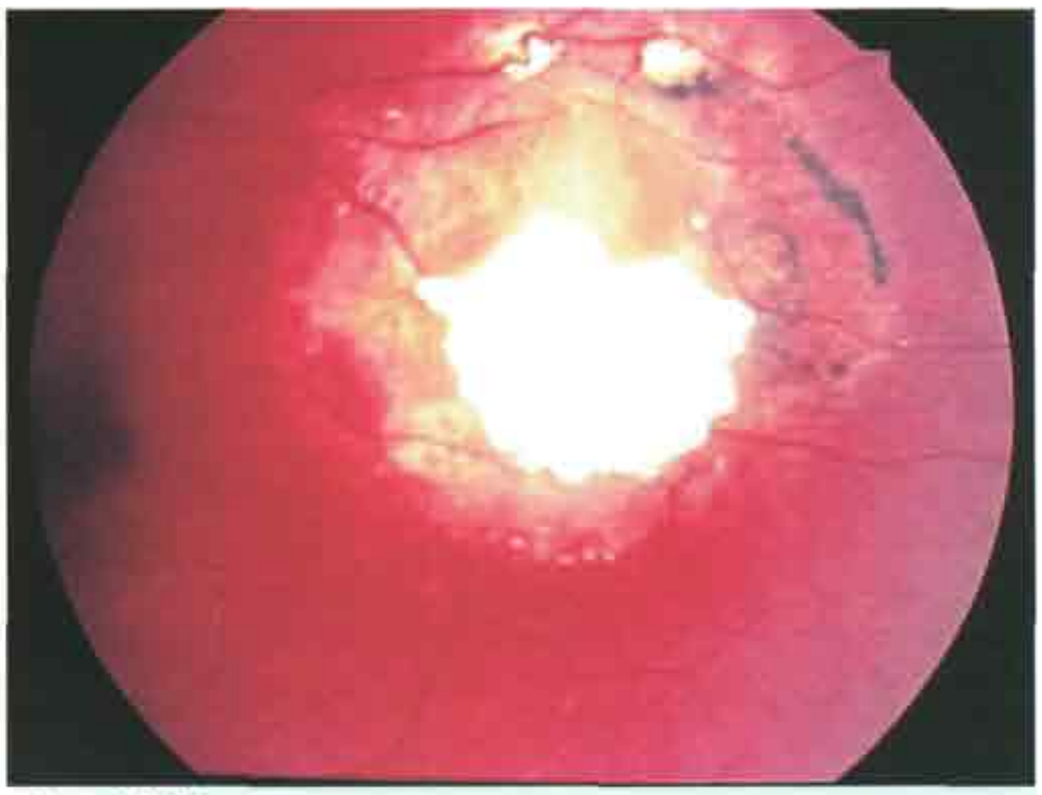


Рис. 11.75
Ретиноцитома (предоставлено K. Nischal)

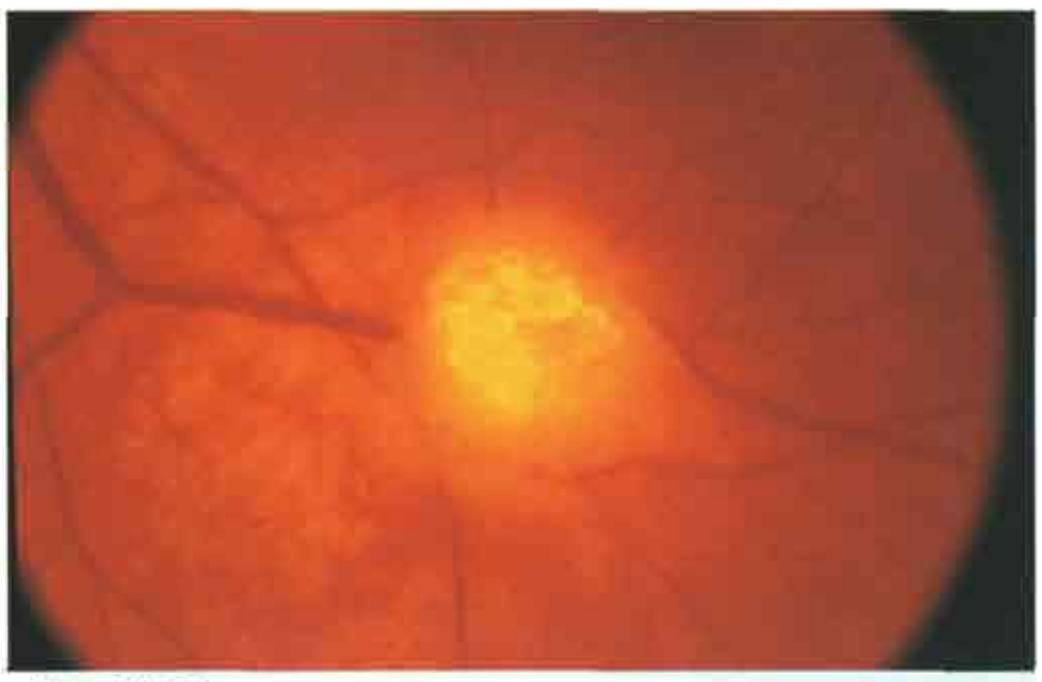


Рис. 11.76
Узловая астроцитома сетчатки

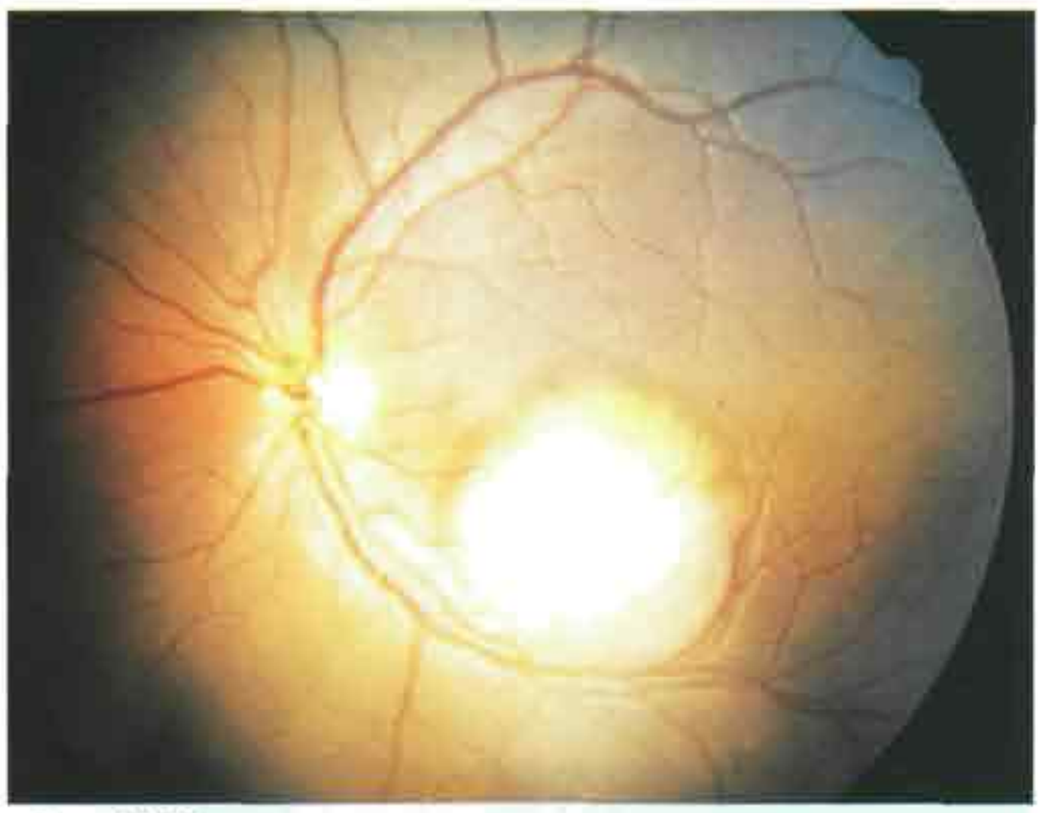


Рис. 11.77
Плоская астроцитома сетчатки (предоставлено C. Barry)

являют астроцитому, которая в 15% случаев может быть многоочаговой и двухсторонней.

Признаки

- Полупрозрачный узел (рис. 11.76) или белый плоский очаг с четко очерченными краями (рис. 11.77).
- Позднее опухоль становится более плотной и белой и может напоминать ретинобластому (рис. 11.78).
- Множественные участки кальцификации на поверхности медленно растущей опухоли могут затвердевать, создавая вид «тутовой ягоды» (рис. 11.79).

Капиллярная гемангиома сетчатки

Это редкая, не опасная для зрения гамартома, которая может встречаться изолированно (болезнь von Hippel), хотя у 50% пациентов с солитарной капиллярной гемангиомой и практически у всех пациентов с множественными очагами выявляют системное заболевание. Сочетание системного и глазного поражения описывают как синдром von Hippel–Lindau (*см.* главу 20). Распространенность капиллярной гемангиомы сетчатки у пациентов с этим синдромом — до 60% случаев.

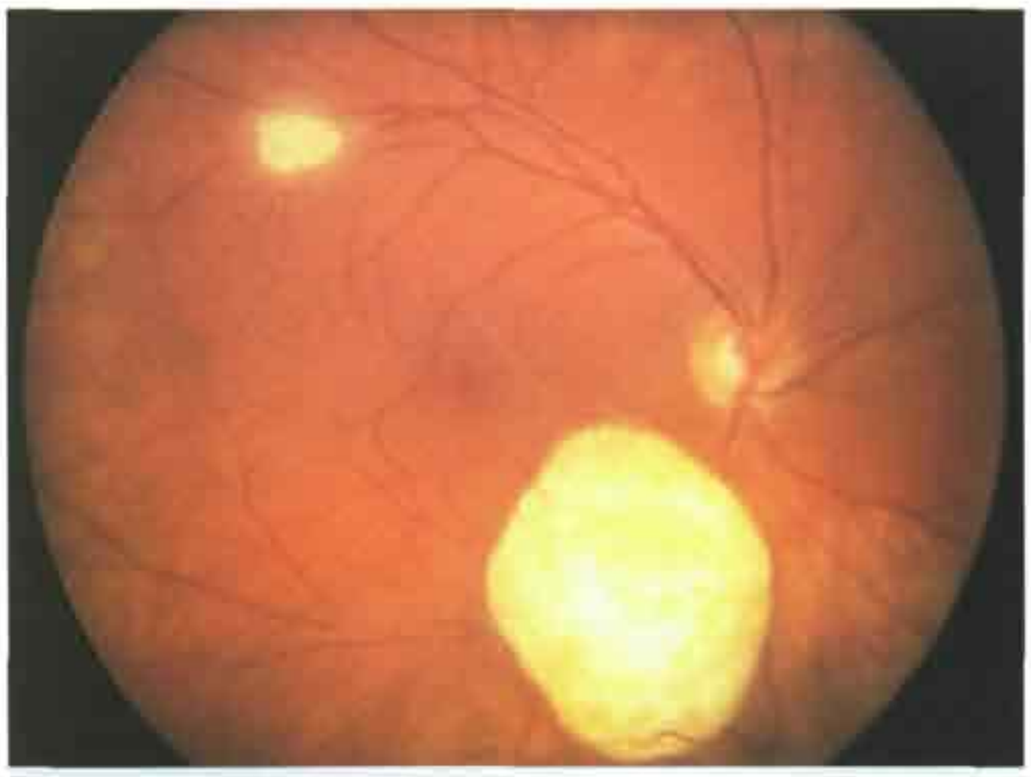


Рис. 11.78
Очаги астроцитомы сетчатки

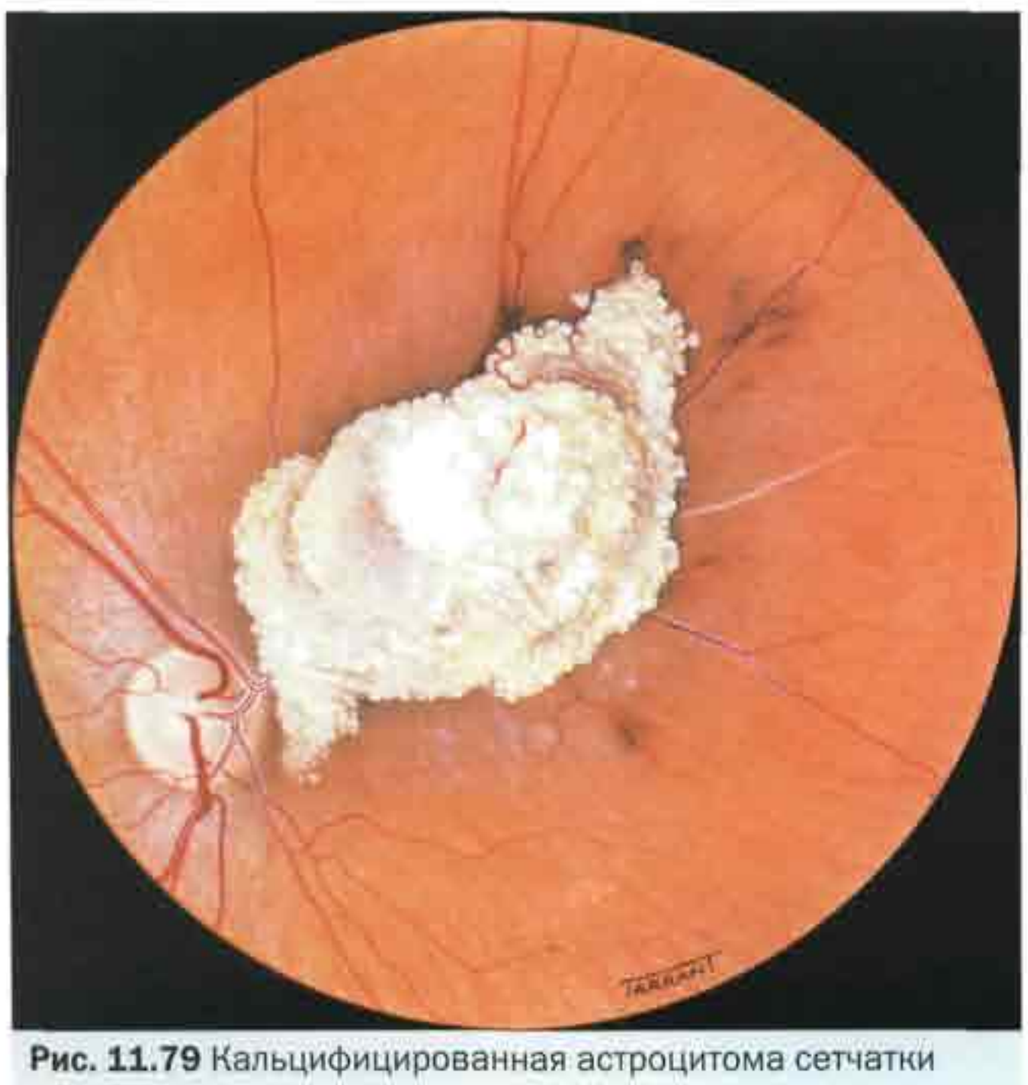


Рис. 11.79 Кальцифицированная астроцитома сетчатки в виде «тутовой ягоды»

Эндофитная форма

1. **Проявляется** во 2–3 декадах жизни одно- или двухсторонним поражением, вызывающим затуманивание или снижение зрения.
2. **Признаки** (в порядке проявления)
   - Темно-красное образование, локализующееся на уровне капиллярного звена между артериолой и венулой (рис. 11.80).
   - Маленький четко определяющийся узел (рис. 11.81).
   - Округлое красно-оранжевое образование связано с расширенной и извитой приводящей артери-

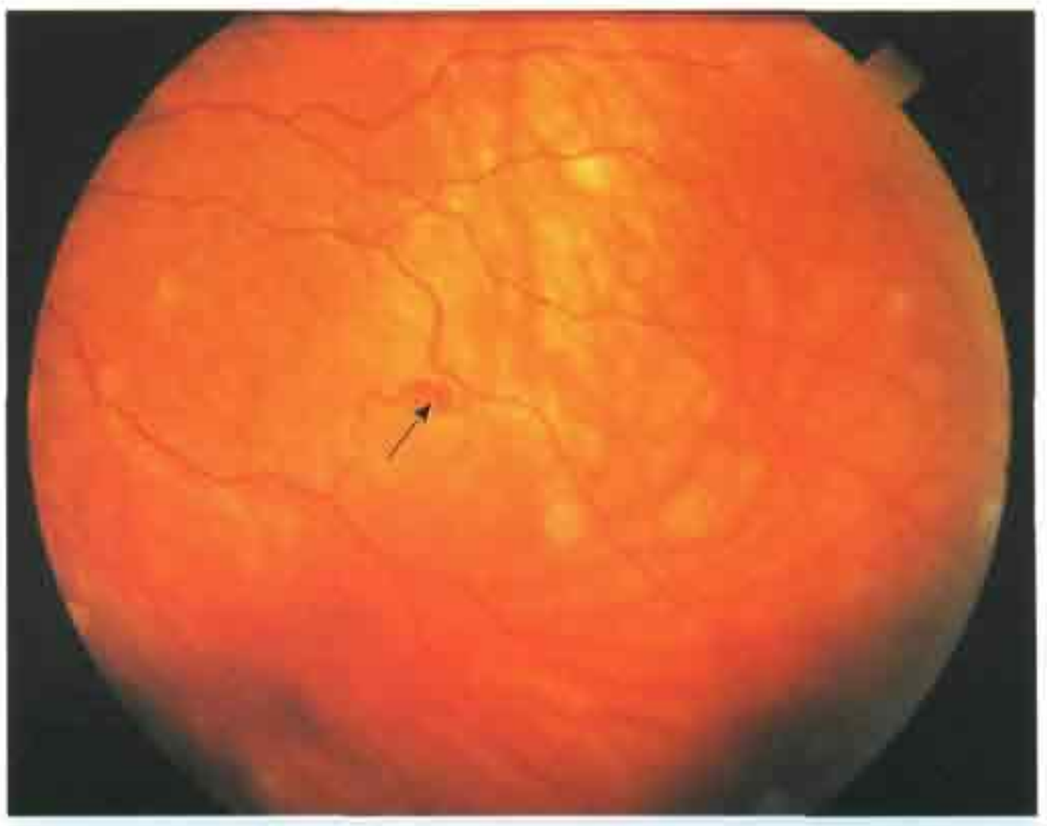


Рис. 11.80
Начальная капиллярная гемангиома сетчатки

Рис. 11.81 Капиллярная гемангиома сетчатки (предоставлено S. Milewski)

ей и отводящей веной с формированием артериовенозного шунтирования, в результате чего оба сосуда кажутся одинаковыми (рис. 11.82).

3. **ФАГ** показывает раннюю гиперфлуоресценцию (рис. 11.83а) и поздний ликидж (рис. 11.83б).
4. **Осложнения**: отложения твердого экссудата в зоне окружающей опухоль и/или в макулярной области (*см.* рис. 11.85), макулярный отек, преретинальная мембрана, отслойка сетчатки, которая может быть тракционной или экссудативной, и гемофтальм.

Другие формы

1. **Экзофитная форма гемангиомы** менее распространена, формируется под сетчаткой юкстапапиллярно и приводит к снижению зрения. Выявляют в виде нечетко определяющегося образования с расширенными сосудами, может сопровождаться отеком сетчатки или кровоизлиянием (рис. 11.84). Существует высокий риск экссудативной отслойки сетчатки.
2. **Гемангиома диска зрительного нерва** (рис. 11.85).

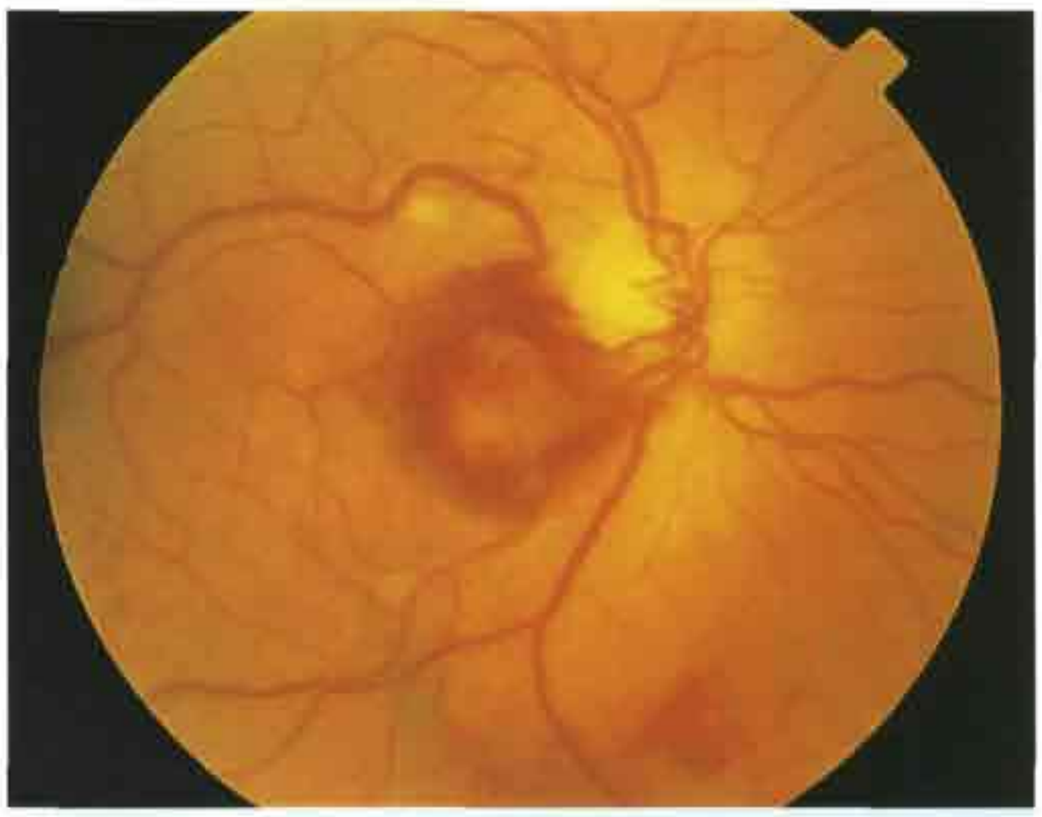


Рис. 11.84 Экзофитный рост капиллярной гемангиомы сетчатки (предоставлено S. Milewski)

Рис. 11.82
Расширенные и извитые сосуды при капиллярной гемангиоме сетчатки

Лечение

1. **Аргонлазерная коагуляция** при небольших периферических очагах (рис. 11.86а). При успешном лечении калибр питающих сосудов возвращается к нормальному размеру (рис. 11.86б).
2. **Криотерапия** при больших периферических очагах с экссудативной отслойкой сетчатки или без нее. Массированное лечение больших образований может вызывать временную распространенную экссудативную отслойку сетчатки.
3. **Брахитерапия** образований размером от 1 до 2 диаметров диска.
4. **Витреоретинальная хирургия** показана при нерассосавшемся гемофтальме, преретинальном фиброзе или тракционной отслойке сетчатки. При необходимости опухоль может быть разрушена при помощи эндолазерной коагуляции.

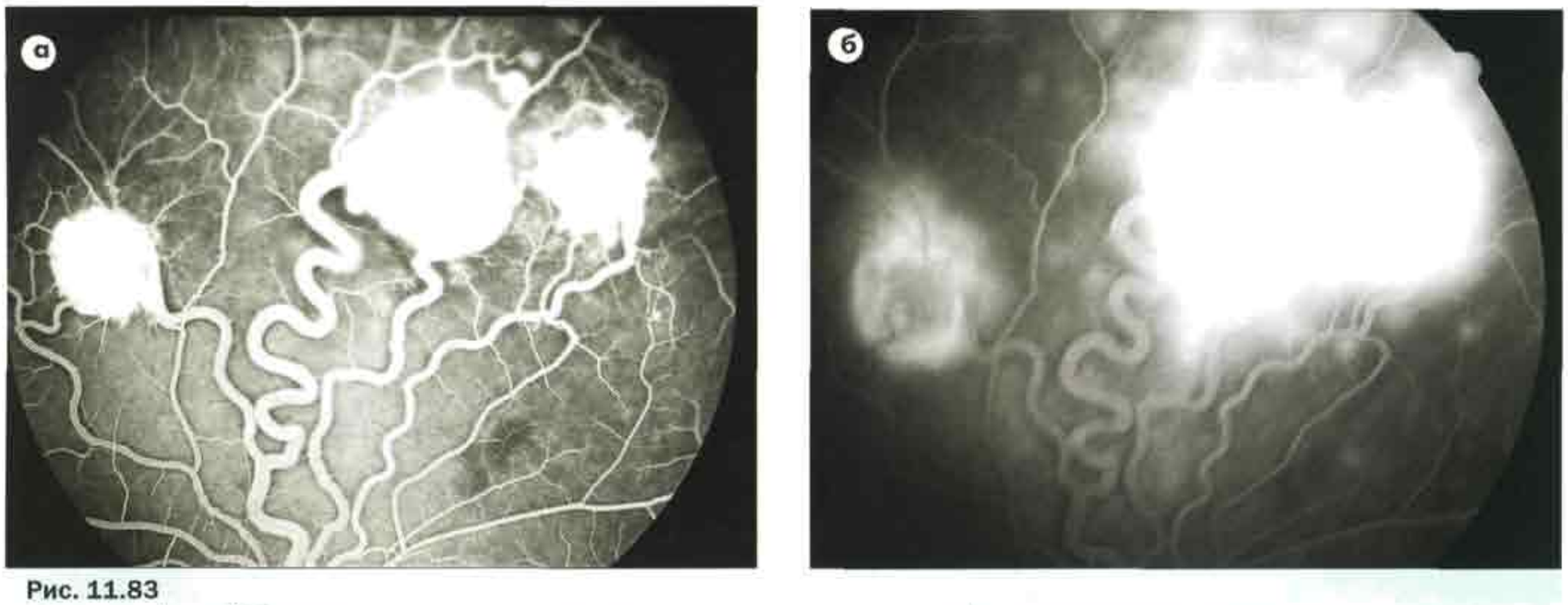


Рис. 11.83
(а) ранняя фаза ФАГ множественных капиллярных гемангиом сетчатки: гиперфлуоресценция за счет наполнения сосудов; (б) поздняя фаза: ликидж флуоресцеина (предоставлено S. Milewski)

Скрининг

Поскольку невозможно предсказать, у кого из пациентов с гемангиомой есть также системное поражение, офтальмолог должен направить таких пациентов (и их родственников, т.к. преобладает наследственная форма заболевания) на общее и неврологическое обследования. Кроме терапевтического обследования есть протокол исследования, которое нужно регулярно проводить пациентам с выявленным синдромом von Hippel–Lindau и родственникам как группе риска.

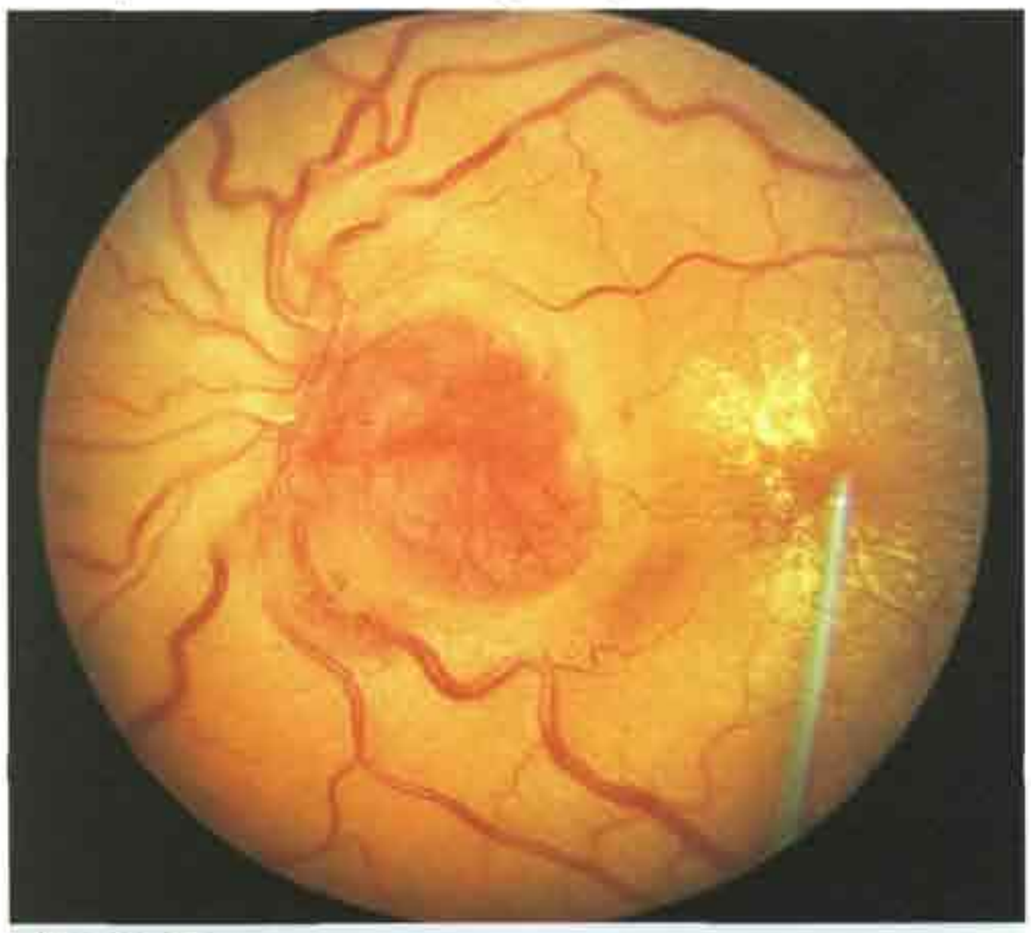


Рис. 11.85
Капиллярная гемангиома диска зрительного нерва с экссудацией в макулярной области (предоставлено K. Nischal)

1. **Ежегодное обследование**
   - Офтальмологическое, терапевтическое обследование и контроль уровня артериального давления.
   - Ультразвуковое исследование почек лиц старше 16 лет.
   - Исследование суточной мочи для определения уровня ванилинминдальной кислоты и катехоламина у лиц в возрасте старше 10 лет с целью выявления феохромоцитомы.
2. **Раз в 3 года** проводят ЯМР брюшной полости и головного мозга у лиц старше 15 лет.

Кавернозная гемангиома сетчатки

Кавернозная гемангиома сетчатки или диска зрительного нерва является редкой, односторонней, врожденной сосудистой гамартомой. Иногда у пациентов встречают похожие изменения кожи и ЦНС. Их сочетание наследуется по аутосомно-доминантному типу и описывается как *нейро-окулокутанный факоматоз* или *множественная кавернома.*

1. **Проявляется** во 2–3 декадах жизни гемофтальмом или обнаруживают случайно (реже).
2. **Признаки** меняются в зависимости от скопления аневризм (рис. 11.87), которые развиваются из комплекса сосудистых аномалий сетчатки (рис. 11.88) или диска зрительного нерва (рис. 11.89), иногда могут кровоточить (рис. 11.90). Из-за замедленного тока крови эритроциты осаждаются и отделяются от плазмы, формируя «мениски» или уровни жидкости внутри образования.
3. **Лечение**, как правило, не требуется, хотя витрэктомия может быть необходима в редком случае при нерассосавшемся гемофтальме.

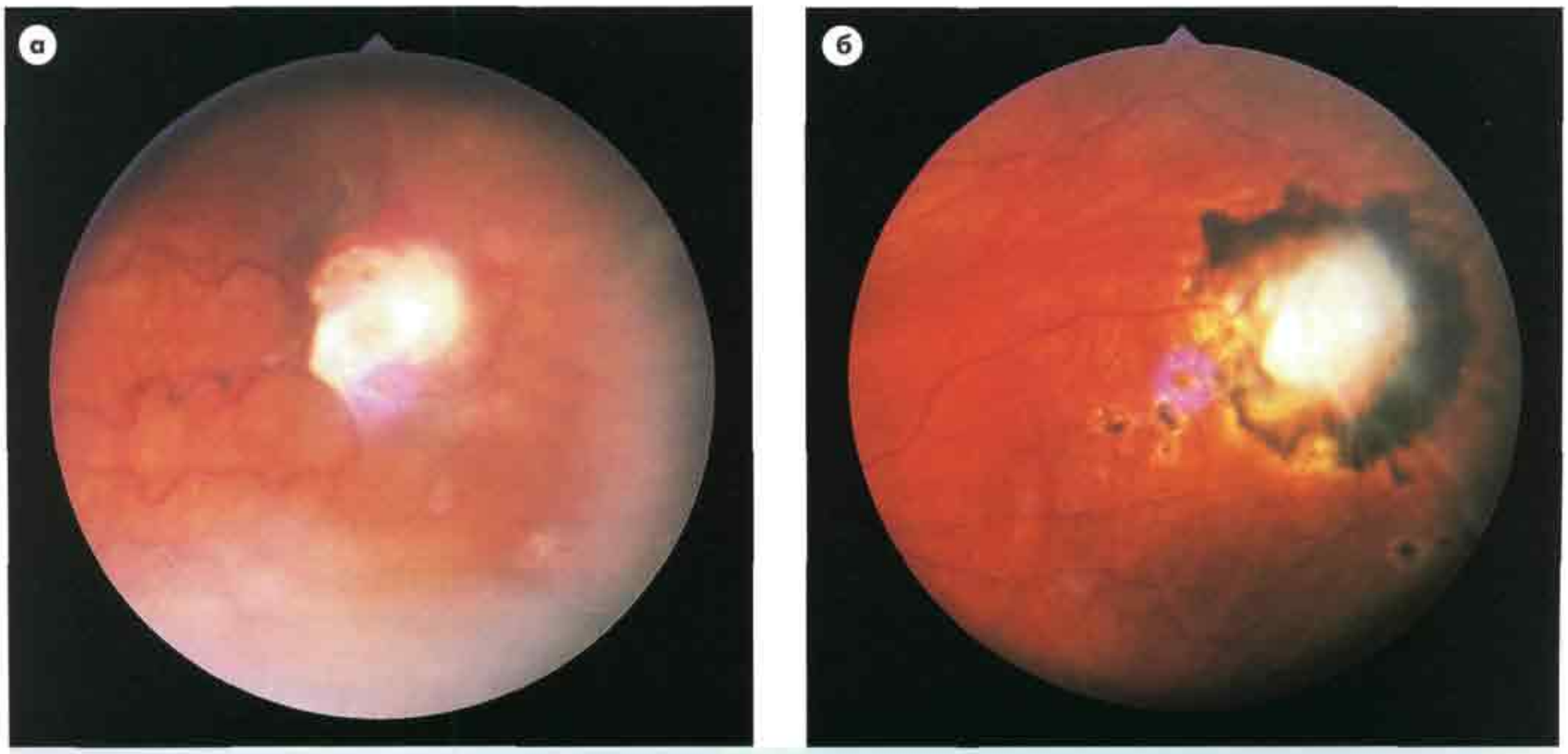


Рис. 11.86
(а) капиллярная гемангиома сетчатки; (б) после лазеркоагуляции

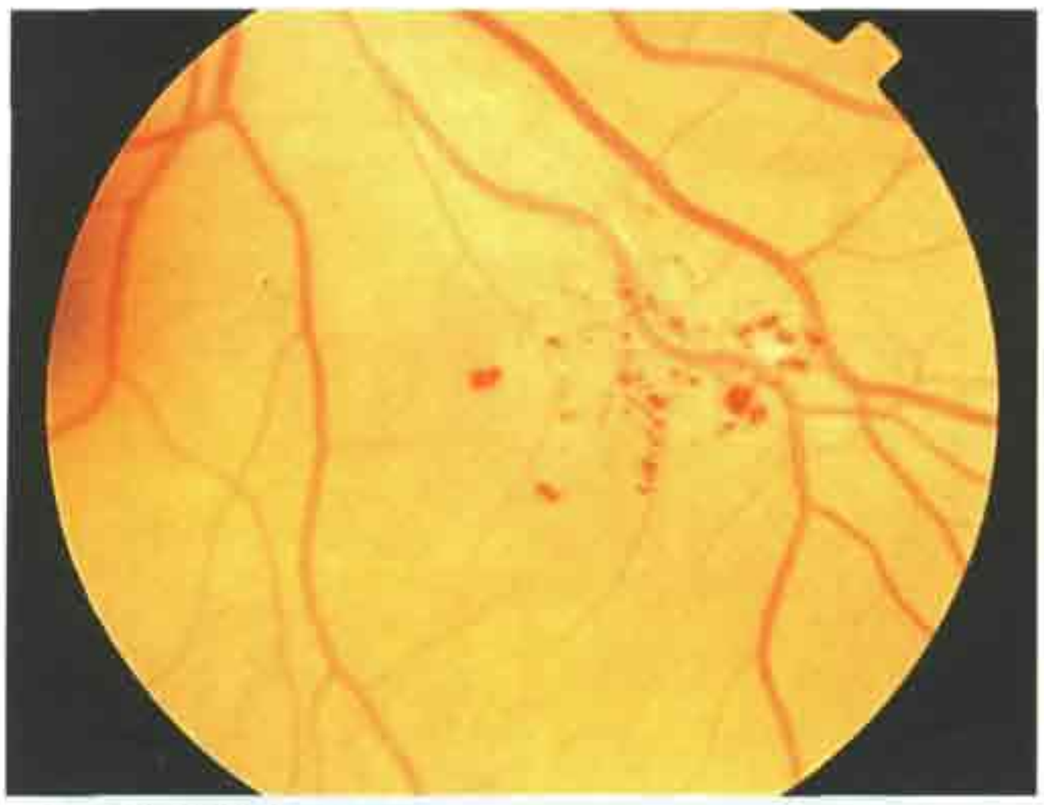


Рис. 11.87 Небольшая кавернозная гемангиома сетчатки (предоставлено S. Milewski)

Рис. 11.90
Геморрагия из кавернозной гемангиомы сетчатки

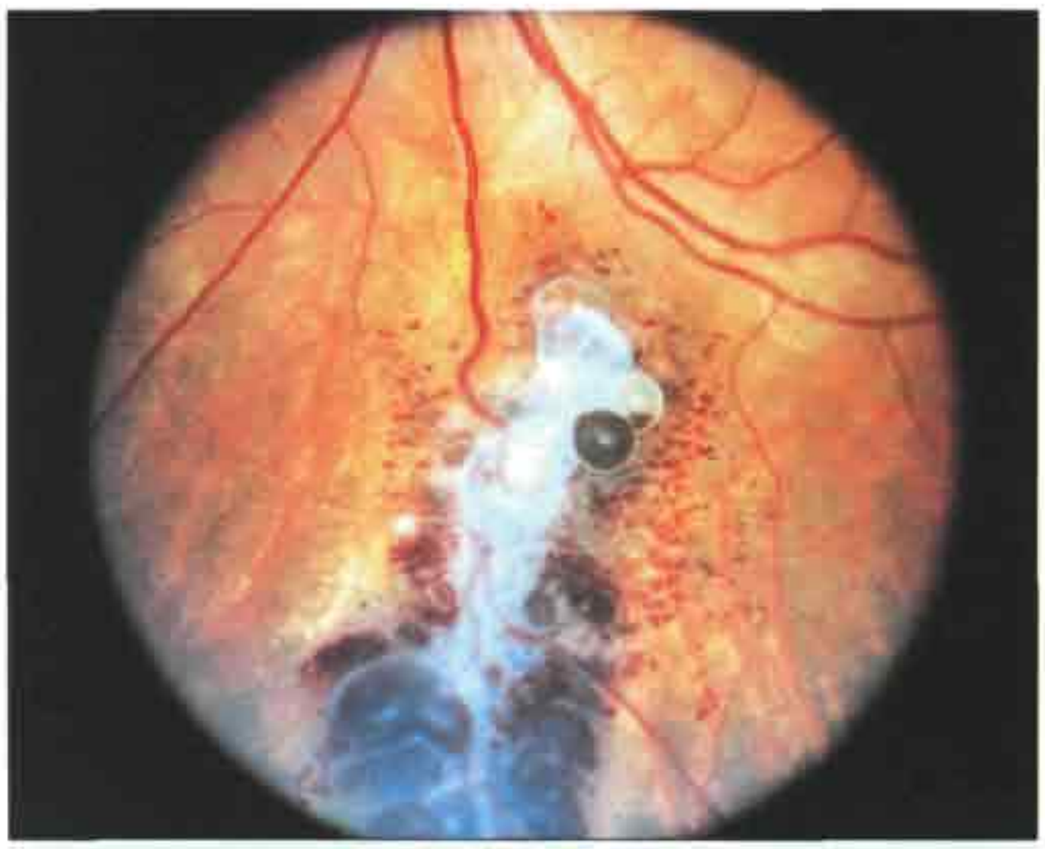


Рис. 11.88
Кавернозная гемангиома сетчатки

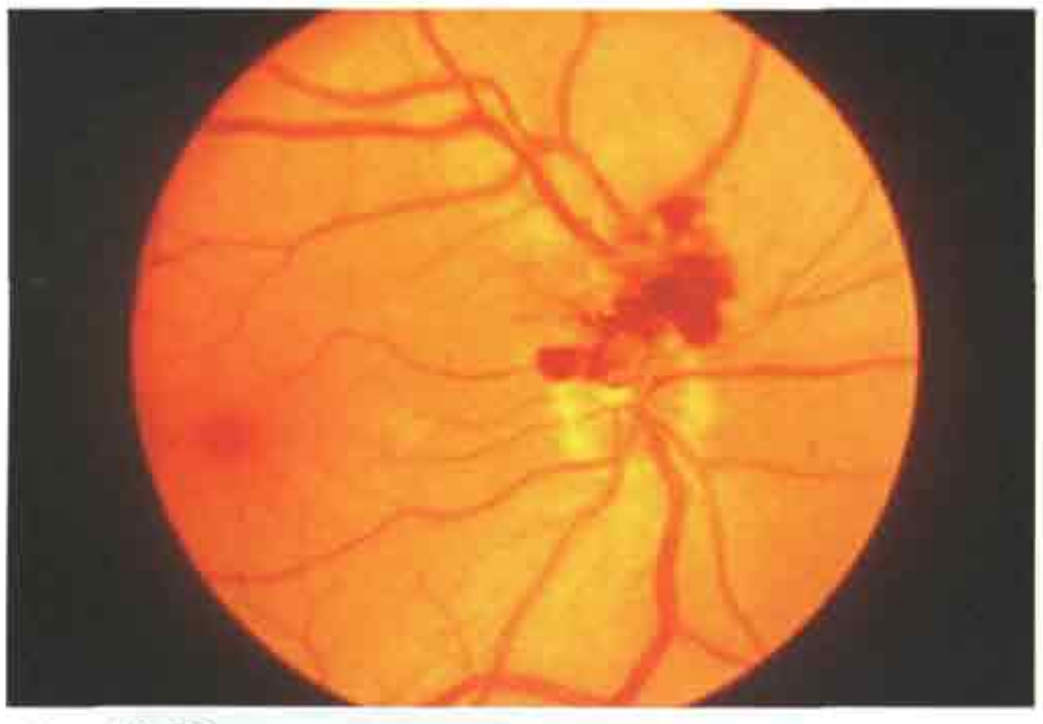


Рис. 11.89
Кавернозная гемангиома диска зрительного нерва (предоставлено P. Morse)

Рацемозная гемангиома сетчатки

Рацемозная гемангиома сетчатки и диска зрительного нерва является редкой, обычно односторонней, врожденной артериовенозной аномалией, состоящей из связи между артериями и венами без распространения на капиллярное звено. Некоторые пациенты имеют похожие ипсилатеральные образования, включающие средний мозг, область основания, фронтальную область и заднюю ямку, которые в совокупности описываются как *синдром Wyburn–Mason*. Вовлечение головного мозга может проявляться спонтанными кровоизлияниями или эпилепсией. Изредка порок развития может распространяться на верхнюю и нижнюю челюсть и орбиту. Описаны также изменения кожи лицевой области.

1. **Выявляют** чаще случайно или при снижении зрения.
2. **Признаки**: увеличенные, извитые сосуды намного крупнее нормальных сосудов глазного дна, при этом вены и артерии выглядят одинаково (рис. 11.91а).
3. **ФАГ**: ликидж отсутствует (рис. 11.91б–г), но значительно измененные сосуды могут приводить к образованию экссудации и геморрагиям.
4. **Лечение** не требуется.

Сосудистая пролиферативная опухоль сетчатки

Вазопролиферативная опухоль сетчатки является редким глиоваскулярным образованием, которое в основном встречается у здоровых людей. Она может быть ошибочно принята за целый ряд других состояний (ангиому сетчатки, беспигментную меланому хориоидеи и телеангиоэктазию сетчатки).

1. **Проявляется** в 4–5 декадах жизни затуманиванием зрения, вызванного макулярным отеком.
2. **Признаки**: солитарная, обильно васкуляризированная, желтого цвета, ретинальная или субретинальная масса с неизмененными приводящим и отводящим сосудами (рис. 11.92).

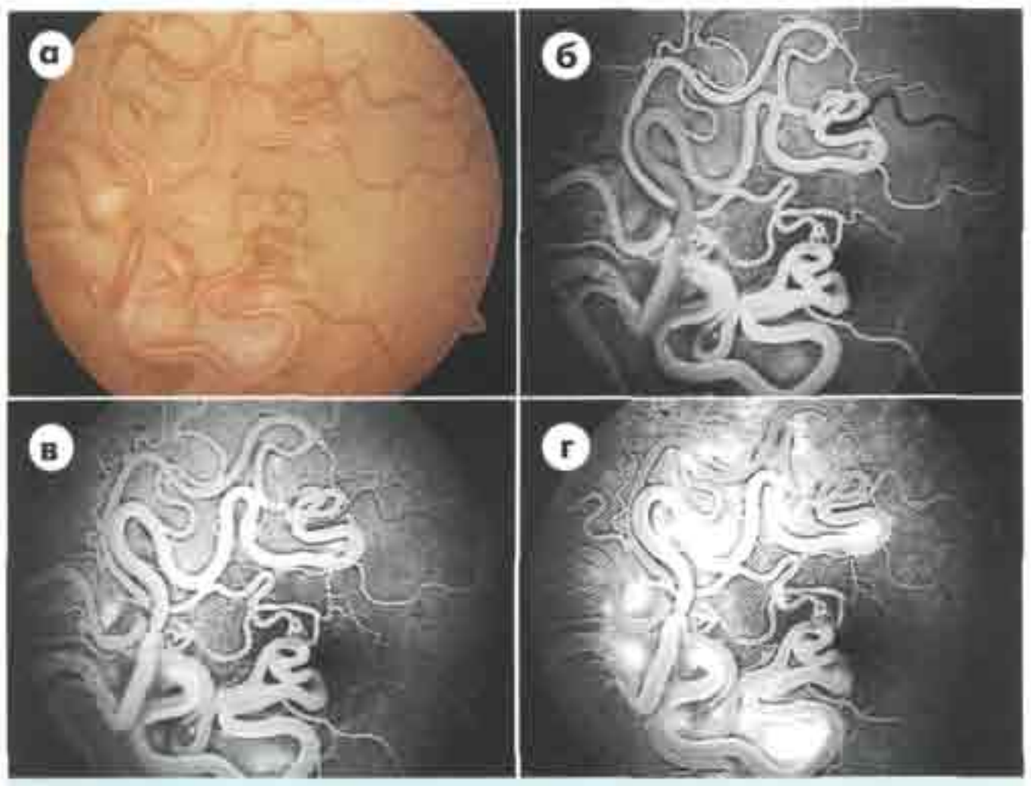


Рис. 11.91 (а) рацемозная гемангиома сетчатки; (б–г) ФАГ: заполнение сосудов и отсутствие ликиджа (предоставлено M. Karolczak-Kulesza)

Рис. 11.92 Сосудистая пролиферативная опухоль сетчатки (предоставлено B. Damato)

3. **Осложнения**: геморрагия, экссудат, кистовидный макулярный отек, преретинальный фиброз и экссудативная отслойка сетчатки.
4. **Лечение**: криотерапия, лазерная коагуляция или брахитерапия, однако зрительный прогноз при этом относителен.

Опухоли пигментного эпителия сетчатки

Врожденная гипертрофия пигментного эпителия сетчатки

Врожденная гипертрофия пигментного эпителия сетчатки является распространенным доброкачественным образованием, которое может быть: (а) *типичным*, очаговым или множественным, (б) *атипичным*. Эти два типа опухоли нужно учитывать при дифференциальной диагностике, поскольку последний сочетается с системными проявлениями.

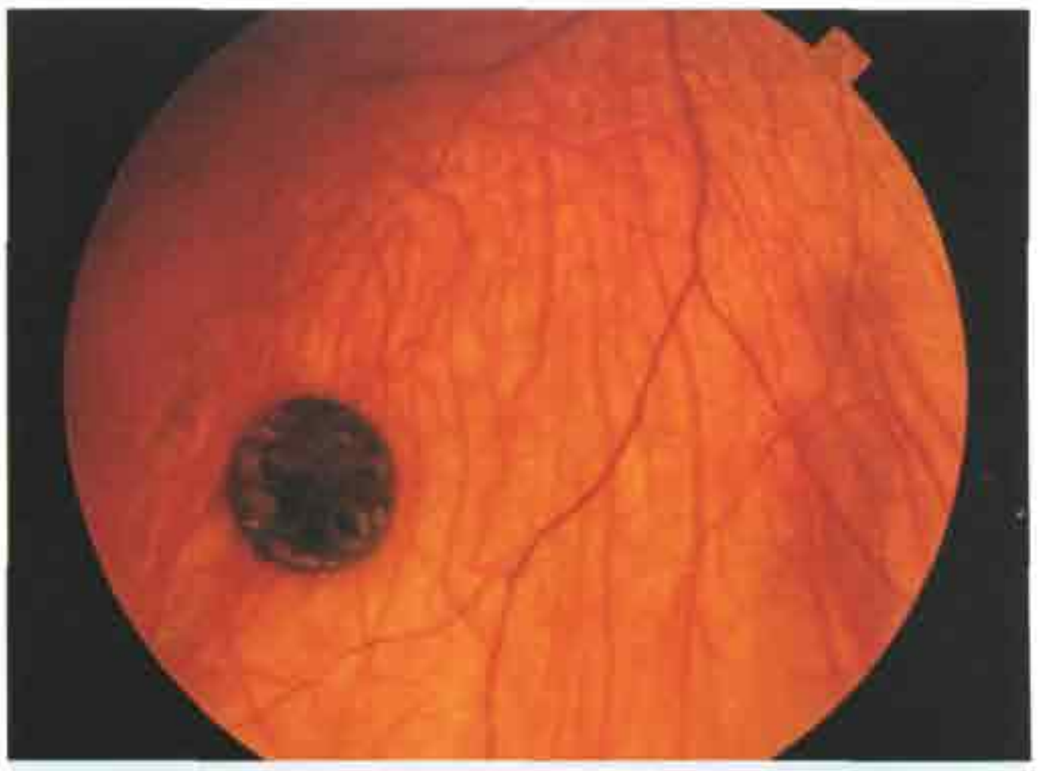


Рис. 11.93
Типичная солитарная ВГПЭС с депигментацией по периферии

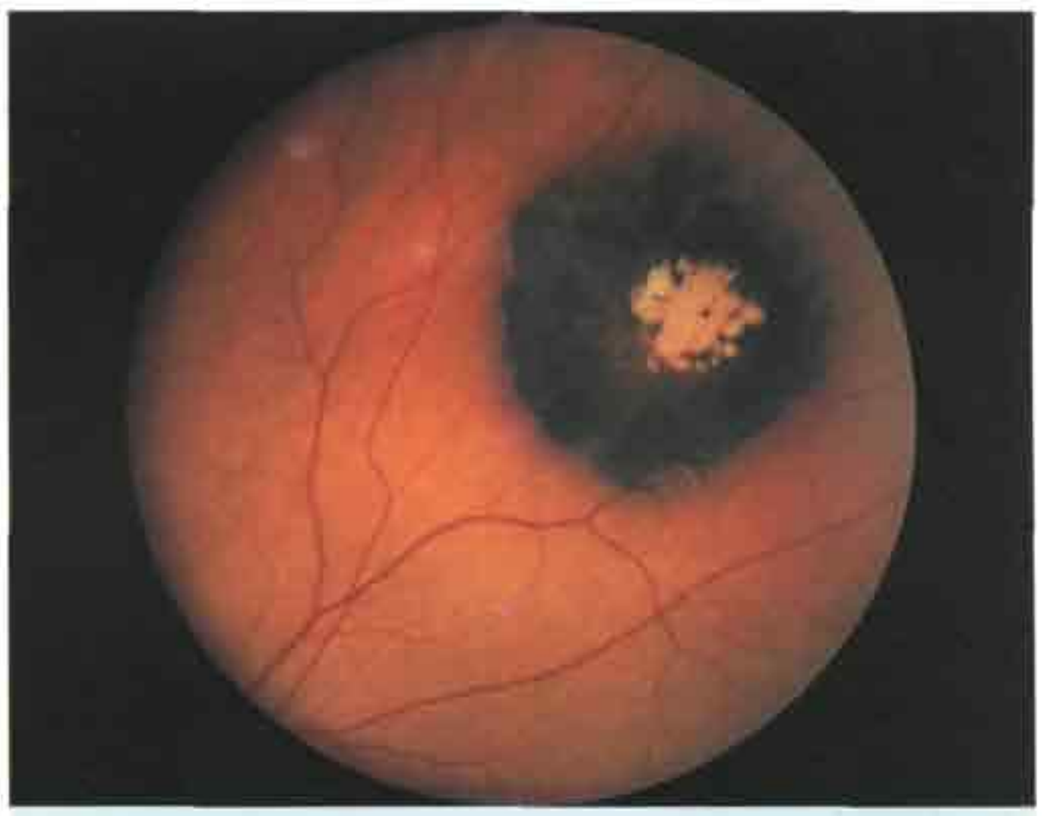


Рис. 11.94
Типичная ВГПЭС с гипопигментацией в центре

Типичная ВГПЭС

1. **Очаговая**
   - Одностороннее, плоское, темно-серое или черное, четко очерченное, округлое или овальное образование размером от 1 до 3 диаметров диска, часто с ободком гипопигментации по краю (рис. 11.93).
   - Часто встречается расширение или сокращение депигментированной зоны, особенно у пожилых людей (рис. 11.94).
   - Некоторые очаги могут депигментироваться, сохраняя узкий ободок пигмента по краю (рис. 11.95).
2. **Множественная**
   - Односторонние, различных размеров, четко очер-

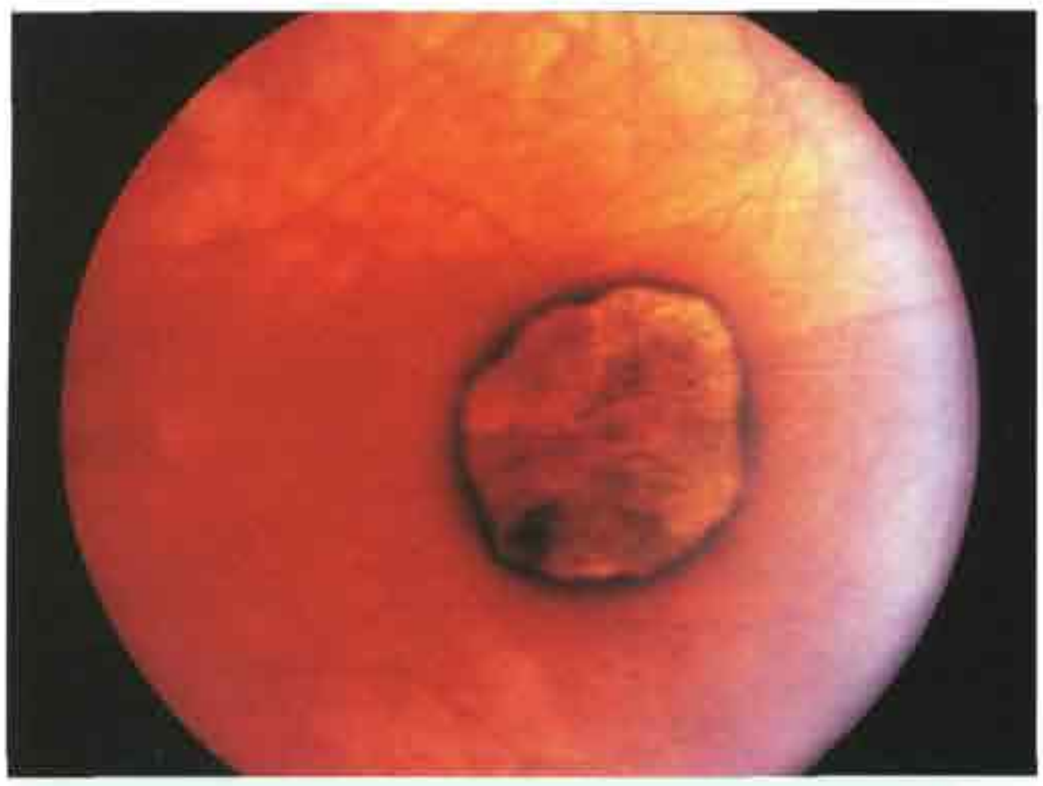


Рис. 11.95 Типичная солитарная ВГПЭС, почти полностью гипопигментированная, кроме периферического края

Рис. 11.96
Типичная группированная ВГПЭС

ченные, округлой или овальной формы, темно-серого или черного цвета очаги, напоминающие след животного (в виде «медвежьего следа») (рис. 11.96).

- Очаги часто занимают один сектор или квадрант глазного дна в виде мелких пятен, обычно расположенных ближе к центру.

Атипичная ВГПЭС

1. Признаки

- Множественные, двухсторонние, рассеянные, чаще овальной или веретенообразной формы очаги различного размера с гипопигментацией одного края (рис. 11.97).
- Беспорядочно разбросанные очаги, могут быть пигментированными, беспигментными или разнообразными.

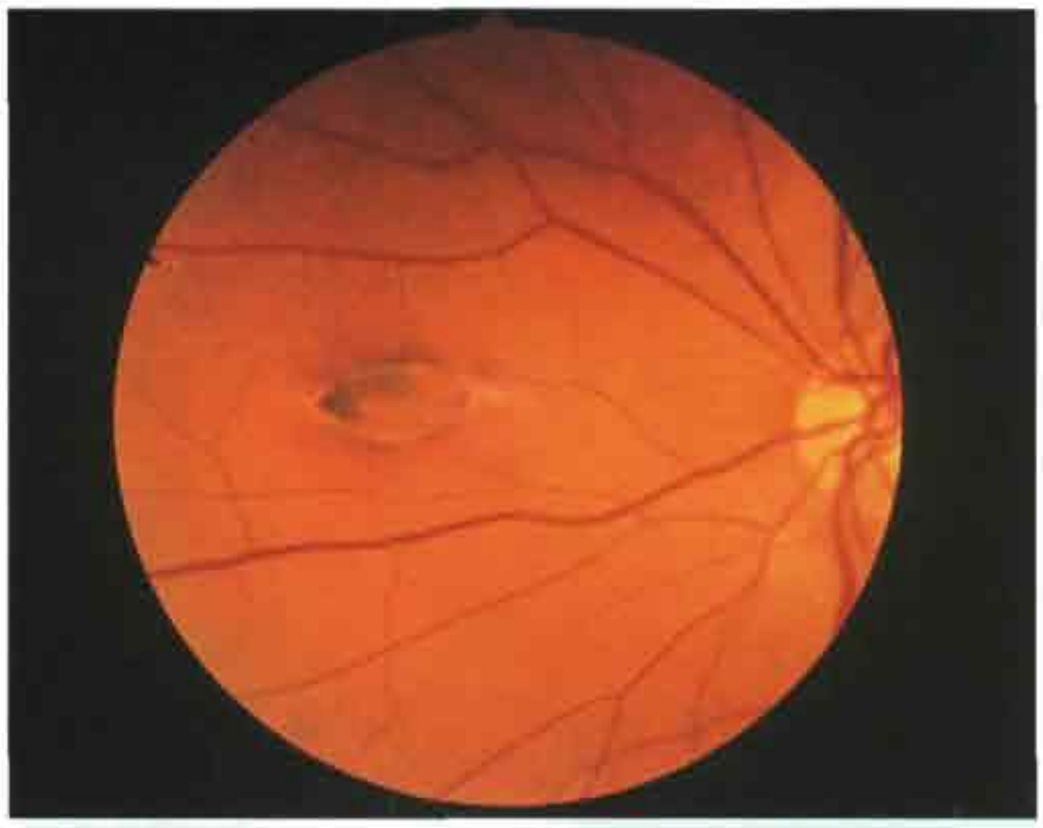


Рис. 11.97
Атипичная ВГПЭС (предоставлено B. Jay)

Рис. 11.98
Интестинальный аденоматозный полипоз

2. Системные признаки

а) семейный аденоматозный полипоз является доминантно наследуемым заболеванием, характеризующимся аденоматозным полипозом прямой и толстой кишок, обычно проявляется в юности (рис. 11.98). При нелеченых формах практически у всех пациентов с САП старше 50 лет развивается рак колоректальной области. С 10-летнего возраста все лица группы риска должны проходить регулярное эндоскопическое обследование и профилактическую тотальную колэктомию, которую нужно выполнять как можно раньше у всех лиц с указанным поражением. Поскольку заболевание характеризуется доминантным типом наследования, все члены семьи должны проходить регулярное обследование. Ген САП был идентифицирован в локусе 5q21–q22. Таким образом, молекулярно-генетическое исследование может выявить носителей болезни в отдельных случаях. Около 80% пациентов с САП имеют атипичную форму ВГПЭС, которую выявляют с

рождения. Позитивным критерием для САП является наличие менее четырех очагов любого размера или двух очагов, один из которых может быть по размеру значительно больше. Наличие таких очагов у членов семьи нужно рассматривать как подозрение на САП;

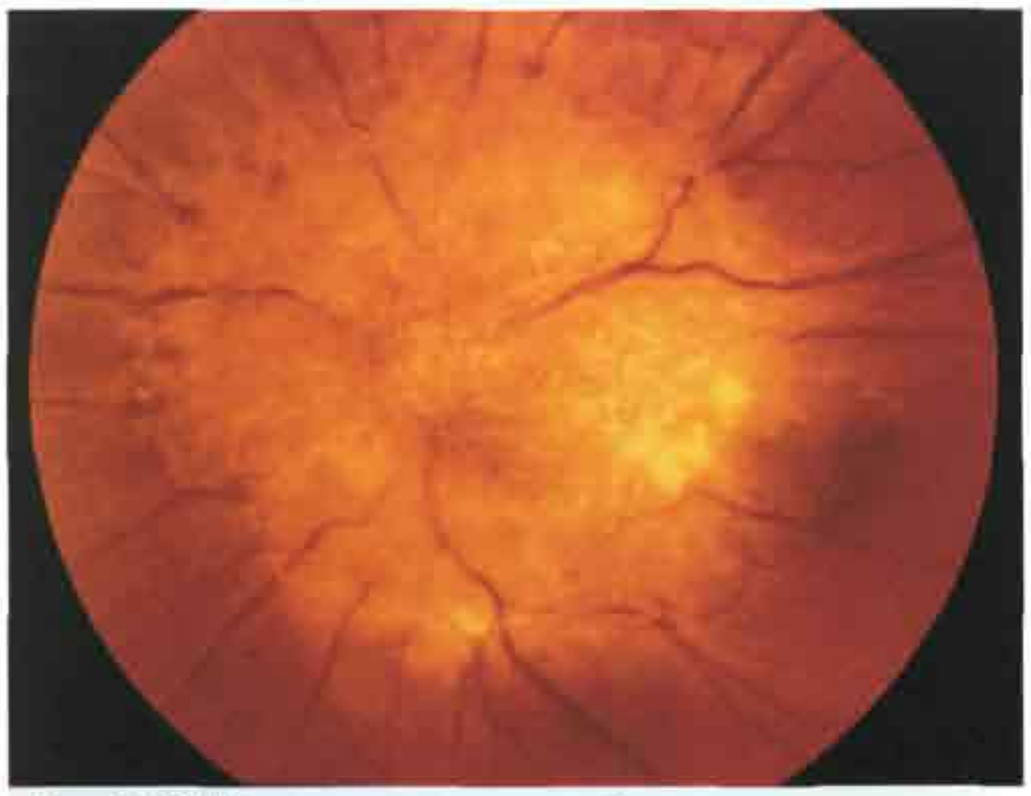


Рис. 11.99 Юкстапапиллярная комбинированная гамартома ПЭС и сетчатки

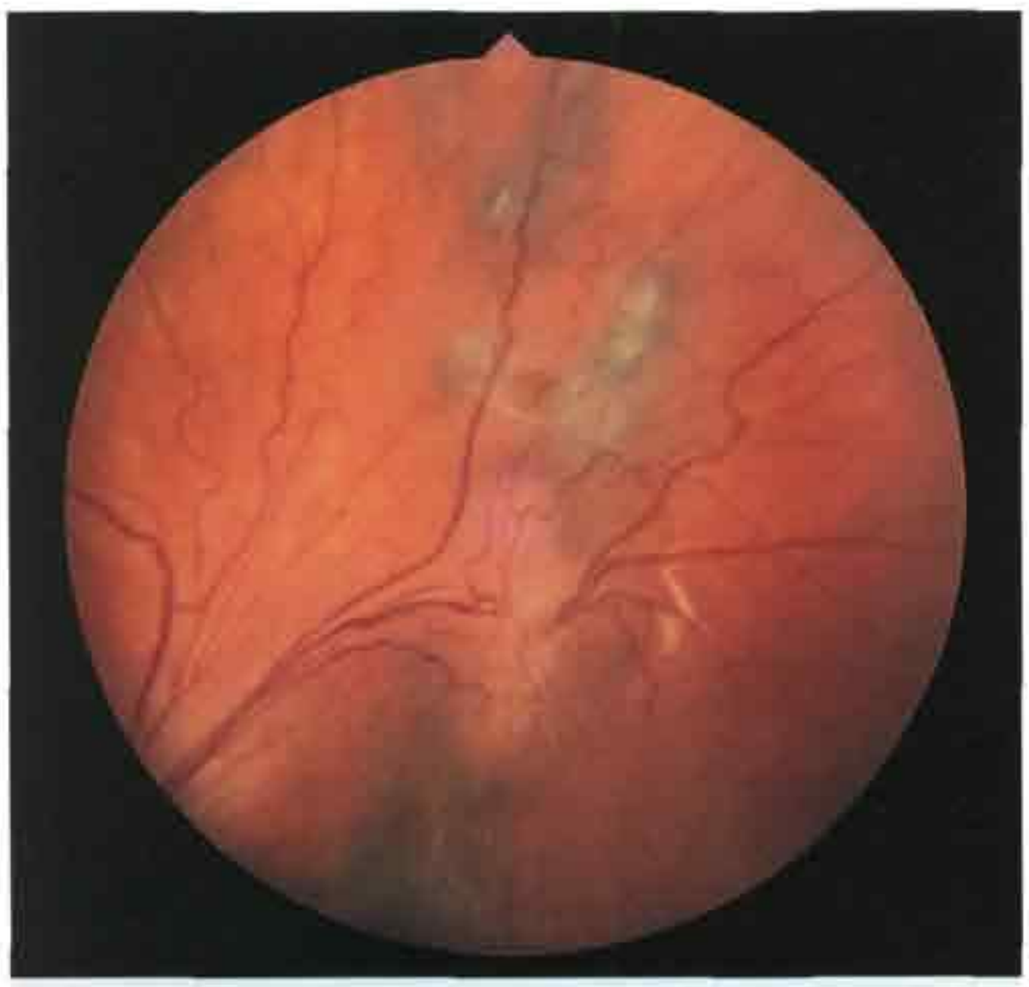


Рис. 11.100
Дисторзия сетчатки при комбинированной гамартоме ПЭС и сетчатки

б) ***синдром Gardner*** характеризуется наличием САП, остеомами головы и нижней челюсти и такими опухолями мягких тканей, как эпидермальные кисты, липомы или фибромы;

в) ***синдром Turcot*** характеризуется наличием САП и опухолей ЦНС, особенно медулоэпителиомы и глиомы.

Комбинированная гамартома ретинального пигментного эпителия и сетчатки

Это доброкачественный, обычно односторонний порок развития, который может локализоваться юкстапапиллярно или на периферии. Поражает преимущественно мужчин, и его часто выявляют у пациентов с нейрофиброматозом II типа.

1. **Юкстапапиллярная форма**
   а) ***выявляют*** у детей старшего возраста или юношей, предъявляющих жалобы на затуманивание зрения или появление метаморфопсий;
   б) ***признаки:*** глубокая, слегка приподнятая, серовато-коричневая пигментация, связанная с различной степенью выраженности интра- и прерединального фиброза, с нежной сетью расширенных капилляров и извитых сосудов (рис. 11.99).
2. **Периферическая форма**
   а) ***выявляют*** *у маленьких детей с косоглазием;*
   б) ***признаки*** в виде длинных борозд с выпрямленными сосудами.
3. **Осложнения**: нарушение функции сетчатки и/или зрительного нерва (рис. 11.100), макулярный отек, неоваскуляризация хориоидеи и реже ретиношизис и отслойка сетчатки.
4. **Лечение**: витреоретинальная хирургия для удаления прерединальных мембран, однако зрительный прогноз при этом плохой.

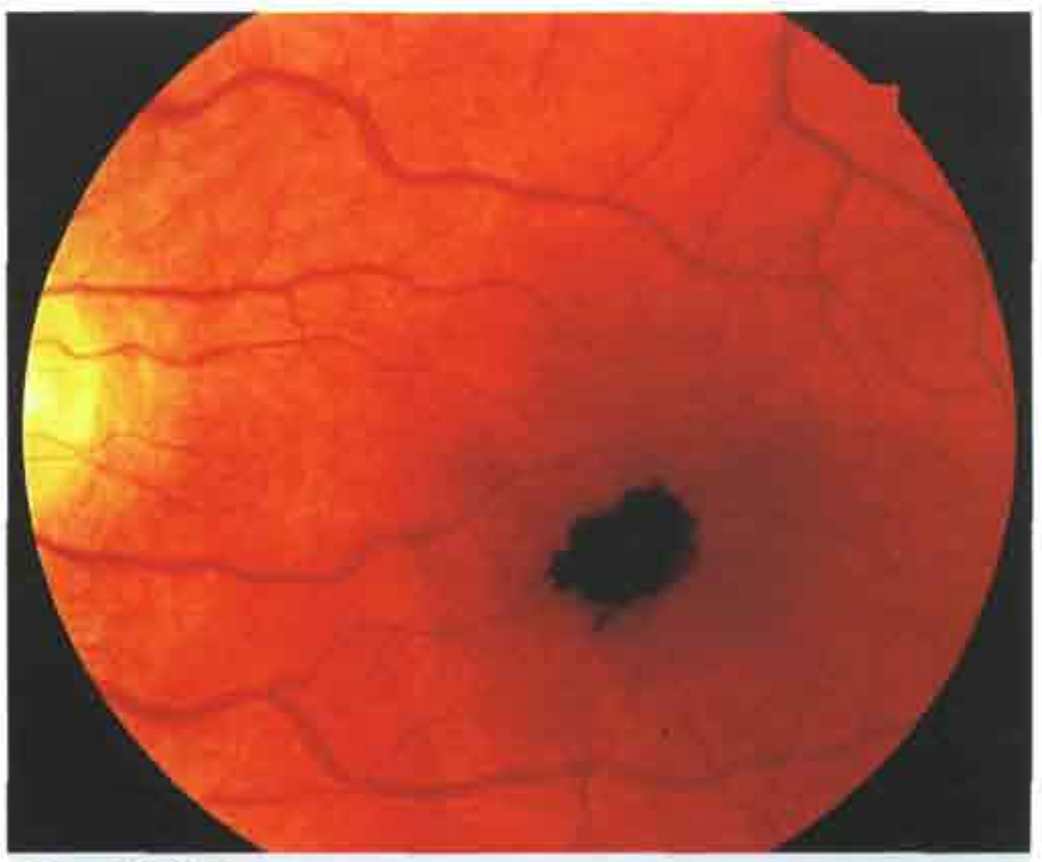


Рис. 11.101
Гамартома ПЭС

Гамартома пигментного эпителия сетчатки

Это редкое, небольшое, смоляно-черное образование, происходящее из ПЭС. Чаще локализуется в макулярной области и имеет тенденцию к распространению на прилегающие внутренние слои сетчатки (рис. 11.101).

ГЛАВА 12

Отслойки сетчатки

ВВЕДЕНИЕ 349
Определения 349
Разрывы сетчатки 349
Анатомическое приложение 350

ТЕХНИКА ОБСЛЕДОВАНИЯ 352
Непрямая офтальмоскопия 352
Склерокомпрессия 353
Ретинальная карта 355
Осмотр трехзеркальной линзой Goldmann 355
Непрямая биомикроскопия со щелевой лампой 356
Выявление первичного разрыва сетчатки 357
Ультразвуковая диагностика 359

ПАТОГЕНЕЗ РЕГМАТОГЕННОЙ ОТСЛОЙКИ СЕТЧАТКИ 360
Динамическая витреоретинальная тракция 360
Признаки периферических дистрофий сетчатки 360

КЛИНИЧЕСКАЯ ХАРАКТЕРИСТИКА 365
Регматогенная отслойка сетчатки 365
Тракционная отслойка сетчатки 369
Экссудативная отслойка сетчатки 370

ДИФФЕРЕНЦИАЛЬНАЯ ДИАГНОСТИКА 371
Дегенеративный ретиношизис 371
Отслойка хориоидеи 371
Синдром увеальной эффузии 371

ПРОФИЛАКТИКА РЕГМАТОГЕННОЙ ОТСЛОЙКИ СЕТЧАТКИ 371
Разрывы сетчатки 371
Периферические дистрофии сетчатки, предрасполагающие к отслойке сетчатки 373
Методы лечения 373
Причины неудач 375
Нарушения, не требующие профилактики 375

СТАНДАРТНАЯ ХИРУРГИЯ СЕТЧАТКИ 375
Прогноз по зрению 375
Принципы склерального пломбирования 376
Техника склерального пломбирования 377
Клинические примеры 381
Пневматическая ретинопексия 382
Причины ошибок 383
Послеоперационные осложнения 383

ВИТРЭКТОМИЯ PARS PLANA 384
Введение 384
Показания 386
Техника 388
Послеоперационные осложнения 388

Введение

Определения

Отслойка сетчатки

Отслойка сетчатки — это отделение сенсорной сетчатки от пигментного эпителия субретинальной жидкостью.

1. **Регматогенная ОС** (rhegma: поломка — *прим. пер.*) *возникает вторично в ответ на глубокий дефект в* сенсорной сетчатке, который повышает доступ СРЖ из разжиженного стекловидного тела в субретинальное пространство.
2. **Нерегматогенная ОС** может быть:
   а) тракционной, когда сенсорная сетчатка отрывается от ПЭ за счет натяжения витреоретинальных мембран; источник СРЖ неизвестен. К основным причинам относят пролиферативную диабетическую ретинопатию, ретинопатию недоношенных, серповидно-клеточную анемию, проникающую травму заднего отрезка;
   б) экссудативной (серозной, вторичной), при которой СРЖ из хориокапилляров повышает доступ к субретинальному пространству через поврежденный ПЭ. К основным причинам относят опухоли хориоидеи, экзофитную ретинобластому, болезнь Harada, задние склериты, субретинальную неоваскуляризацию и выраженную артериальную гипертензию.

Витреоретинальные тракции

Возникают при натяжении сетчатки со стороны структур, происходящих из стекловидного тела. Тракция может быть динамической или статической, и определение отличий между ними является ключевым моментом в понимании патогенеза различных типов ОС.

1. **Динамическая** вызывается быстрыми движениями глаза и оказывает центростремительную силу в направлении витреальной полости. Играет важную роль в патогенезе «дырчатых» разрывов сетчатки и регматогенной ОС.
2. **Статическая** не зависит от движений глаз и играет важную роль в патогенезе тракционной ОС и пролиферативной витреоретинопатии. Может быть:
   а) тангенциальной (поверхностной), которая происходит параллельно поверхности сетчатки и является следствием натяжения эпиретинальной или субретинальной мембраны;
   б) передне-задней, при которой происходит отрыв сетчатки кпереди к основанию стекловидного тела;
   в) перекрывающей (мостовидной), возникающей между двумя половинами сетчатки вдоль отслоенной задней поверхности гиалоидной мембраны.

Разрывы сетчатки

Разрывы сетчатки относят к глубоким дефектам сенсорной сетчатки и различают по: (а) *патогенезу*, (б) *морфологии*, (в) *локализации*.

Патогенез

1. **Разрывы** являются следствием витреоретинальных тракций и возникают, в основном, в верхней половине сетчатки (чаще — с височной, реже — с носовой стороны).
2. **Отверстия** возникают из-за хронической атрофии сенсорной сетчатки и могут быть округлыми или овальными. В основном располагаются с височной стороны (чаще — вверху, реже — внизу); по сравнению с разрывами они менее опасны.

Морфология

Разрывы сетчатки могут иметь одну из пяти следующих конфигураций.

1. **U-образные разрывы** (стреловидные разрывы) (рис. 12.1а) имеют клапан с верхушкой, подтянутой стекловидным телом, и основанием, прикрепленным к сетчатке. Такие разрывы состоят из двух параллельно идущих полосок, соединяющихся в верхушке, которая направлена в сторону заднего отрезка глаза.
2. **Неполные U-образные разрывы** могут быть линейными (рис. 12.1б), L-образными (рис. 12.1в) или J-образными.
3. **Разрывы с «крышечкой»** (рис. 12.1г), при которых клапан полностью оторван вследствие отслойки стекловидного тела.

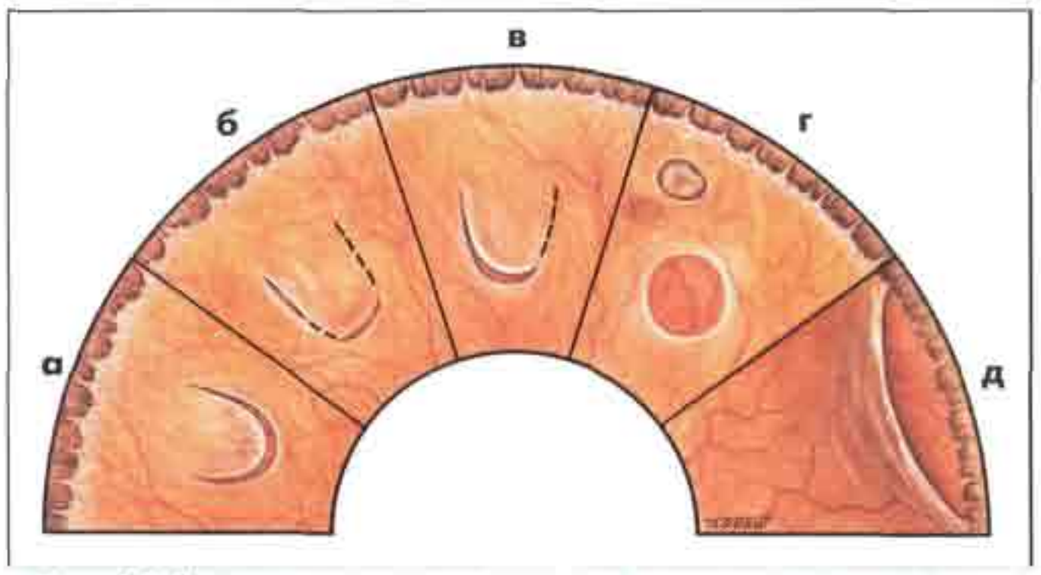


Рис. 12.1
Разрывы сетчатки: (а) U-образный; (б) линейный; (в) L-образный; (г) круговой; (д) отрыв или диализ

Рис. 12.2
Гигантский разрыв сетчатки

4. **Отрывы** (рис. 12.1д) относят к периферическим разрывам вдоль «зубчатой» линии с прикреплением стекловидного тела к заднему краю разрыва.
5. **Гигантские разрывы** (рис. 12.2) охватывают от 90° и более периферии сетчатки. Они представлены различными формами U-образных разрывов с прикреплением стекловидного тела к переднему краю разрыва. Гигантские разрывы чаще локализуются непосредственно за «зубчатой» линией и реже — в области экватора.

Локализация

1. **«Зубчатая» линия** — разрыв у основания стекловидного тела.
2. **За «зубчатой» линией** — разрыв между задней границей основания стекловидного тела и экватором.
3. **Экваториально** — разрыв у экватора.
4. **За экватором** — разрыв кзади от экватора.
5. **Макула** — разрыв в виде отверстия в макулярной области.

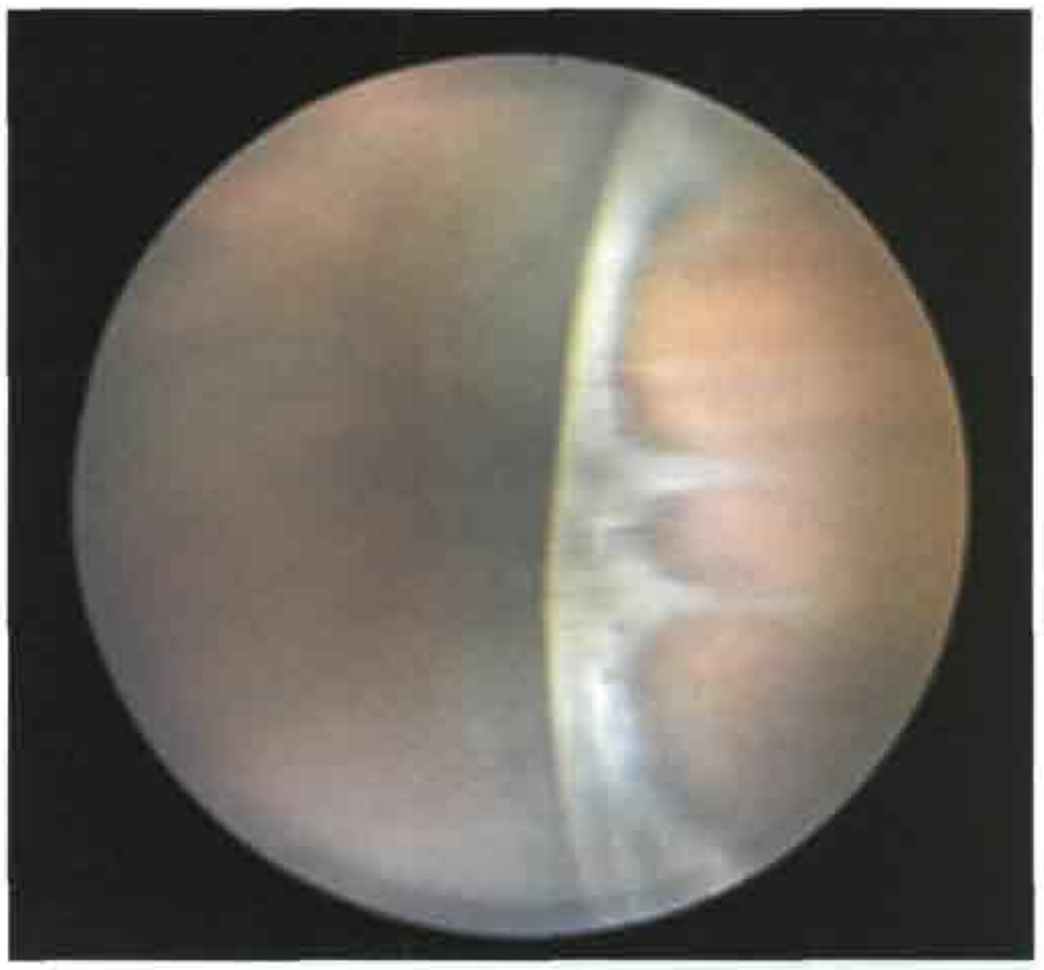


Рис. 12.4
«Зубчатые» отростки и «бухты» в области ora serrata
(предоставлено N.E. Byer. The Peripheral Retina in Profile, a Stereoscopic Atlas. Criterion Press, Torrence California, 1982)

Анатомическое приложение

«Зубчатая» линия

«Зубчатая» линия является областью соединения между сетчаткой и цилиарным телом (рис. 12.3). С носовой стороны она характеризуется наличием «зубчатых» отростков сетчатки, направленных в плоскую часть цилиарного тела и разделенных отдельными участками, напоминающими «бухты» (рис. 12.4). С височной стороны «зубчатые» отростки малозаметны или вовсе отсутствуют. Мелкокистозная дистрофия считается вариантом нормы, с вовлечением области вокруг «зубчатой» линии и характеризующейся наличием мелких пузырьков с нечеткими границами; она утолщает сетчатку и делает ее менее прозрачной (рис. 12.5). Слияние сенсорной сетчат-

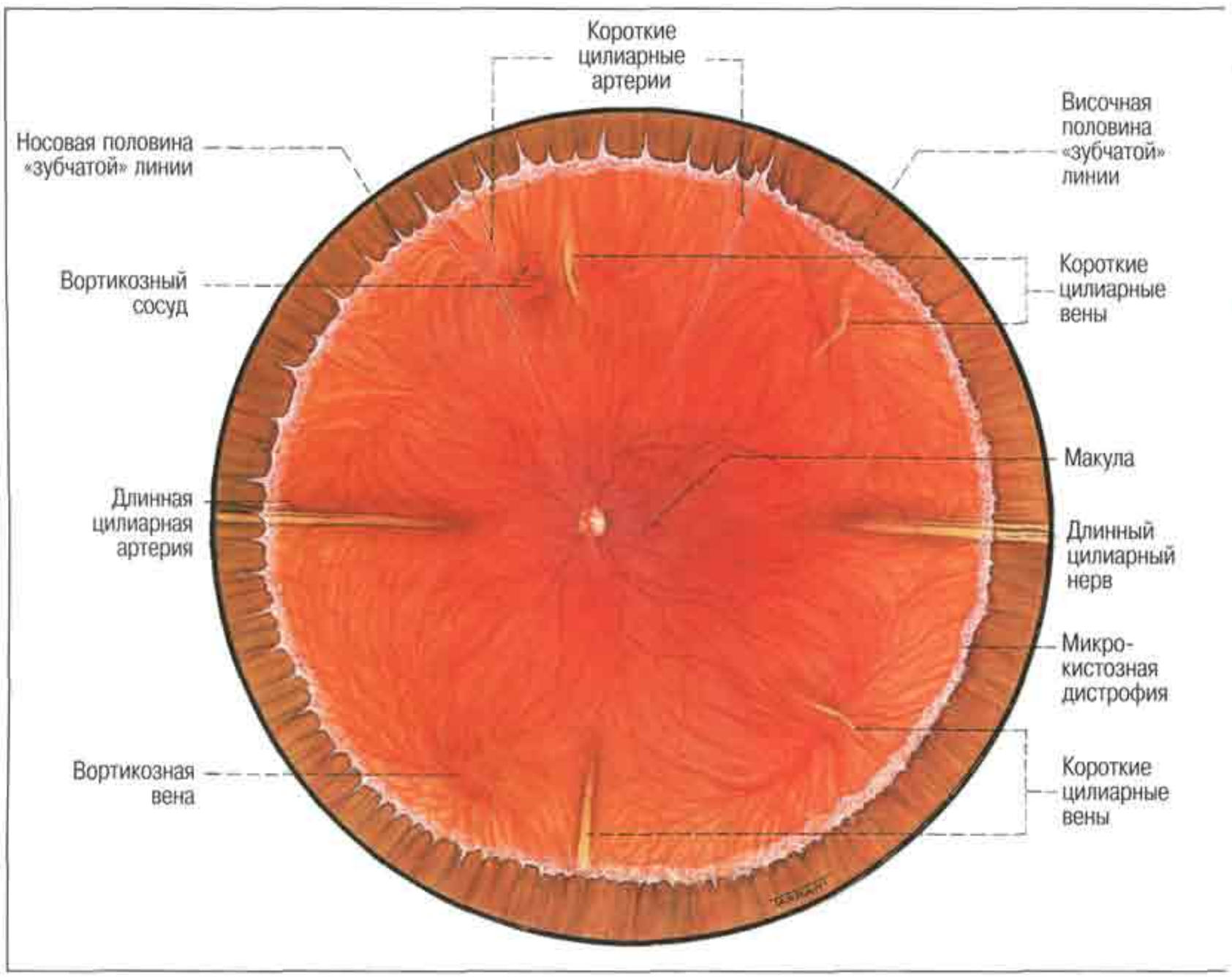


Рис. 12.3
Анатомические признаки в норме

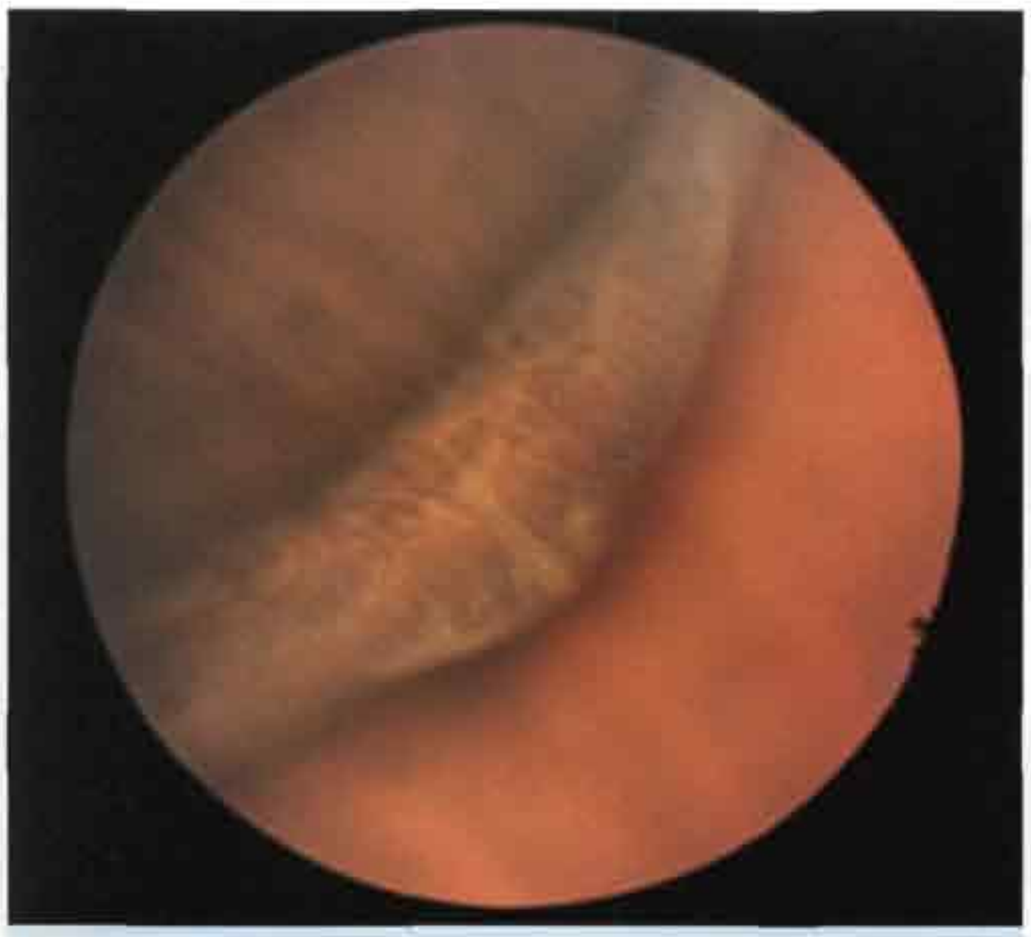


Рис. 12.5
Микрокистозная дистрофия (предоставлено N.E. Byer, The Peripheral Retina in Profile, a Stereoscopic Altas. Criterion Press, Torrence California, 1982)

Рис. 12.7 «Жемчужины» «зубчатой» линии (предоставлено N.E. Byer, The Peripheral Retina in Profile, a Stereoscopic Atlas. Criterion Press, Torrence California, 1982)

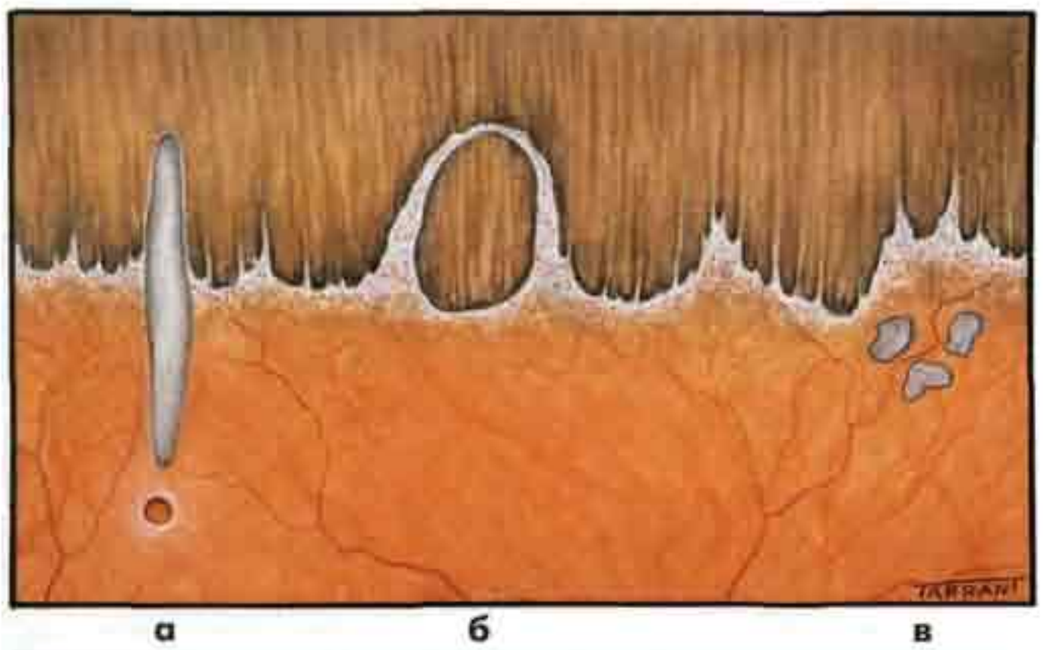


Рис. 12.6 Варианты нормы «зубчатой» линии: (а) меридиональная складка с небольшим отверстием у основания; (б) закрытая «бухта»; (в) зернистая ткань

ки с ПЭС и хориоидеей соответственно области «зубчатой» линии ограничивает дальнейшее распространение отслойки сетчатки кпереди. Однако из-за отсутствия подобного соединения между хориоидеей и склерой обычно происходит прогрессирование хориоидальной отслойки кпереди с охватом цилиарного тела (цилиохориоидальная отслойка). Следующие врожденные аномалии часто имеют клиническое значение (рис. 12.6).

1. **Меридиональная складка** представлена небольшой радиально направленной складкой соответственно «зубчатым» отросткам. У основания складки иногда обнаруживают маленькое отверстие сетчатки (рис. 12.6а).
2. **Закрытая «бухта»** в области «зубчатой» линии образуется в результате слияния двух соседних «зубчатых» отростков и представлена небольшим островком плоской части цилиарного тела, окруженного сетчаткой (рис. 12.6б). Ее необходимо отличать от отверстий сетчатки, т.к. она расположена кпереди от ora serrata.
3. **Зернистость** характеризуется множественными, нежными, белыми помутнениями в основании стекловидного тела (рис. 12.6в) и может ошибочно быть принята за очень небольшую периферическую «крышечку».
4. **«Жемчужины»** в области ora serrata (рис. 12.7) встречаются редко и выглядят нежными белыми очагами.

Основание стекловидного тела

Это зона шириной 3–4 мм, которая тянется к ora serrata (рис. 12.8). Кортикальное стекловидное тело плотно соединено с его основанием, поэтому после задней витреальной отслойки задняя гиалоидная мембрана остается прикрепленной к задней границе основания стекловидного тела. В связи с этим существующие отверстия сетчатки вокруг «зубчатой» линии в основании стекловидного тела не приводят к ОС.

Витреоретинальные сращения

1. **Нормальное сращение** между кортикальным стекловидным телом и внутренней пограничной мембраной довольно слабое, за исключением следующих мест:
   - У основания стекловидного тела (очень плотное).
   - По краю ДЗН (относительно плотное).
   - Вокруг фовеа (слабое).
   - Вокруг периферических сосудов сетчатки (обычно слабое).
2. **Аномальные сращения** могут иногда сопровождаться формированием ретинального разрыва, вызванного динамической витреоретинальной тракцией в глазах с задней отслойкой стекловидного тела. Они возникают в следующих зонах:

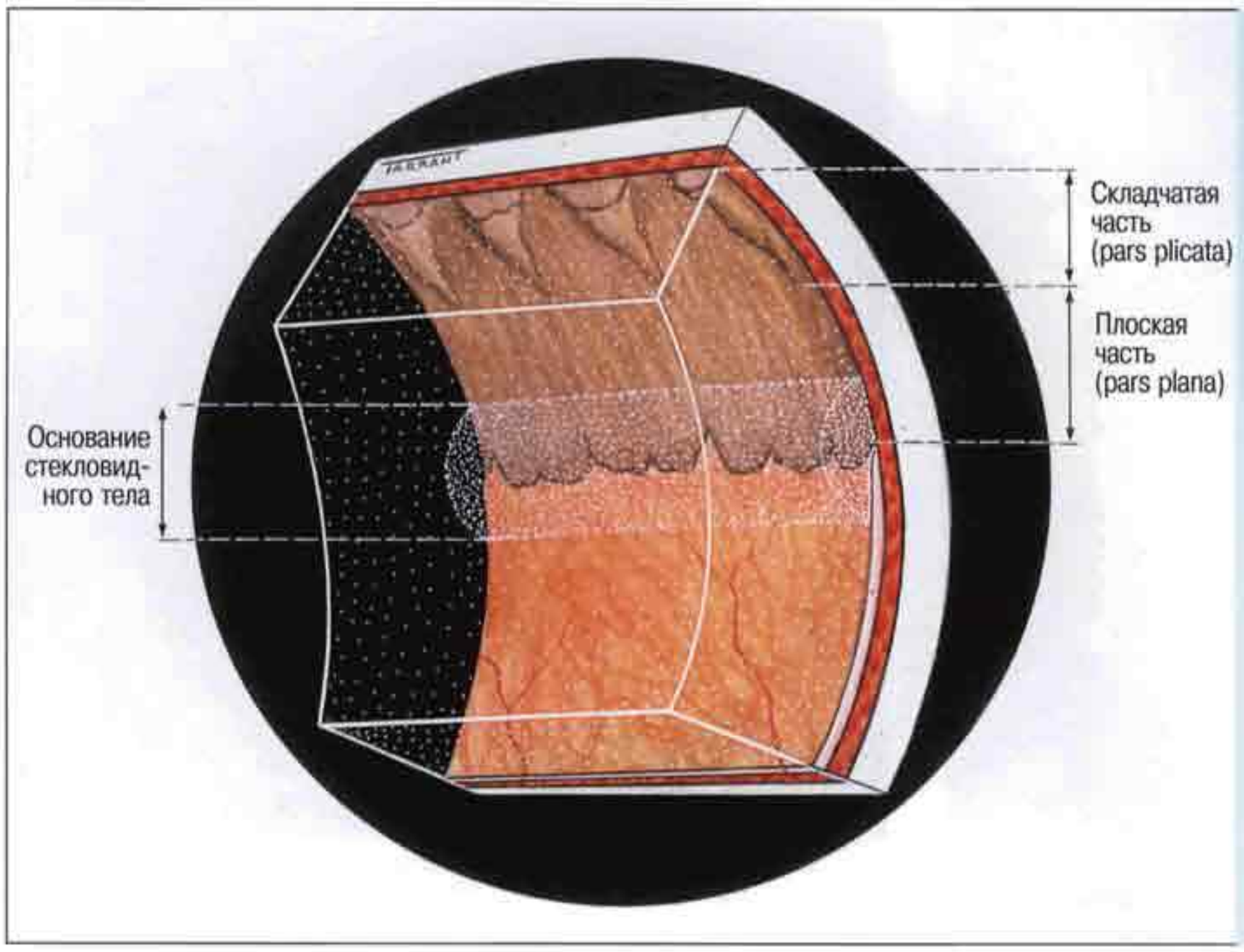


Рис. 12.8
Анатомия основания стекловидного тела

Рис. 12.9 Кистовидные скопления сетчатки
(предоставлено N.E. Byer. The Peripheral Retina in Profile, a Stereoscopic Atlas. Criterion Press, Torrence, California, 1982)

- По задней границе «решетчатой» дистрофии.
- В области врожденных кистовидных скоплений сетчатки, представленных белыми, овальными выступами сенсорной сетчатки, направленными кнутри и расположенными кзади от «зубчатой» линии (рис. 12.9).
- В области пигментных глыбок сетчатки.
- На периферии в области утолщений вокруг сосудов.
- В области аномалий основания стекловидного тела, таких как задние вытянутые «языки» и изолированные островки.
- В области «белый без давления».

Сосуды

1. **Задние длинные цилиарные артерии** (сопровождающиеся одноименными нервами) имеют вид желтых полос, берут начало за экватором и тянутся кпереди соответственно меридианам 3 и 9 часов (*см.* рис. 12.3). Они делят глазное дно на верхнюю и нижнюю зоны. Артерии проходят в супрахориоидальном пространстве соответственно горизонтальной линии.
2. **Задние короткие цилиарные артерии** не сопровождаются нервами и могут не выявляться офтальмоскопически. Короткие цилиарные нервы представлены на периферии радиальными желтыми полосами.
3. **Вортикозные сосуды** расположены непосредственно кзади от экватора в меридианах 1, 5, 7 и 11 часов. Вортикозные вены выходят из склеральных каналов на разном расстоянии от экватора. Они ограничивают распространение хориоидальной отслойки кзади, т.к. входят в склеральные каналы, проходя через супрахориоидальное пространство.

Техника обследования

Непрямая офтальмоскопия

При непрямой офтальмоскопии используют конденсорные линзы различной силы (рис. 12.10). Чем выше сила, тем меньше увеличение; чем короче рабочее расстояние, тем больше область для осмотра. Техника обследования сводится к следующему:

Рис. 12.10 Конденсорные линзы, используемые для непрямой офтальмоскопии

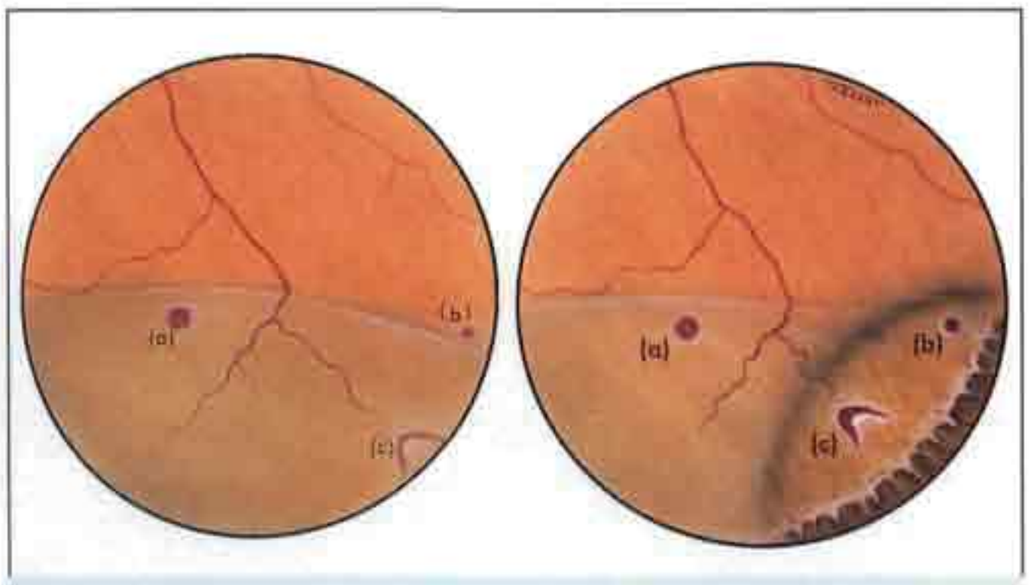


Рис. 12.11
Ретинальные разрывы при отслойке сетчатки без склерокомпрессии (слева); со склерокомпрессией (справа)

1. Зрачки обоих глаз должны быть максимально расширены.
2. Пациент должен быть абсолютно спокоен.
3. Линзу все время держат плоской частью в сторону пациента параллельно его радужке.
4. Выводят розовый рефлекс, затем глазное дно.

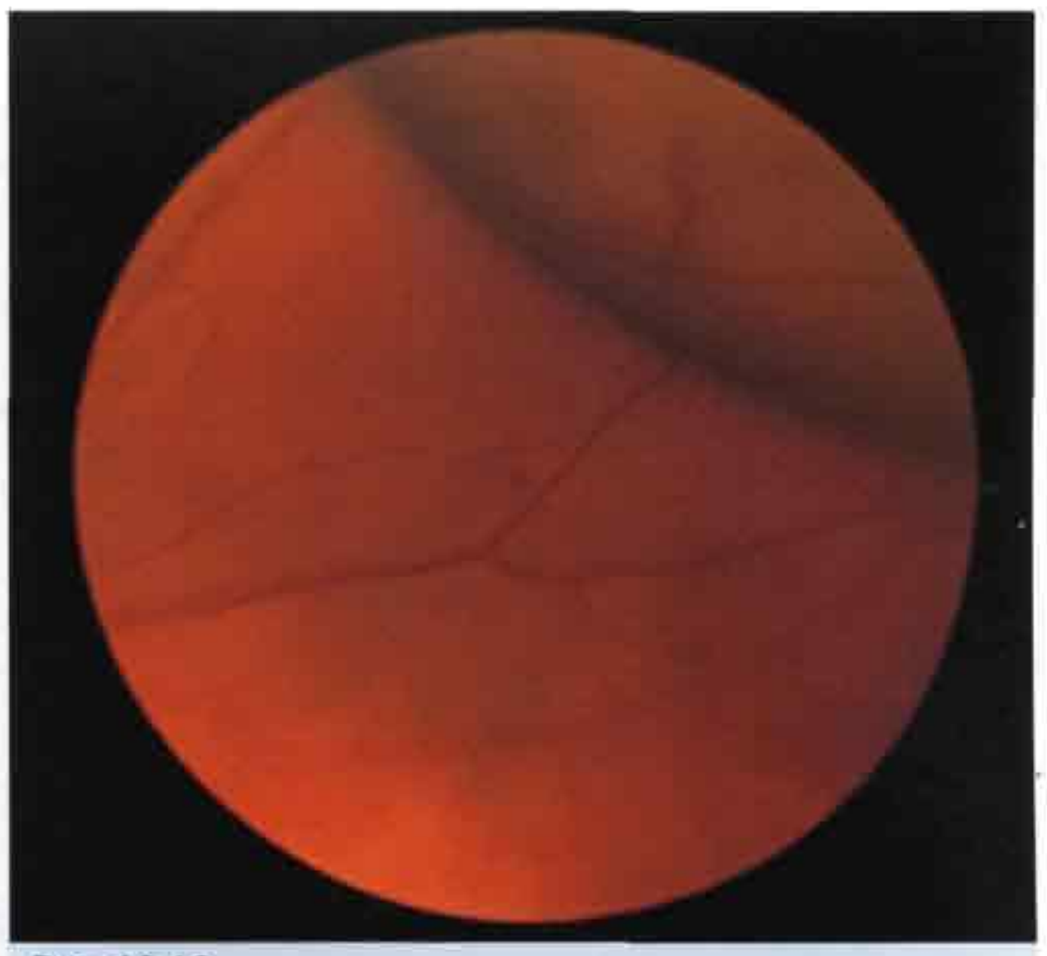


Рис. 12.13
Вал, образованный надавливанем на склеру
(предоставлено N.E. Byer, The Peripheral Retina in Profile, a Stereoscopic Atlas. Criterion Press, Torrence California, 1982)

5. При затрудненной визуализации глазного дна необходимо избегать перемещений линзы относительно глаза пациента.
6. Пациента просят двигать глазами и головой для выбора оптимальной позиции для осмотра.

Склерокомпрессия

Цель

Склерокомпрессия улучшает визуализацию периферии сетчатки кпереди от экватора и дает возможность осуществлять динамическое наблюдение. Например, на рис. 12.11 (слева) изображено отверстие сетчатки (а) вблизи экватора, которое определяется и без надавливания на склеру, т.к. подлежащая хориоидея создает хороший контраст и отверстие выглядит красным. Однако

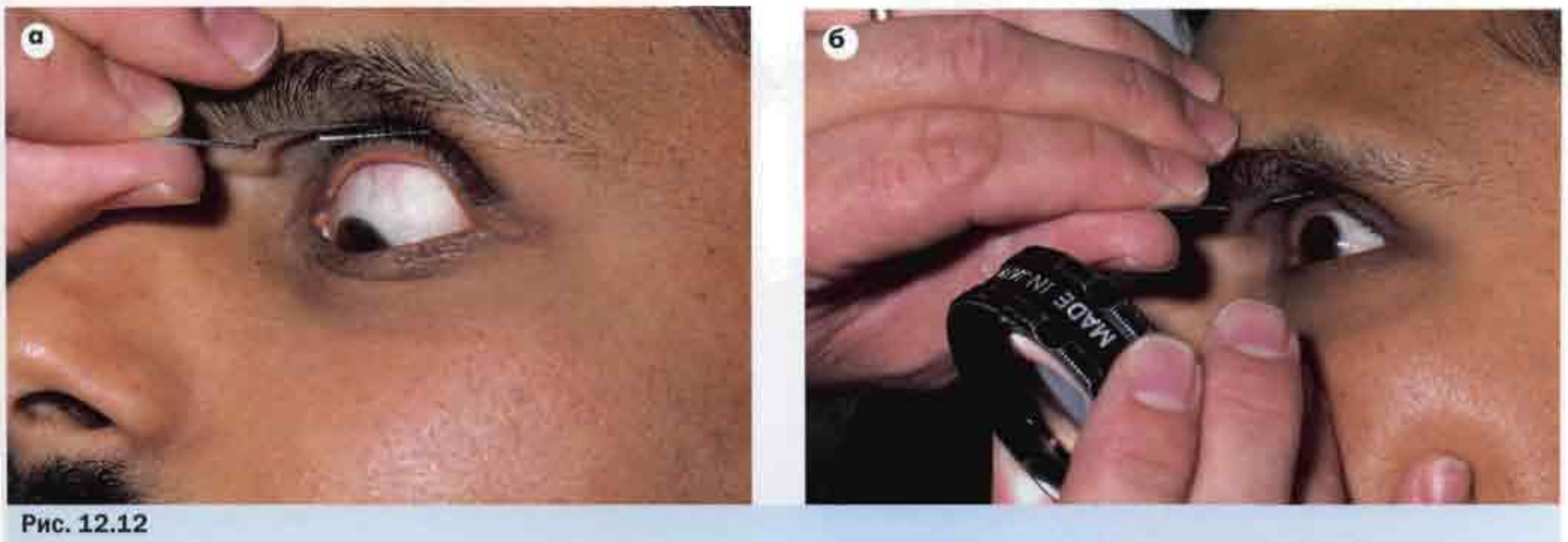


Рис. 12.12
(а) введение разогнутой скрепки для бумаг; (б) надавливание на склеру

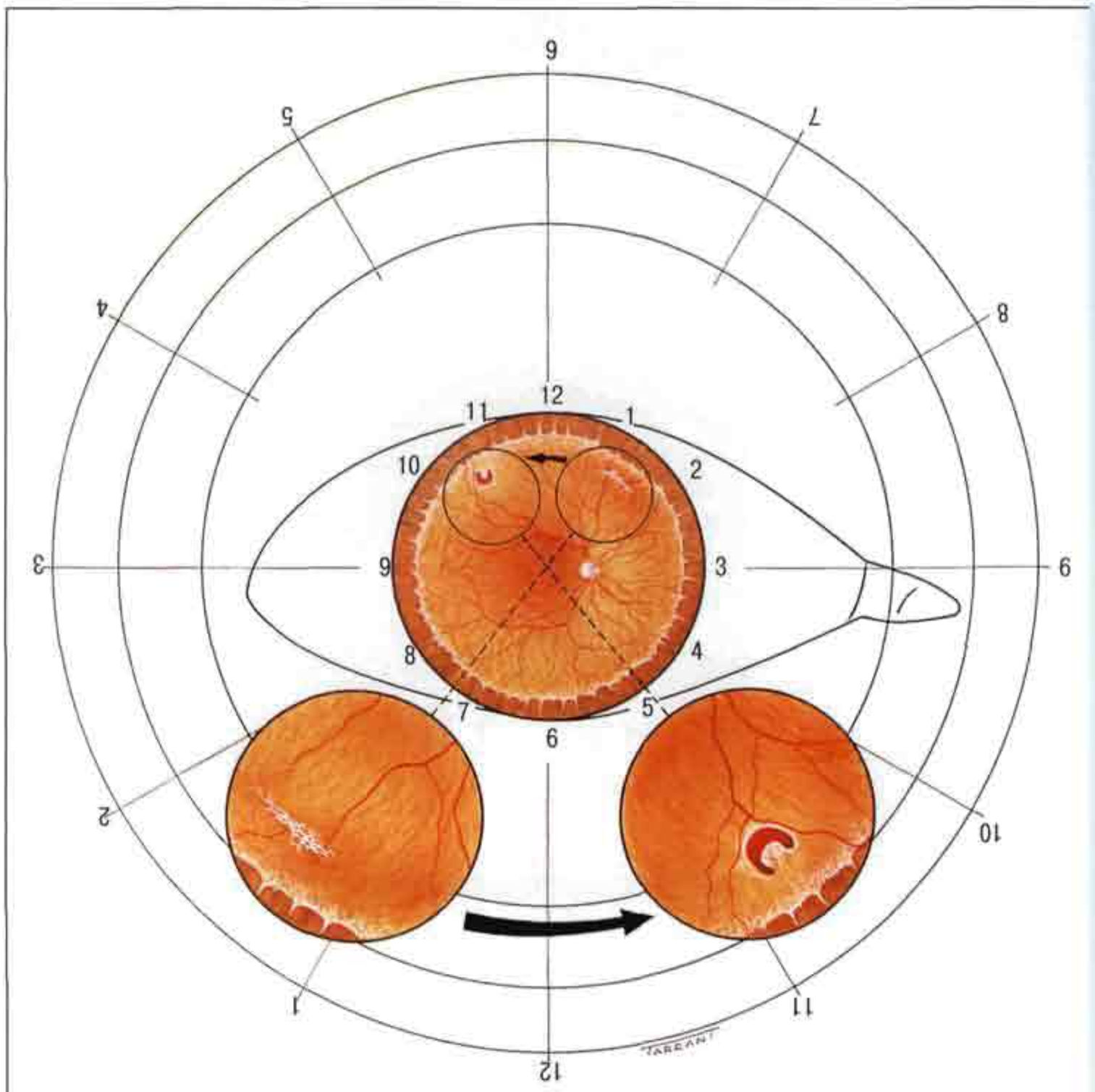


Рис. 12.14
Техника изображения дистрофических изменений сетчатки (см. текст)

отверстие поменьше (b), расположенное вблизи ora serrata, и маленький U-образный разрыв (c) у задней границы основания стекловидного тела без надавливания на склеру могут быть упущены. На рис. 12.11 (справа) показано, что при склерокомпрессии маленькое отверстие (b) хорошо выделяется за счет достижения контраста между хориоидеей и сенсорной сетчаткой. При компрессии выводится также периферия сетчатки, что позволяет увидеть в профиль клапан маленького U-образного разрыва (c).

Техника

1. Для осмотра области ora serrata соответственно 12 часам пациента просят смотреть вниз. Склеральный компрессор помещают на наружной поверхности верхнего века по краю тарзальной пластинки (рис. 12.12а).
2. После этого пациента просят посмотреть вверх; одновременно компрессор перемещают в переднюю часть орбиты параллельно глазному яблоку (рис. 12.12б).
3. Врач должен совместить взор с линзой и компрессором, которым он будет производить нежное надавливание. Вдавливание определяется в виде вала на глазном дне (рис. 12.13). Компрессор должен быть направлен по касательной линии относительно глазного яблока, т.к. перпендикулярное вдавливание является неудобным.

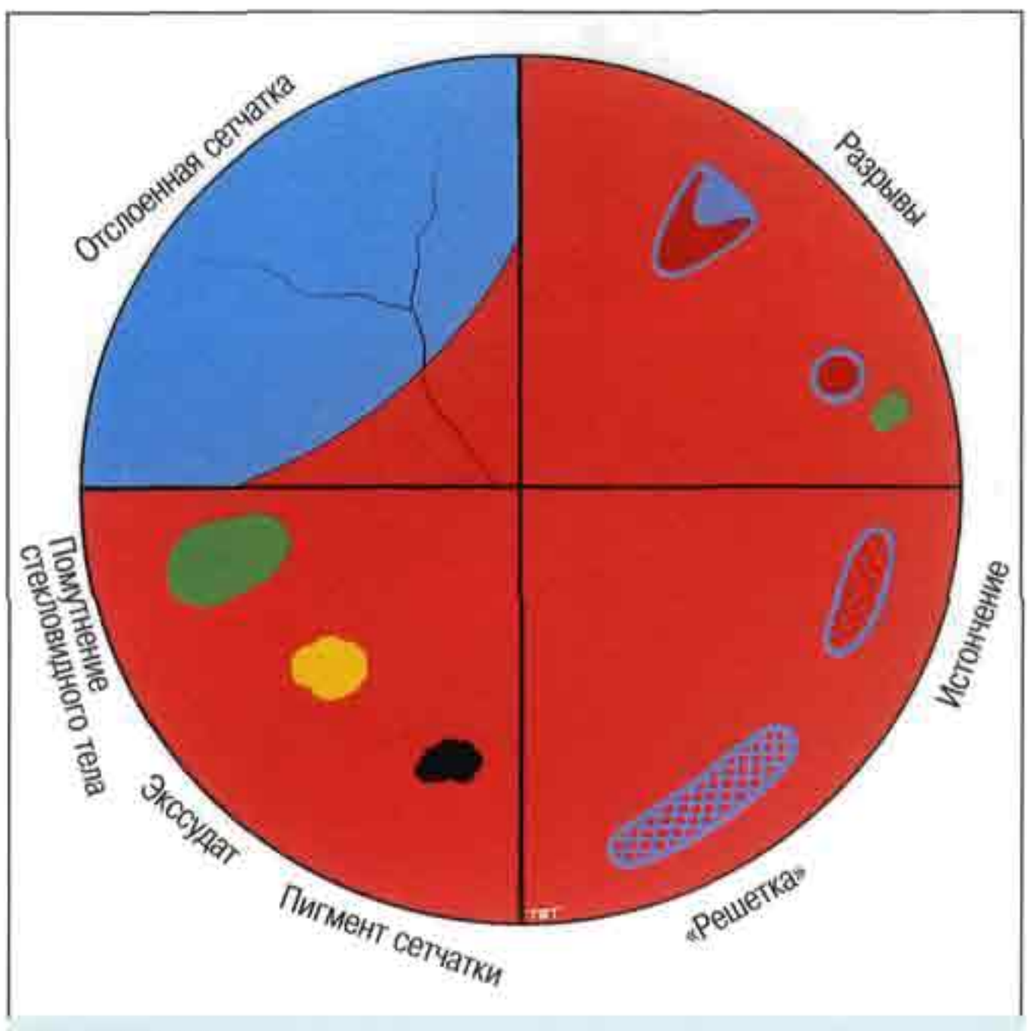


Рис. 12.15
Изображение цветовой ретинальной карты

4. Компрессор передвигают для осмотра соседних участков глазного дна, при этом взор врача, линза и компрессор должны всегда располагаться на одной прямой.

Ретинальная карта

1. **Техника**. При непрямой офтальмоскопии изображение перевернуто вертикально и латерально, поэтому верхняя половина карты будет отображать картину нижних отделов сетчатки. В таком случае перевернутая позиция карты относительно глаза пациента соответствует перевернутому изображению глазного дна. Например, U-образный разрыв на 11 часах в глазу будет соответствовать 11 часам на карте (рис. 12.14). То же самое относится к области «решетчатой» дистрофии между 1 и 2 часами.
2. **Цветовые коды** (рис. 12.15)
   - Границы ОС разделены, начиная от ДЗН в направлении к периферии.
   - Отслоенную сетчатку изображают в синем цвете, плоскую — в красном.
   - Вены сетчатки изображают в синем цвете, тогда как артерии не изображают совсем.
   - Разрывы сетчатки закрашивают красным с синим контуром; клапан ретинального разрыва закрашивают синим.
   - Истончение сетчатки отмечают красной штриховкой с синим контуром, «решетчатую» дегенерацию — синей штриховкой с синим контуром, пигмент в сетчатке — черным, экссудат в сетчатке — желтым, помутнения стекловидного тела (в том числе кровь) — зеленым.

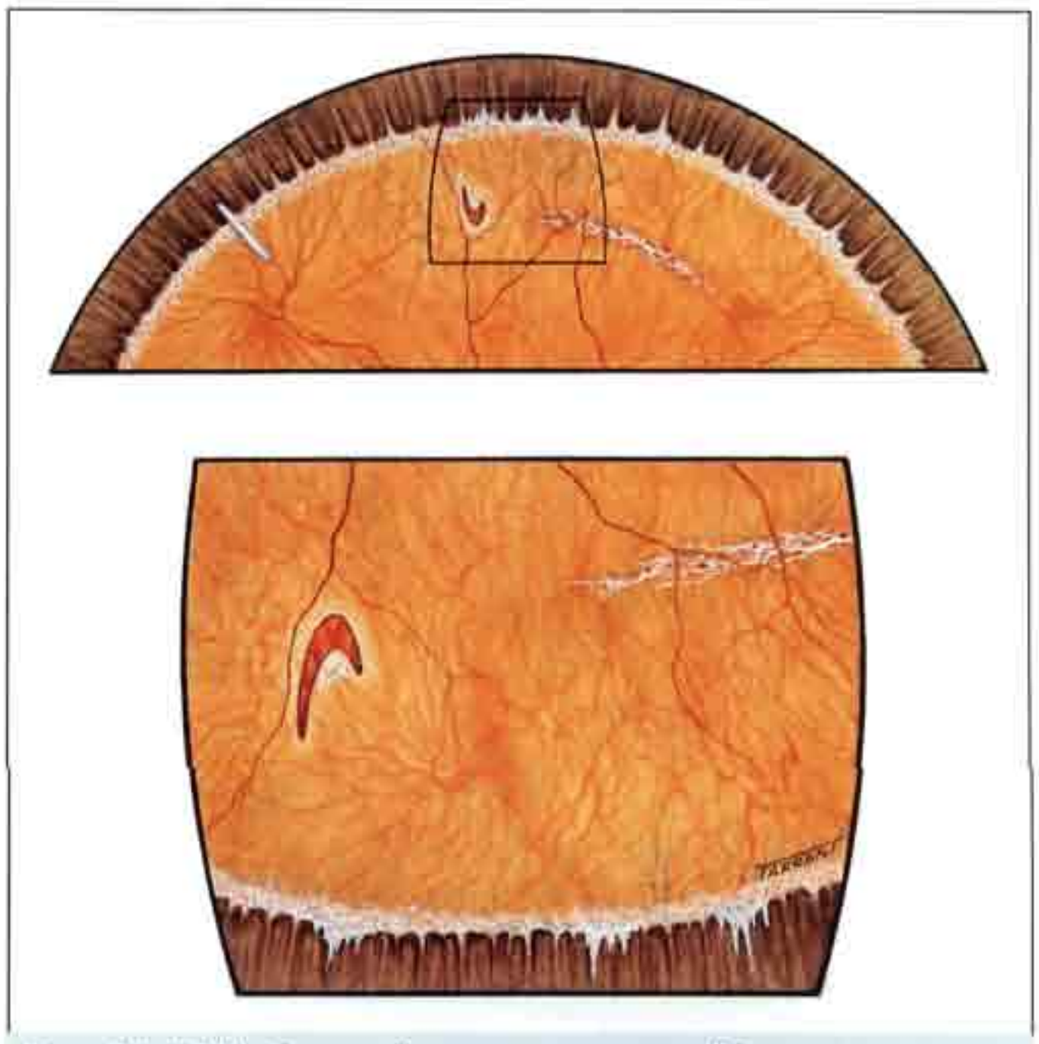


Рис. 12.17 U-образный разрыв слева от 12 часов и островок «решетчатой» дегенерации справа от 12 часов (вверху); такие же изменения, видимые через трехзеркальную линзу соответственно 6 часам (внизу)

1. **Центральная часть**, позволяющая видеть задний полюс в пределах 30°.
2. **Экваториальное зеркало** (самое большое, в форме прямоугольника), позволяющее визуализировать область от 30° до экватора.

Осмотр трехзеркальной линзой Goldmann

Трехзеркальная линза Goldmann

Линза Goldmann состоит из 4 частей (рис. 12.16).

Рис. 12.16
Трехзеркальная линза Goldmann

Рис. 12.18
Сдвиг светового потока вправо от центра для осмотра косых меридианов соответственно 1.30 и 7.30 часам

3. **Периферическое зеркало** (среднее по размерам, в форме квадрата), позволяющее визуализировать область от экватора до ora serrata.
4. **Гониоскопическое зеркало** (самое маленькое, в форме купола) может быть использовано для визуализации крайней периферии сетчатки и pars plana, поэтому справедливо считают, что чем меньше зеркало, тем периферичнее выводимая им область сетчатки.

NB: Центральная часть зеркала выводит фактическое вертикальное изображение заднего отрезка. В отношении трех зеркал:

- Зеркало должно располагаться напротив обследуемой зоны сетчатки.
- При осмотре вертикального меридиана изображение перевернуто сверху вниз (рис. 12.17).
- При осмотре горизонтального меридиана изображение повернуто в латеральном направлении.

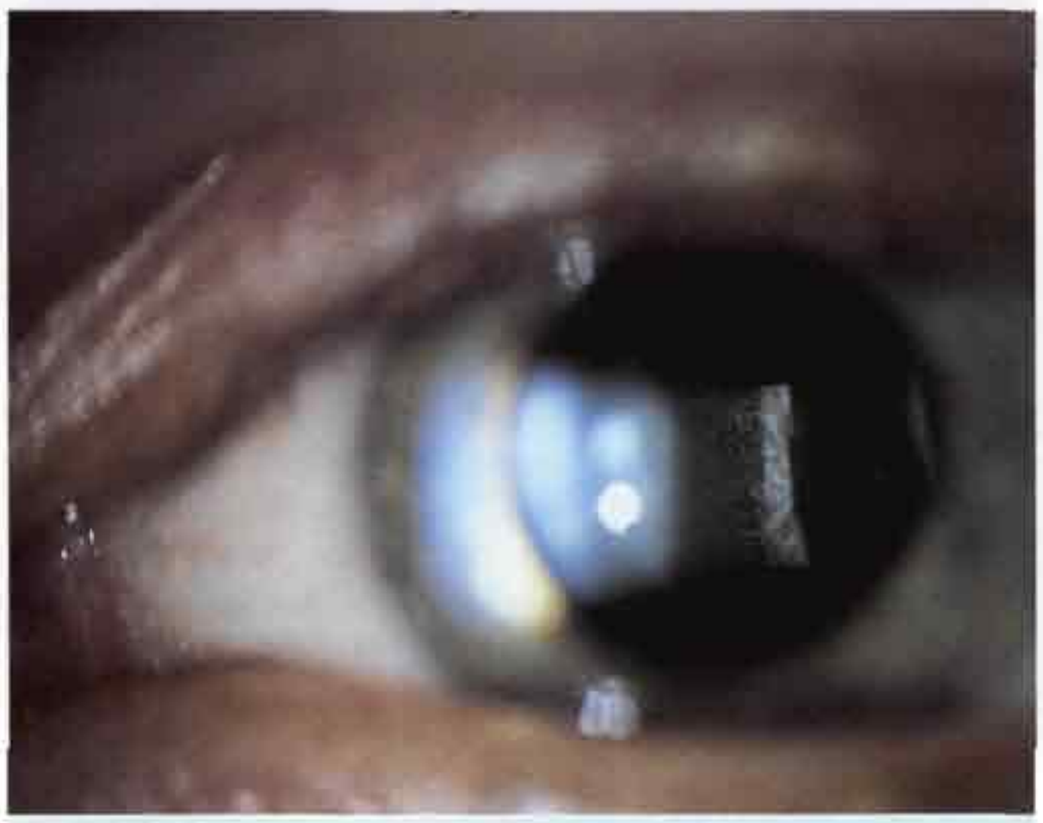


Рис. 12.19
Задняя отслойка стекловидного тела

Техника

1. Контактную линзу накладывают, как при гониоскопии (*см.* главу 9).
2. Световой пучок должен быть всегда под наклоном (рис. 12.18), за исключением случаев осмотра вертикального меридиана.
3. При осмотре секторов периферической сетчатки ось светового пучка вращается так, чтобы он всегда попадал на правый угол каждого зеркала.
4. Для визуализации всего глазного дна линзу поворачивают на 360°, вначале используют экваториальное зеркало, затем — периферическое.
5. Для обеспечения более периферической визуализации заданного сектора линзу наклоняют в противоположную сторону, а пациента просят посмотреть в ту же сторону. Например, для осмотра наиболее периферической зоны соответственно меридиану 12 часов (зеркало, соответствующее 6 часам) линзу наклоняют вниз, а пациента просят посмотреть вверх.
6. Полость стекловидного тела осматривают через центральную линзу с использованием как горизонтального, так и вертикального световых пучков, затем проводят осмотр заднего полюса.

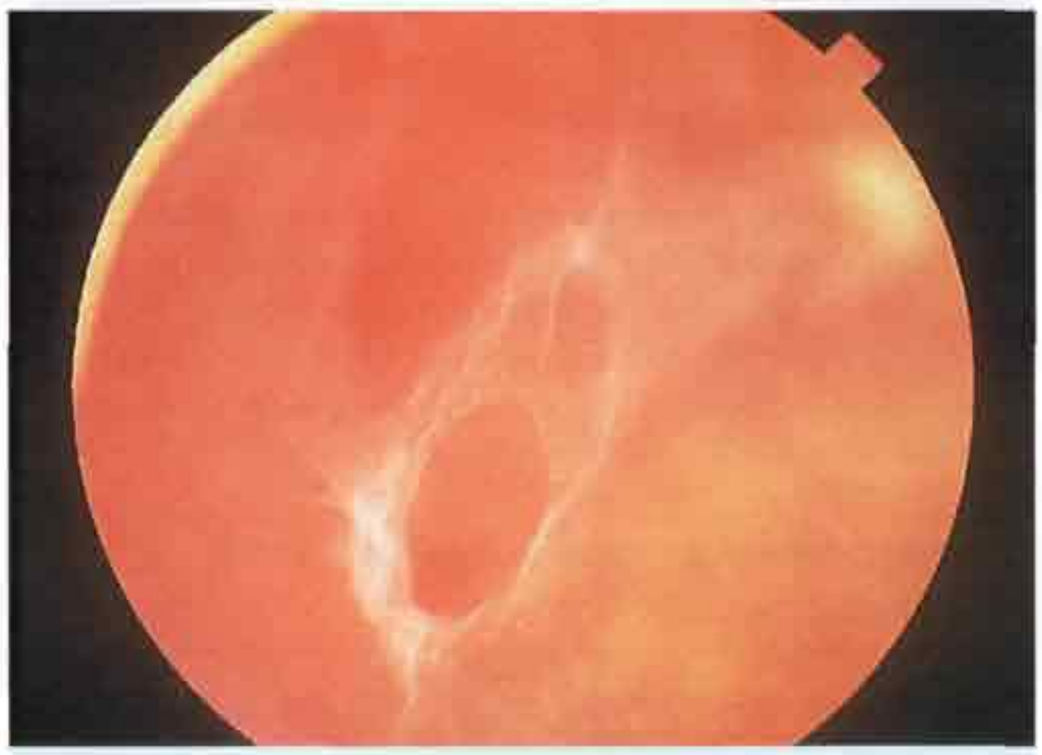


Рис. 12.20
Кольцо Weiss (предоставлено V. Tanner)

Непрямая биомикроскопия со щелевой лампой

Это метод использования линз с большой оптической силой (обычно +90 дптр и +78 дптр), обеспечивающих значительную площадь для осмотра. Линзами пользуются по аналогии с обычной непрямой офтальмоскопией; изображение получается перевернутым в вертикальном и латеральном направлениях.

Техника

1. Ширина щелевого луча должна составлять 1/4 часть от его полного диаметра.
2. Угол освещенности настраивают соответственно оси визуализирующей системы щелевой лампы.
3. Линзу немедленно помещают в область щелевого луча непосредственно перед глазом пациента (*см.* рис. 13.6).
4. Определяют красный рефлекс, затем микроскоп отодвигают кзади до четкой визуализации глазного дна.
5. Глазное дно осматривают при постоянном настраивании щелевой лампы в горизонтальном и вертикальном направлениях и неподвижной линзе.
6. Ширину луча можно увеличить для более широкого обзора.
7. Увеличение силы линзы используют для более детального осмотра.
8. Во время осмотра периферии взор пациента должен быть направлен соответственно области визуализации, как при непрямой офтальмоскопии.

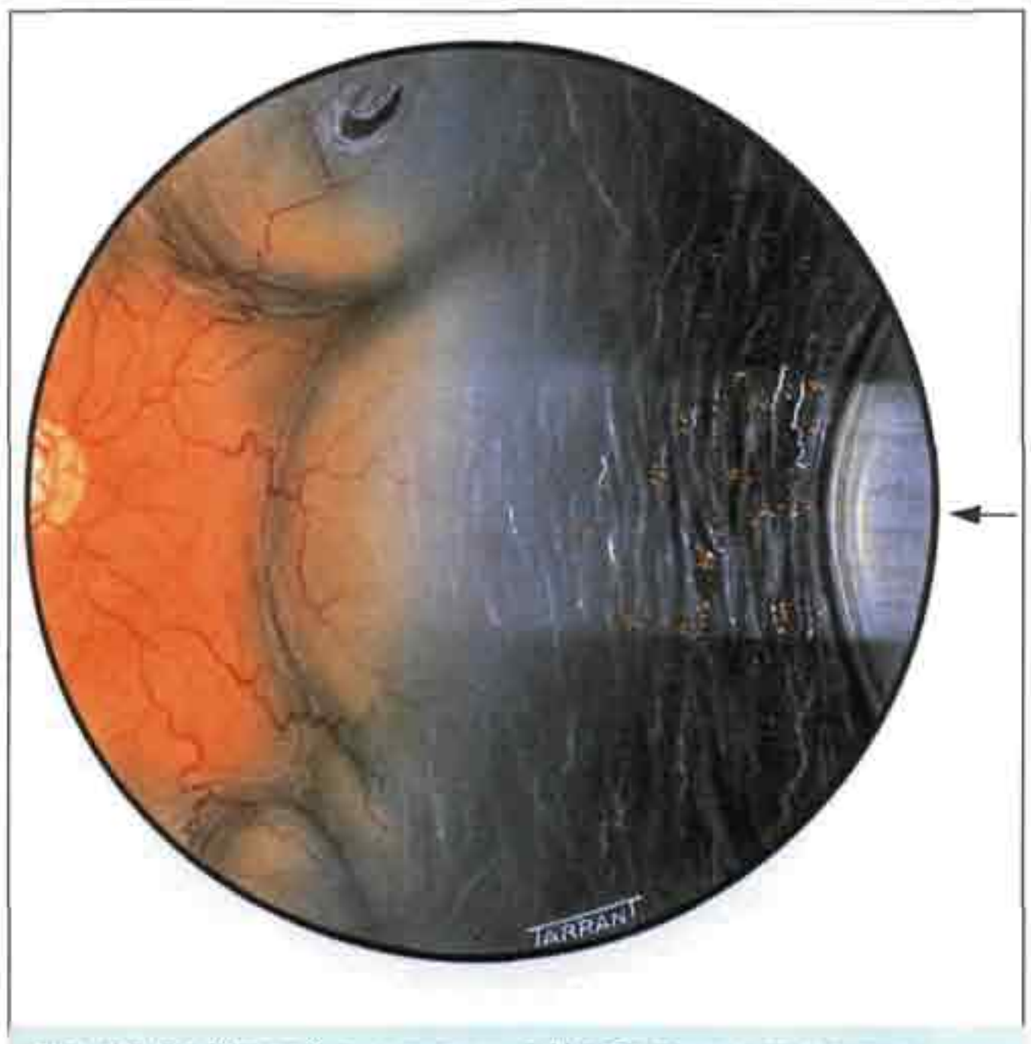


Рис. 12.21 Отслойка сетчатки с U-образным разрывом и «табачной пылью» сверху

Интерпретация результатов

- Стекловидное тело в норме у молодых имеет однородную консистенцию и одинаковую плотность.
- Центральная часть полости стекловидного тела может содержать оптически пустые участки (лакуны). Уплотнение содержимого полости может быть ошибочно принято за заднюю отслойку гиалоидной мембраны (псевдоотслойка СТ).
- В глазах с отслойкой СТ определяется отслоенная гиалоидная мембрана (рис. 12.19).
- Кольцо Weiss (рис. 12.20) является округлым помутнением, представляющим собой глиальную ткань, отслоенную от края ДЗН. Это патогномоничный признак отслойки СТ.
- Пигментные включения (в виде «табачной пыли») в передней части СТ у больного с жалобами на внезапное появление сверкающих огней и расплывчатостью в глазу могут быть причиной разрыва сетчатки (рис. 12.21). При этом необходим внимательный осмотр периферии сетчатки (особенно верхней половины). Включения представлены макрофагами, содержащими разрушенные клетки ПЭС.
- Множественные мелкие помутнения в передней части СТ или ретрогиалоидном пространстве являются признаком наличия крови.
- В условиях широкого обзора возможен осмотр экваториальных разрывов сетчатки.

Выявление первичного разрыва сетчатки

Первичные разрывы считают основной причиной ОС, хотя могут быть и вторичные разрывы. Выявление первичных изменений крайне важно. Они имеют следующие характеристики.

Распределение по квадрантам

- Около 60% — в верхневисочном квадранте.
- Около 15% — в верхненосовом квадранте.
- Около 15% — в нижнетемпоральном квадранте.
- Около 10% — в нижненосовом квадранте.

Таким образом, верхневисочный квадрант является наиболее частой локализацией ретинальных разрывов и в случае необнаружения их сначала, его необходимо детально осматривать в дальнейшем.

Рис. 12.22
Распределение СРЖ относительно первичного разрыва

NB: Примерно в 50% случаев ОС можно обнаружить несколько разрывов, которые у большинства расположены в пределах 90°.

Конфигурация отслоек сетчатки

СРЖ обычно распространяется соответственно направлению силы тяжести. Конфигурация ОС ограничивается анатомически (ora serrata и ДЗН), а также областью первичного ретинального разрыва. Если первичный разрыв находится сверху, СРЖ сначала стекает вниз соответственно стороне разрыва, а затем поднимается обратно. Таким образом, анализируя конфигурацию ОС, можно определить вероятное место первичного разрыва (рис. 12.22).

- Плоская нижняя ОС, при которой СРЖ несколько возвышается с височной стороны, указывает на первичный разрыв в той же половине (рис. 12.22а).
- Первичный разрыв, локализованный на 6 часах, приведет к ОС снизу с соответствующим уровнем жидкости (рис. 12.22б).
- При буллезной нижней ОС первичный разрыв обычно локализуется в горизонтальном меридиане (рис. 12.22в).
- Если первичный разрыв расположен в верхненосовом квадранте, СРЖ будет продвигаться к ДЗН, затем кверху в височную сторону до уровня разрыва (рис. 12.22г).
- Субтотальная ОС с вершиной сверху указывает на первичный разрыв, локализованный на периферии ближе к верхней границе отслойки (рис. 12.22д).
- Если СРЖ пересекает вертикальную среднюю линию сверху, первичный разрыв будет расположен в области 12 часов, нижний край ОС соответствует стороне разрыва (рис. 12.22е).

Рис. 12.23 Аксиальное В-сканирующее УЗИ: кровоизлияние в стекловидное тело и заднюю витреальную отслойку (предоставлено K. Nischal)

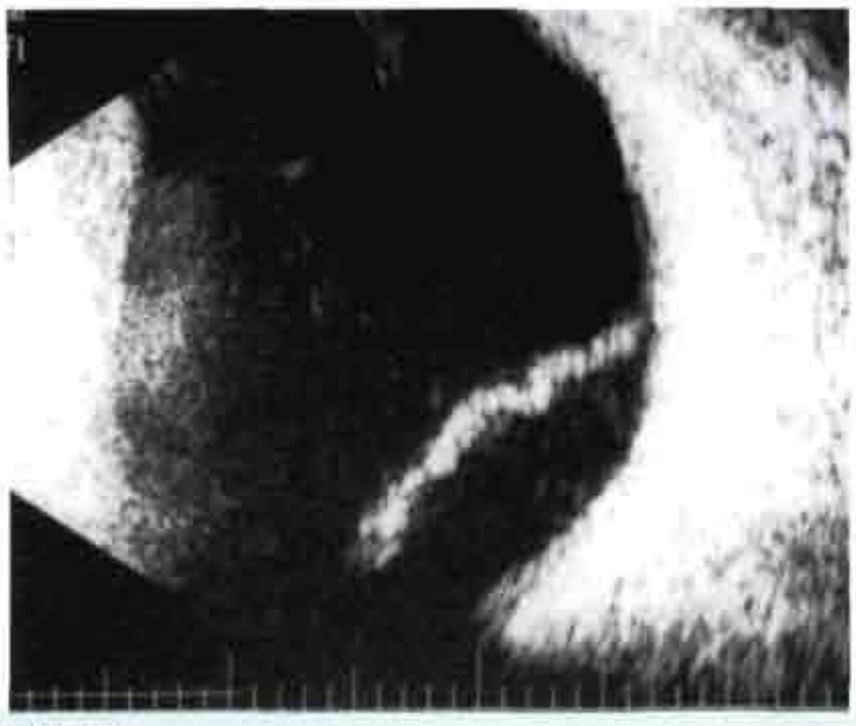


Рис. 12.24
Сагиттальное В-сканирующее УЗИ: ОС в нижнем отделе (предоставлено K. Nischal)

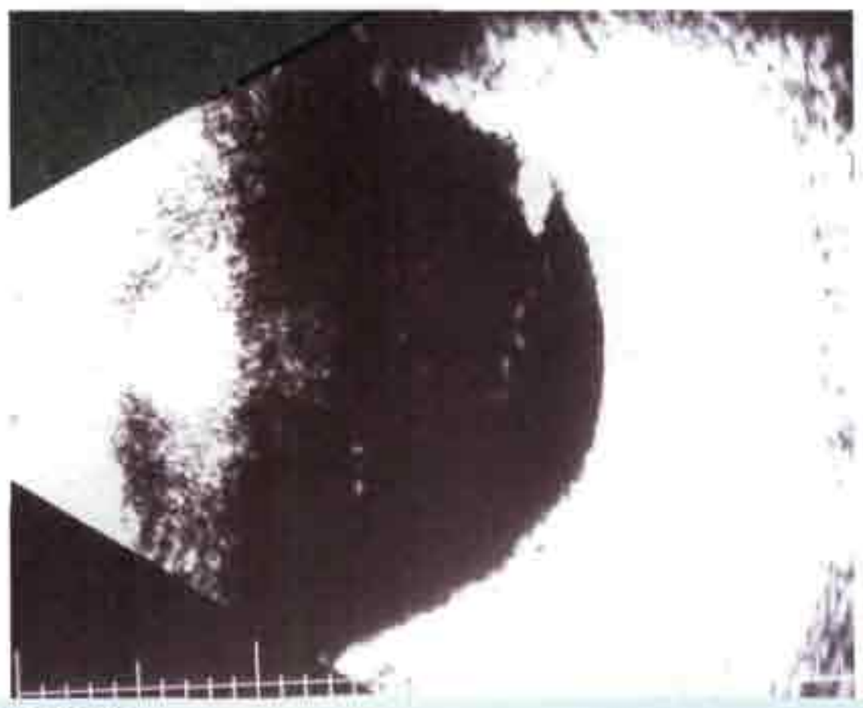


Рис. 12.25
Сагиттальное В-сканирующее УЗИ: верхний разрыв сетчатки в сочетании с задней витреальной отслойкой, но плоской сетчаткой (предоставлено K. Nischal)

Рис. 12.26
Сагиттальное В-сканирующее УЗИ: тотальная отслойка сетчатки в сочетании с развитой пролиферативной витреоретинопатией (знак треугольника) (предоставлено K. Nischal)

NB: При диагностировании первичного разрыва можно избежать вторичных разрывов, следуя принципам профилактического лечения. Подтверждению первичности разрыва способствует конфигурация ОС.

История

Секторальное появление фотопсий не имеет диагностической ценности при определении локализации разрыва. Однако тот квадрант, в котором впервые отмечают изменения поля зрения, заслуживает особого внимания, т.к. он соответствует области происхождения ОС. Так, если дефекты поля зрения отмечают в верхненосовом квадранте, первичный разрыв может локализоваться в нижневисочном квадранте.

Ультразвуковая диагностика

В-сканирующее ультразвуковое исследование показано при помутнении сред с подозрением на скрытый разрыв или ОС. Это особенно относится к недавним кровоизлияниям в стекловидное тело, препятствующим осмотру глазного дна. В таких случаях УЗИ помогает дифференцировать заднюю отслойку стекловидного тела (рис. 12.23) от ОС (рис. 12.24). Оно может также выявлять наличие разрывов при плоской отслойке сетчатки (рис. 12.25). Динамическое УЗИ, при котором исследование структур проводят при движениях глазного яблока, является полезным для оценки подвижности стекловидного тела и сетчатки в глазах с витреоретинопатией (рис. 12.26).

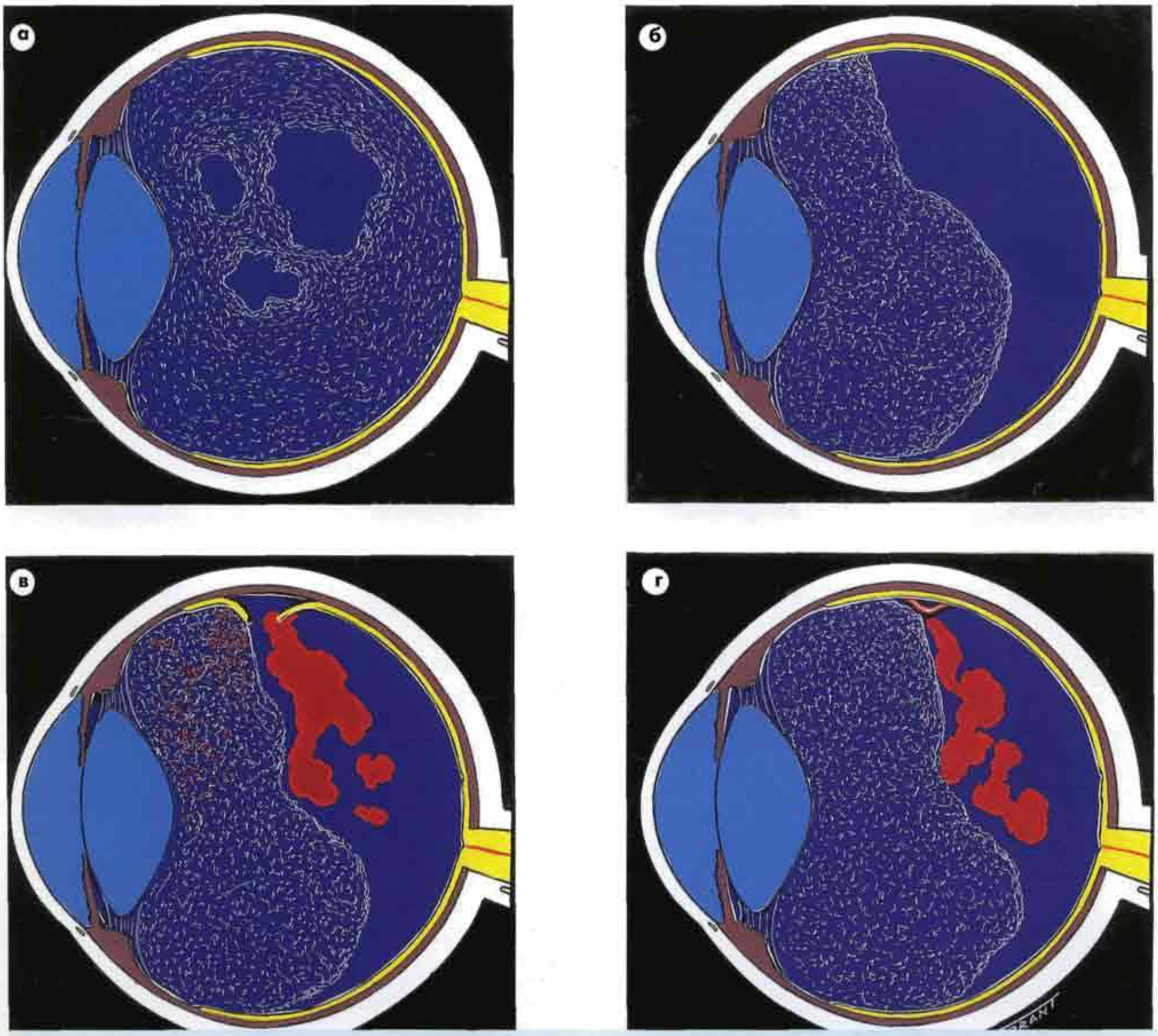


Рис. 12.27
(а) синхизис; (б) неполная задняя витреальная отслойка неосложненная; (в) формирование разрывов сетчатки и кровоизлияния в стекловидное тело; (г) разрыв ретинальных сосудов и кровоизлияние в стекловидное тело

Патогенез регматогенной отслойки сетчатки

Регматогенная ОС встречается ежегодно примерно в 1 случае на 10000 населения, в 10% случаев она двухсторонняя. Разрывы сетчатки, являющиеся причиной ОС, могут появляться за счет взаимодействия: (а) *динамической витреоретинальной тракции*, (б) *предрасполагающей дистрофии* на периферии сетчатки. Также значительную роль играет миопия.

Динамическая витреоретинальная тракция

Патогенез

Синхизис — это разжижение стекловидного тела (рис. 12.27а). При наличии синхизиса в некоторых случаях появляются отверстия в истонченной кортикальной части стекловидного тела, которая находится над фовеа. Разжиженная субстанция из центра витреальной полости проходит через этот дефект в свежесформированное ретрогиалоидное пространство. При этом происходит гидродиссекция задней гиалоидной поверхности от внутренней пограничной мембраны сенсорной сетчатки вплоть до задней границы основания стекловидного тела. Оставшееся плотное стекловидное тело спускается ниже и ретрогиалоидное пространство полностью остается занятым разжиженной субстанцией. Этот процесс носит название острой регматогенной задней витреальной отслойки с опущением. Вероятность острой задней витреальной отслойки повышается с возрастом и при наличии миопии.

Осложнения, связанные с острой задней витреальной отслойкой

Они зависят от прочности и размеров присутствующих витреоретинальных сращений.

1. **Отсутствие осложнений** (рис. 12.27б) характерно для большинства случаев слабых витреоретинальных сращений.
2. **Ретинальные разрывы** появляются примерно в 10% случаев в результате тракции мощных витреоретинальных спаек. Разрывы в сочетании с острой задней витреальной отслойкой обычно U-образные, локализованы в верхней половине глазного дна (рис. 12.28) и часто сопровождаются витреальными кровоизлияниями в результате поломки периферических кровеносных сосудов (*см.* рис. 12.27в). Из сформировавшегося разрыва разжиженная ретрогиалоидная жидкость может свободно проникать в субретинальное пространство, поэтому профилактическая лазеркоагуляция или криотерапия разрыва снижает риск ОС.
3. **Отрыв** периферических кровеносных сосудов, приводящий к витреальным кровоизлияниям без формирования ретинальных разрывов (*см.* рис. 12.27г).

Признаки периферических дистрофий сетчатки

Примерно 60% разрывов появляются на периферии сетчатки и вызывают специфические изменения. Эти изменения могут быть связаны со спонтанной поломкой патологически истонченной сетчатки с последующим формированием отверстий или могут быть причиной появления ретинального разрыва в глазах с острой задней витреальной отслойкой. Ретинальные отверстия обычно меньше разрывов и реже приводят к ОС.

Рис. 12.28 U-образный разрыв сверху, ассоциированный с острой задней витреальной отслойкой (предоставлено N.E. Byer, The Peripheral Retina in Profile, a Stereoscopic Atlas. *Criterion Press, Torrence California, 1982*)

Рис. 12.29 «Решетчатая» дистрофия, формирующая плоский кратер (предоставлено N.E. Byer, The Peripheral Retina in Profile, a Stereoscopic Atlas. Criterion Press, Torrence, *California, 1982*)

Рис. 12.30
«Решетчатая» дистрофия с белыми полосами и изменениями пигментного эпителия сетчатки

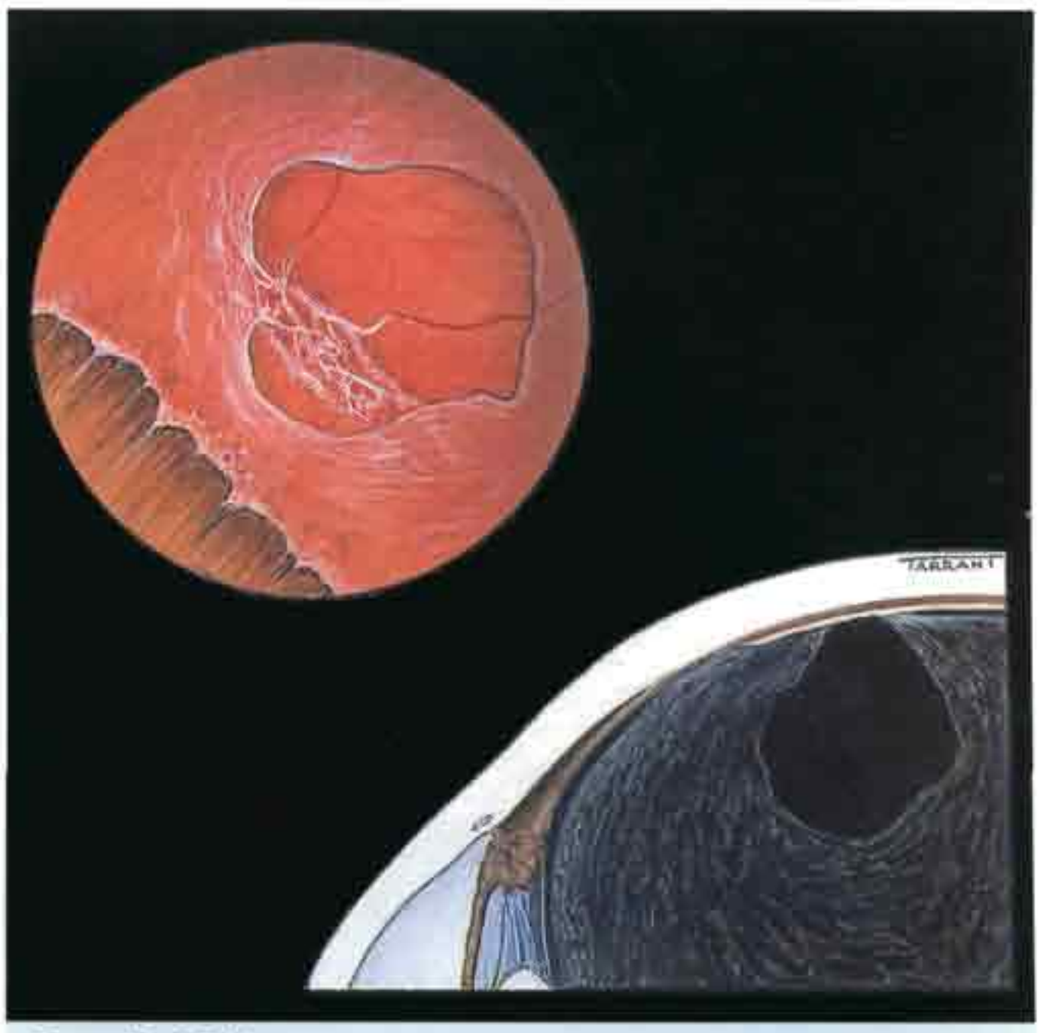


Рис. 12.32 Изменения стекловидного тела, связанные с «решетчатой» дистрофией

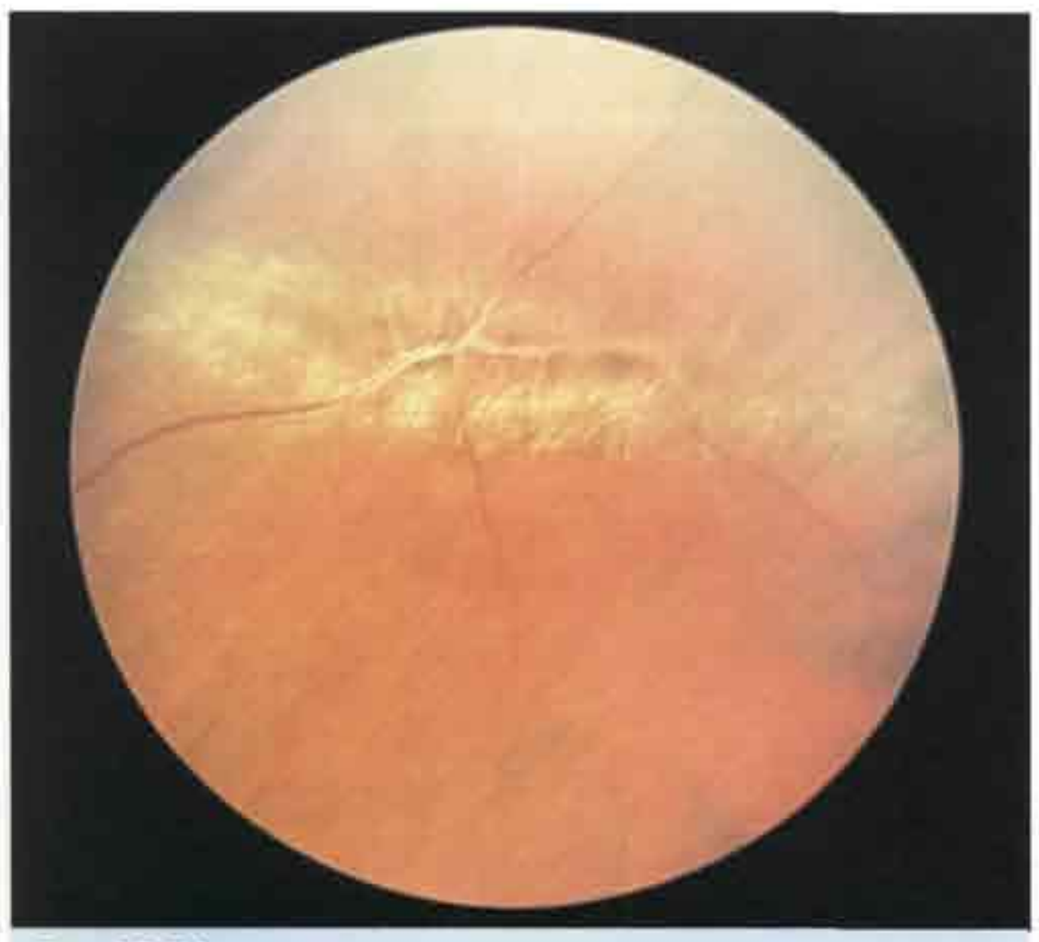


Рис. 12.31
«Решетчатая» дистрофия по типу «снежинок» (предоставлено N.E. Byer, The Peripheral Retina in Profile, a Stereoscopic Atlas. Criterion Press, Torrence California, 1982)

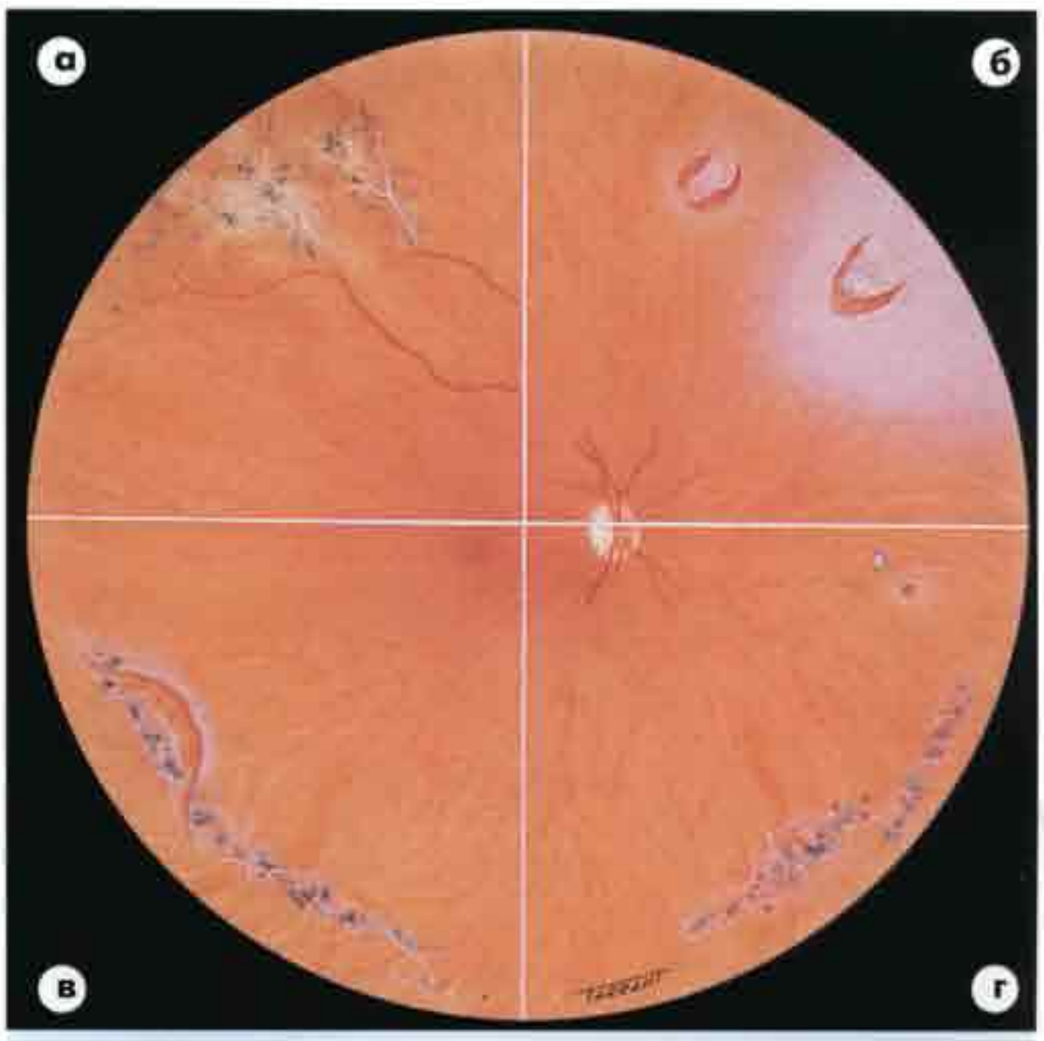


Рис. 12.33 (а) атипичная радиальная «решетчатая» дистрофия; (б) «решетчатая» дистрофия на клапане U-образного разрыва; (в) тракционный разрыв вдоль заднего края «решетчатой» дистрофии; (г) небольшие округлые отверстия внутри «решетчатой» дистрофии

«Решетчатая» дистрофия

Встречается у 8% населения земного шара и в 40% случаев при отслойке сетчатки. Является основной причиной ОС при миопии у молодых. Изменения по типу «решетки» часто обнаруживают у больных с синдромами Marfan, Stickler и Ehlers–Danlos, которые связаны с высоким риском развития ОС.

1. Признаки

а) типичная «решетка» состоит из строго ограниченных, периферических, веретенообразных участков истончения сетчатки (рис. 12.29), большинство из которых расположены между экватором и задней границей основания стекловидного тела. «Решетка» характеризуется нарушением целостности внутренней пограничной мембраны и различной атрофией подлежащей сенсорной сетчатки. Изменения обычно двухсторонние, чаще локализуются

Рис. 12.34
«Дырчатые» разрывы внутри «решетчатой» дистрофии (предоставлено N.E. Byer, The Peripheral Retina in Profile, a Stereoscopic Atlas. Criterion Press, Torrence California, 1982)

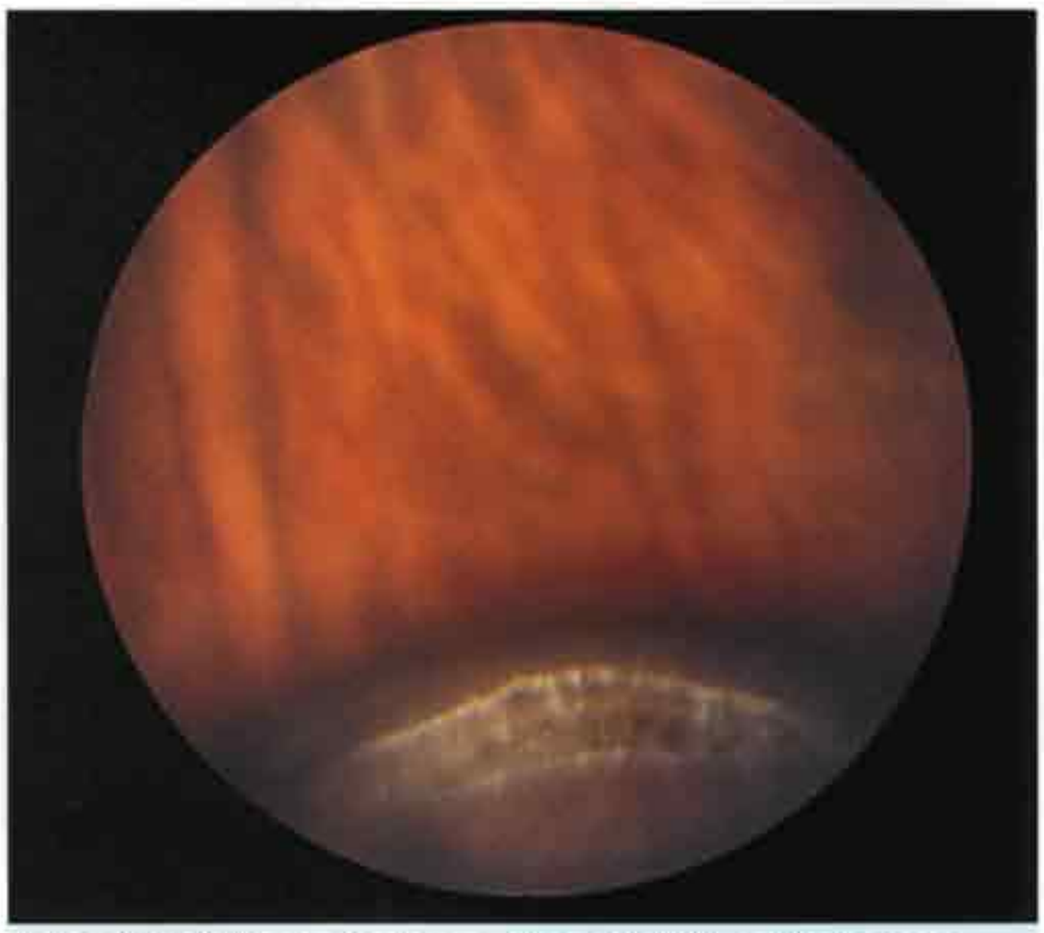


Рис. 12.36 Дистрофия типа «следа улитки», выявляемая при склерокомпрессии (предоставлено N.E. Byer, The Peripheral Retina in Profile, a Stereoscopic Atlas. Criterion Press, Torrence California, 1982)

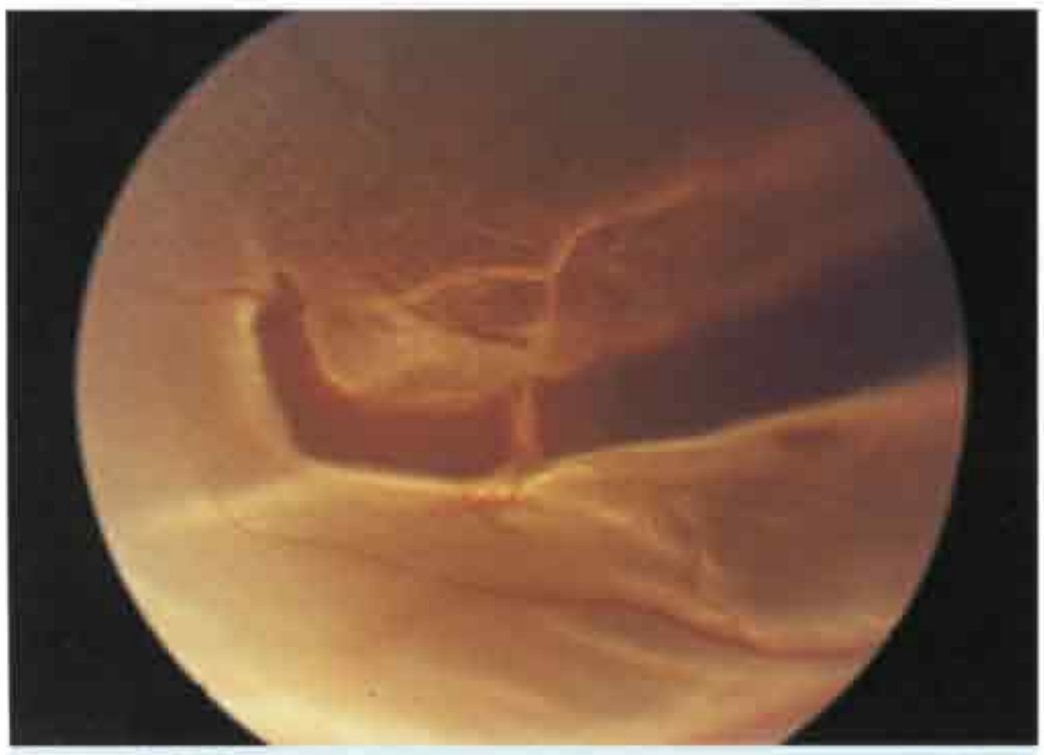


Рис. 12.35 Обширный разрыв в сочетании с «решетчатой» дистрофией (предоставлено N.E. Byer, The Peripheral Retina in Profile, a Stereoscopic Atlas. Criterion Press, Torrence California, 1982)

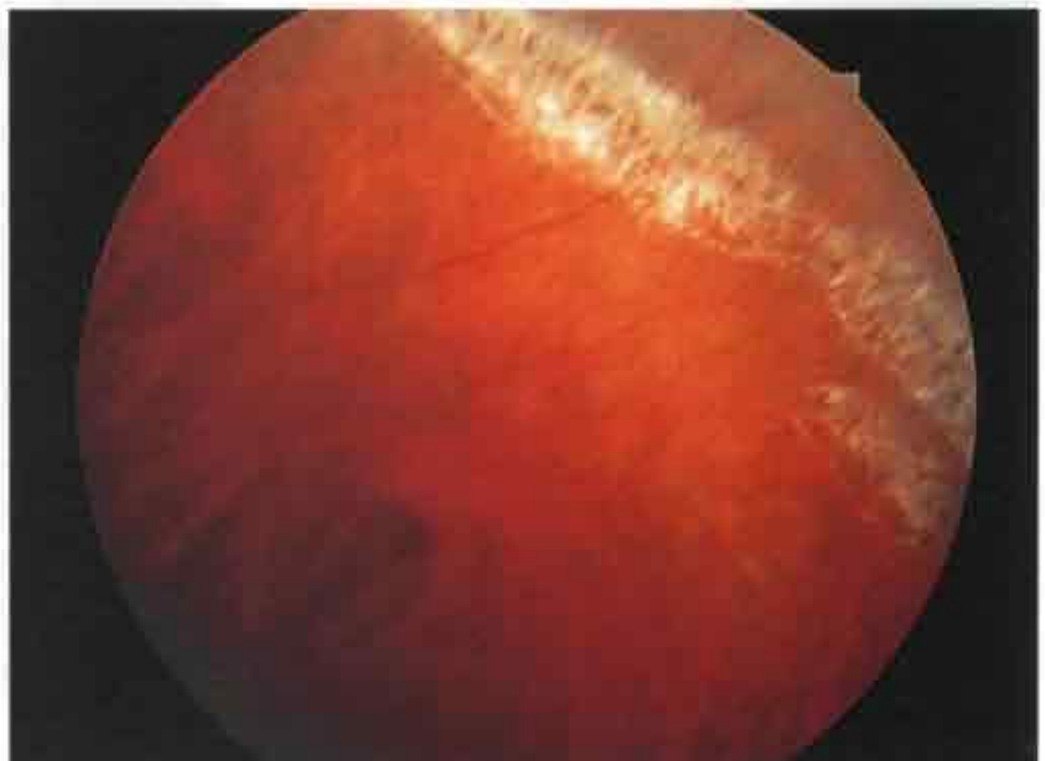


Рис. 12.37 «Дырчатые» разрывы внутри дистрофии типа «следа улитки»

в темпоральной половине сетчатки, в основном сверху, реже — в назальной, снизу. Характерной чертой является разветвленная сеть тонких белых полосок в островках, образованных в результате нарушений ПЭС (рис. 12.30). Некоторые «решетчатые» дистрофии могут напоминать «снежинки» (остатки дегенеративных изменений клеток Мюллера) (рис. 12.31). Стекловидное тело над «решеткой» разжижено, а по краям дистрофии образует плотные спайки (рис. 12.32);

*б) **атипичная*** «решетка» характеризуется радиально ориентированными изменениями, которые тянутся до периферических сосудов и могут продолжаться кзади до экватора (рис. 12.33а). Этот тип дистрофии обычно возникает при синдроме Stickler.

2. Осложнения

- Отсутствие осложнений наблюдается у большинства пациентов, даже при наличии маленьких «дырчатых» разрывов, которые часто обнаруживают в островках «решетчатой» дистрофии (рис. 12.34, *см.* рис. 12.33г).

> *NB:* ОС, связанные с атрофическими «дырчатыми» разрывами, в основном появляются при миопии у молодых пациентов. У них могут отсутствовать симптомы-предвестники острой задней витреальной отслойки (фотопсии или плавающие помутнения), а подтекание СРЖ обычно происходит медленнее.

- ОС, обусловленные тракционными разрывами, можно выявить в глазах с острой задней витреаль-

ной отслойкой (рис. 12.35). Тракционные разрывы обычно развиваются вдоль заднего края участка «решетчатой» дистрофии (*см.* рис. 12.33в) как результат динамической тракции в области мощных витреоретинальных сращений. Иногда маленький участок «решетки» может определяться на клапане ретинального разрыва (*см.* рис. 12.33б).

Дистрофия по типу «следа улитки»

1. **Признаки**: четко ограниченные по окружности поясочки дистрофии в виде плотно упакованных «снежинок», придающих периферии сетчатки вид белого ледяного узора. Обычно превышают по протяженности островки «решетчатой» дистрофии (рис. 12.36). Хотя дистрофия по типу «следа улитки» связана с разжижением покрывающего ее стекловидного тела, значительную витреальную тракцию в области ее задней границы наблюдают редко, поэтому тракционные U-образные разрывы почти не встречаются.
2. **Осложнения** включают формирование «дырчатых» разрывов (рис. 12.37), которые могут приводить к ОС.

Дегенеративный ретиношизис

Ретиношизис представляет собой разделение сенсорной сетчатки на два слоя: наружный (хориоидальный) и внутренний (витреальный). Различают 2 основных типа: (а) *дегенеративный*, (б) *врожденный* (*см.* главу 15). Дегенеративный ретиношизис встречается примерно у 5% населения земного шара старше 20 лет, преимущественно при гиперметропии (70% пациентов составляют гиперметропы) и почти всегда протекает бессимптомно.

1. Классификация

а) типичный, расщепление происходит в наружном плексиформном слое;

б) ретикулярный, встречается реже, расщепление происходит на уровне слоя нервных волокон.

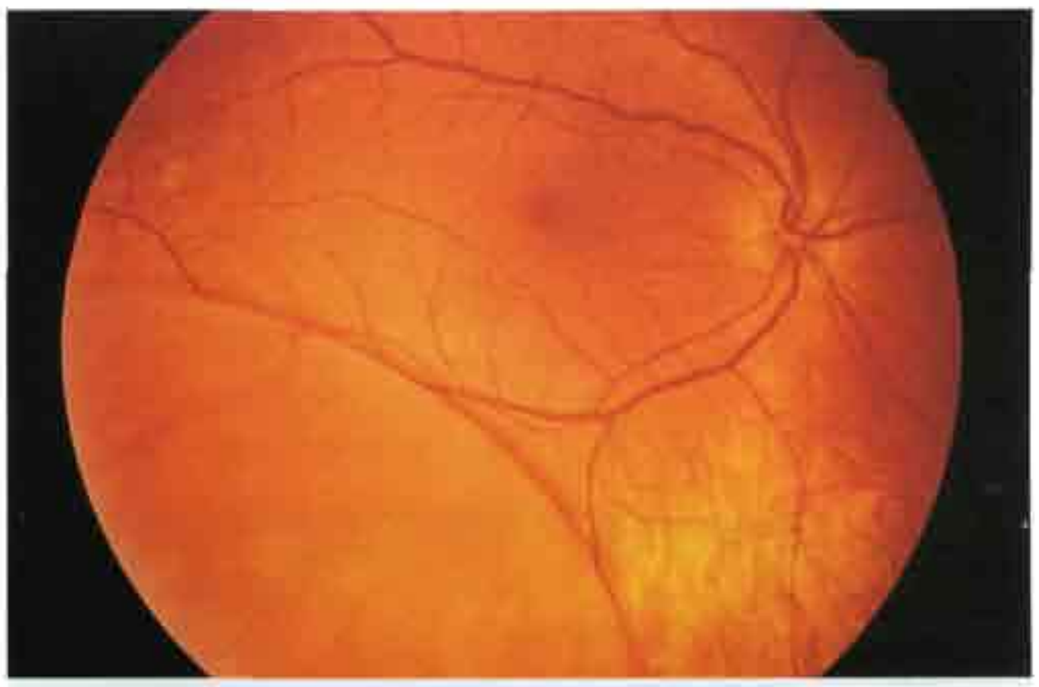


Рис. 12.39 Дегенеративный ретиношизис, распространяющийся кзади к экватору

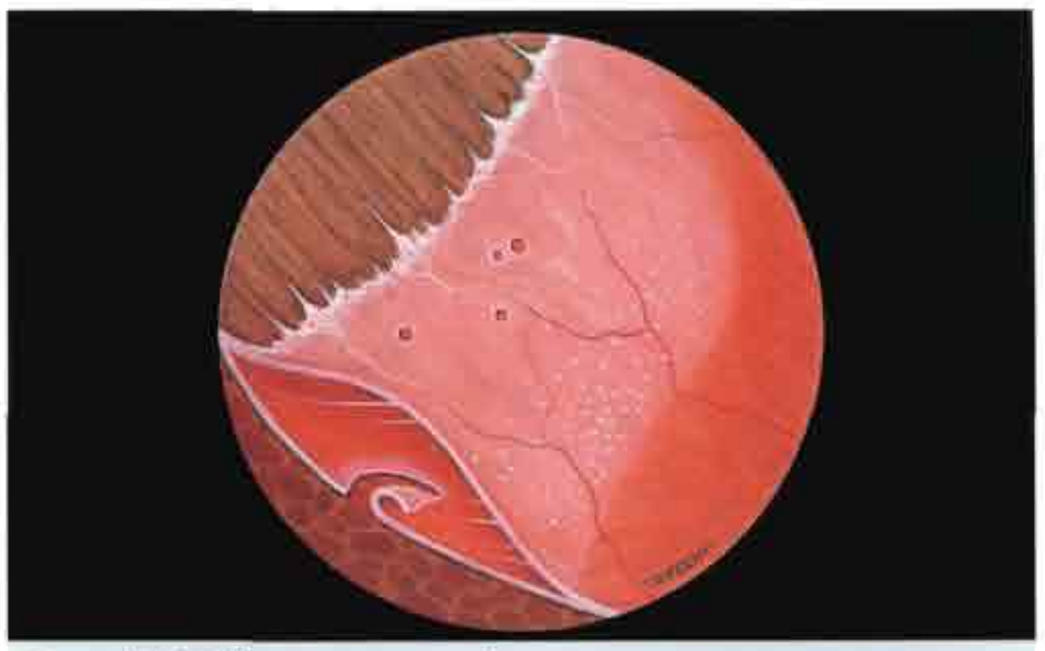


Рис. 12.40 Дегенеративный ретиношизис с отверстиями в обоих слоях; «снежинки» и симптом «серебряной проволоки» сосудов внутреннего слоя; через полость проходит оборванный серовато-белый лоскут

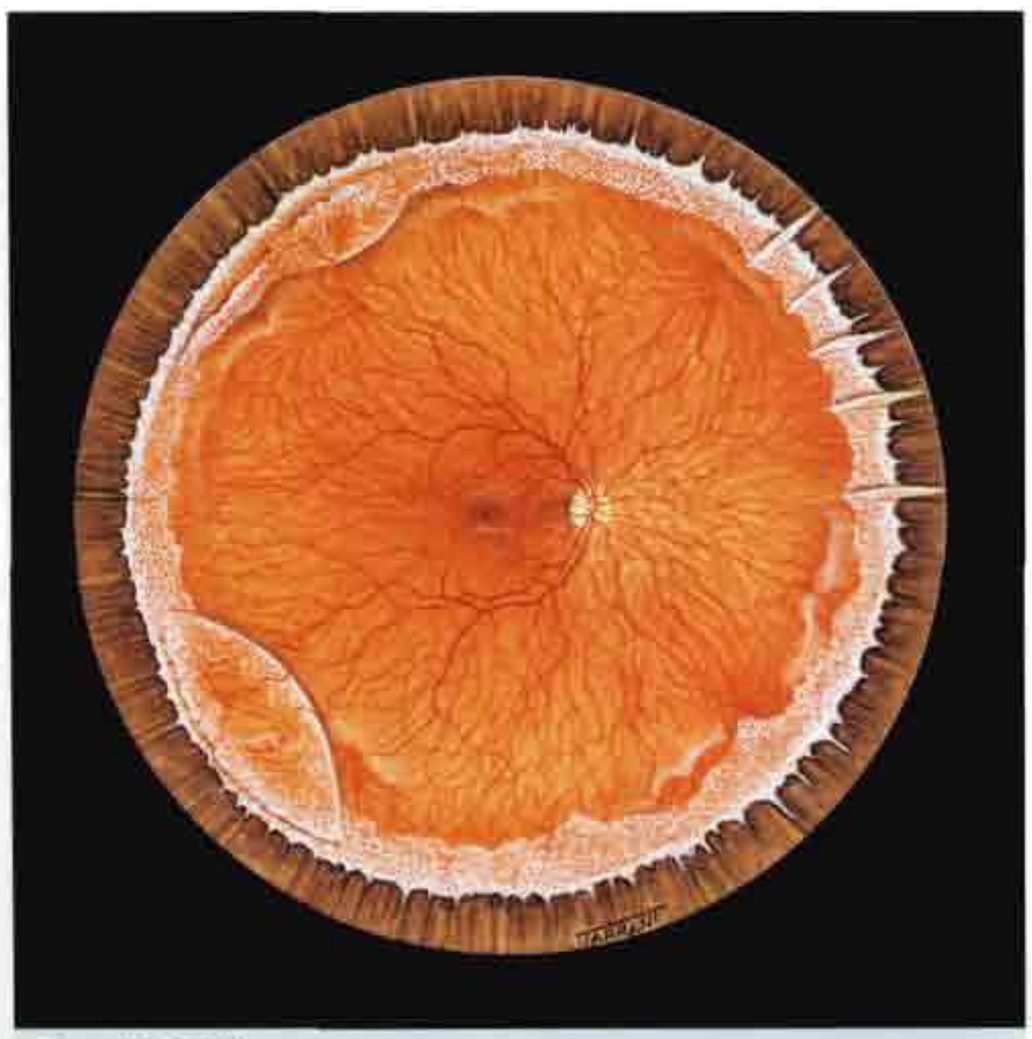


Рис. 12.38 Круговая микрокистозная дегенерация и дегенеративный ретиношизис в нижневисочном и верхневисочном квадрантах

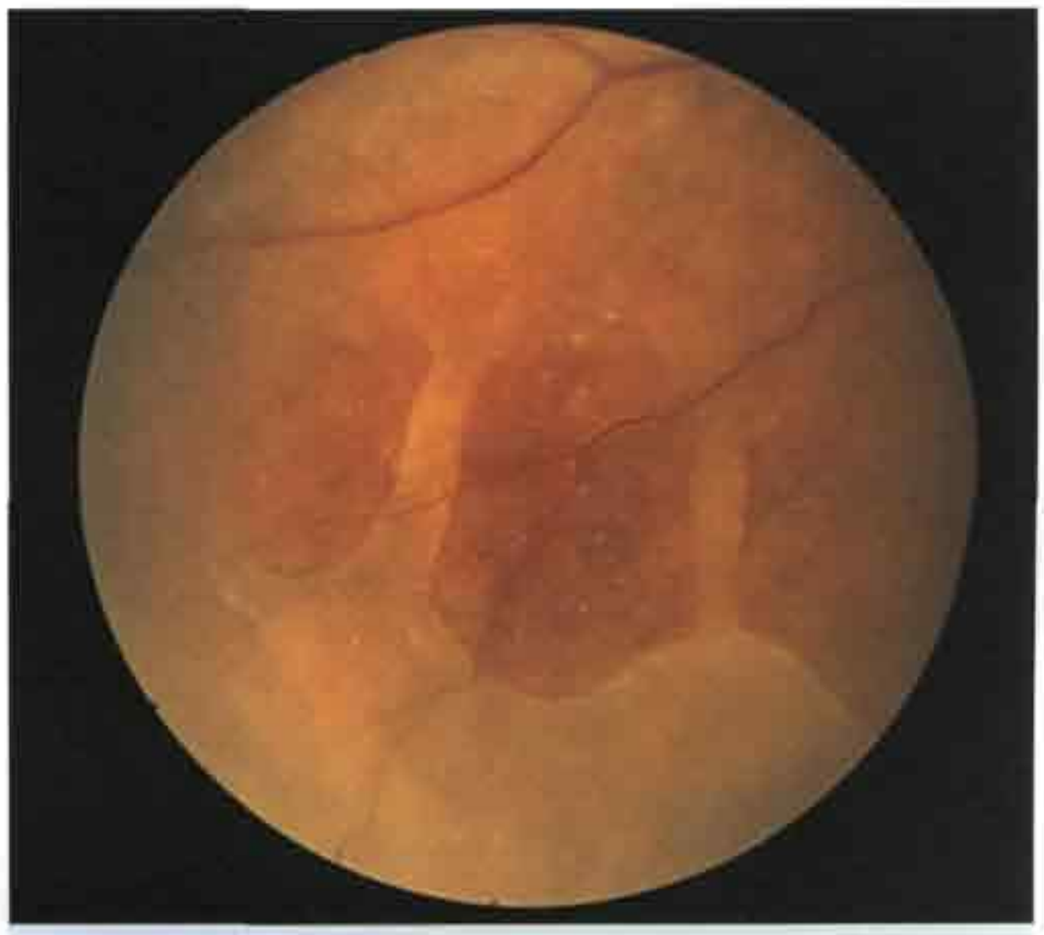


Рис. 12.41 Дегенеративный ретиношизис со «снежинками» и разрывы наружного слоя (предоставлено N.E. Byer, The Peripheral Retina in Profile, a Stereoscopic Atlas. Criterion Press, Torrence California, 1982]

2. Признаки

- Ранние изменения обычно охватывают крайнюю нижневисочную периферию на обоих глазах, проявляясь в виде обширных участков мелкокистозной дистрофии с некоторой приподнятостью сетчатки (рис. 12.38).
- Прогрессирование может появляться по окружности, вплоть до полного охвата периферии сетчатки. Типичный ретиношизис обычно находится кпереди от экватора, тогда как ретикулярный может распространяться кзади от него (рис. 12.39).
- На поверхности внутреннего слоя можно выявить изменения в виде «снежинок», характерные изменения сосудов по типу симптома «серебряной проволоки» или «футляра», а через полость расщепления («шизиса») может проходить оборванный серовато-белый лоскут (рис. 12.40).
- Наружный слой имеет вид «битого металла» и проявляется феноменом «белого с давлением».

NB: Для ретиношизиса в отличие от ОС характерна стабильность.

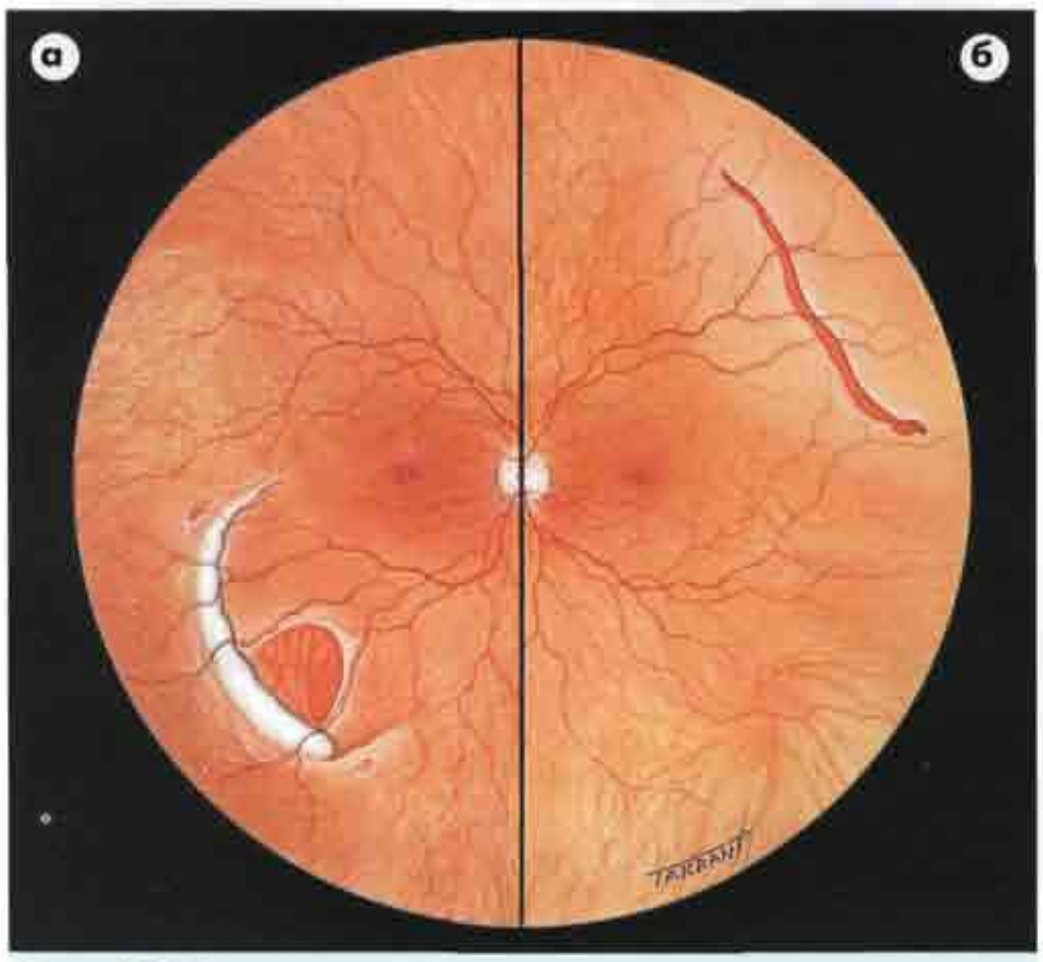


Рис. 12.42
Дегенеративный ретиношизис: (а) обширные разрывы в обоих слоях; (б) линейный разрыв в наружном слое, ассоциированный с локальной отслойкой сетчатки

Рис. 12.43 «Белый с давлением» (предоставлено N.E. Byer, The Peripheral Retina in Profile, a Stereoscopic Atlas. Criterion Press, Torrence, California, 1982)

3. Осложнения

- Отсутствие осложнений характерно для большинства случаев с благоприятным течением.
- Разрывы могут появляться при ретикулярной форме. Разрывы внутреннего слоя маленькие, округлые (*см.* рис. 12.40), тогда как более редкие разрывы наружного слоя большие, с завернутыми краями и располагаются за экватором (рис. 12.41, 12.42а).
- ОС встречается очень редко, но может появиться

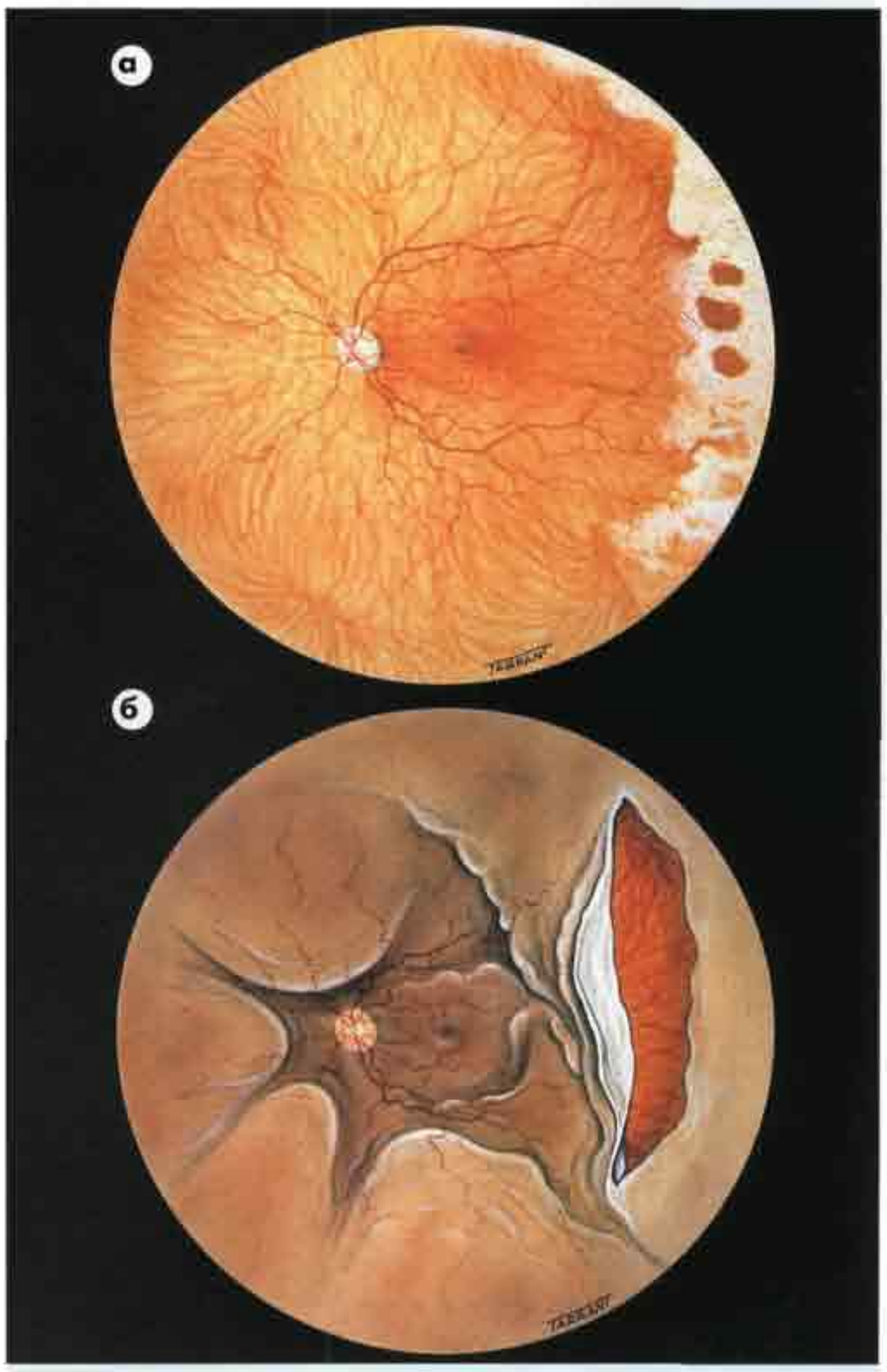


Рис. 12.44 (а) «белый без давления» с псевдоотверстиями; (б) тотальная отслойка сетчатки, обусловленная гигантским разрывом

при наличии разрывов в обоих слоях. При разрывах в наружном слое ОС, как правило, не появляется, т.к. жидкость внутри «шизиса» имеет вязкую консистенцию и не может быстро просачиваться в субретинальное пространство. Однако иногда жидкость может разжижаться и проникать через разрыв в субретинальное пространство, приподнимая ограниченную область отслойки наружного ретинального слоя, которая обычно находится в пределах ретиношизиса (рис. 12.42б).

- Витреальные геморрагии нехарактерны.

«Белый без давления»

1. Признаки

а) «белый *с* давлением» — полупрозрачное сероватое изменение сетчатки, вызванное склерокомпрессией (рис. 12.43). Каждый участок имеет определенную конфигурацию, которая не изменяется при перемещении склерокомпрессора в соседнюю область. Это явление часто наблюдают в норме, а также вдоль задней границы островков «решетчатой» дистрофии, дистрофии по типу «следа улитки» и наружного слоя приобретенного ретиношизиса;

б) «белый *без* давления» имеет схожую картину, но проявляется без склерокомпрессии. При общем обследовании нормальный участок сетчатки, окруженный «белым *без* давления», может быть ошибочно принят за плоский «дырчатый» разрыв сетчатки (рис. 12.44а).

2. Осложнения. Гигантские разрывы иногда развиваются вдоль задней границы участка с «белым *без* давления» (рис. 12.44б).

Значение миопии

Хотя миопией страдают около 10% населения земного шара, более 40% всех ОС возникают в миопических глазах. Чем выше рефракция, тем выше риск отслойки сетчатки. К ОС в миопических глазах предрасполагают следующие взаимосвязанные факторы:

1. **«Решетчатая» дистрофия** чаще встречается при миопии средней степени и может приводить к обычным и «дырчатым» разрывам.
2. **Дистрофия по типу «следа улитки»** встречается в миопических глазах и может сопровождаться «дырчатыми» разрывами.
3. **Диффузная хориоретинальная атрофия** может приводить к малым «дырчатым» разрывам при миопии высокой степени.
4. **Макулярный разрыв** может вызвать ОС при миопии высокой степени.
5. **Дистрофия стекловидного тела** и задняя витреальная отслойка встречаются часто.
6. **Потеря стекловидного тела** при хирургии катаракты, особенно если были допущены ошибки при выполнении операции, связана с последующей ОС примерно в 15% случаев миопии выше 6 дптр; риск гораздо выше при миопии выше 10 дптр.
7. **Задняя капсулотомия** связана с высоким риском ОС в миопических глазах.

Клиническая характеристика

Регматогенная отслойка сетчатки

Симптомы

Классическими симптомами-предвестниками, отмечаемыми у 60% больных со спонтанной регматогенной ОС, являются фотопсии и плавающие помутнения стекловидного тела. Через некоторое время больные отмечают относительные дефекты поля зрения, которые могут прогрессировать и охватывать центральное зрение.

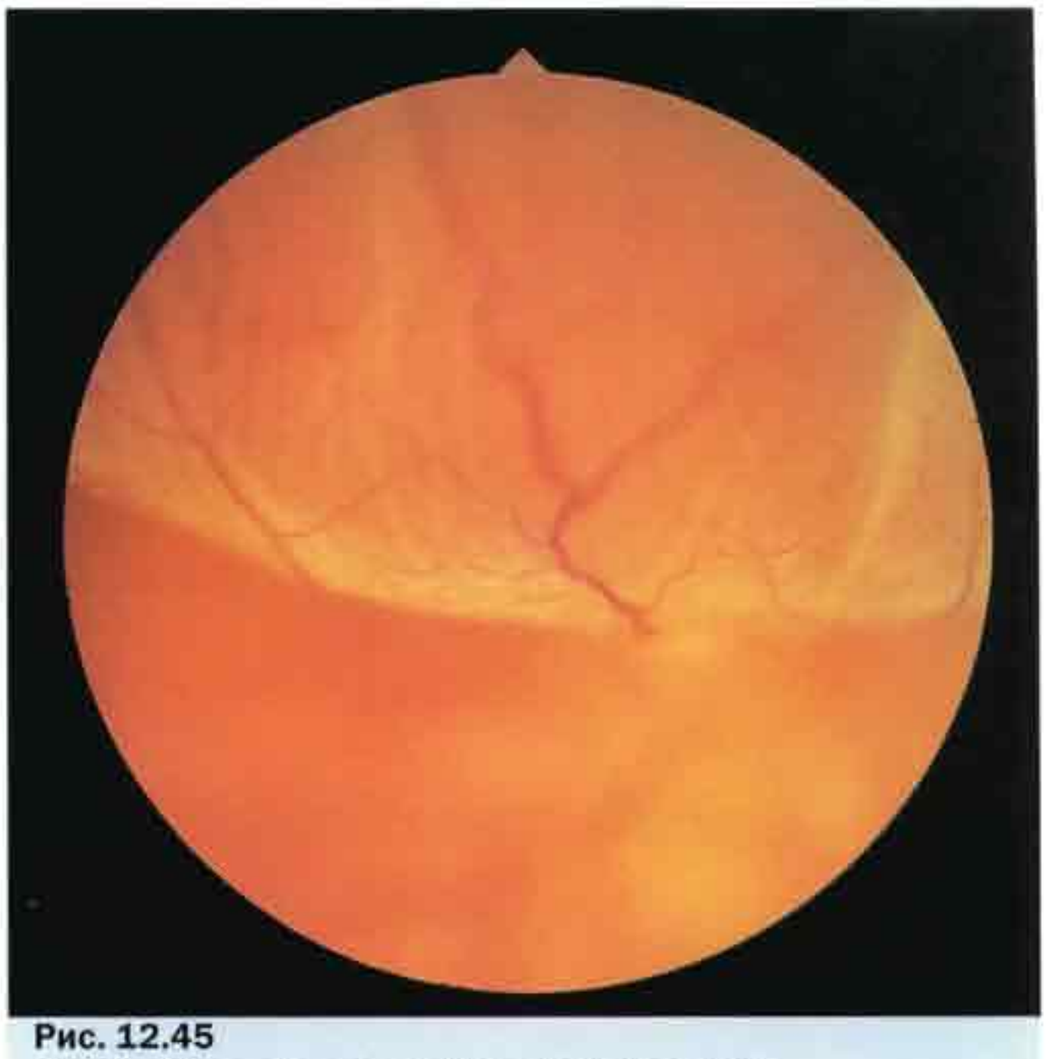


Рис. 12.45
Свежая буллезная отслойка сетчатки вверху

Рис. 12.46
«Табачная пыль» и паутинообразные помутнения, ассоциированные с отслойкой сетчатки (предоставлено V. Tanner)

1. **Фотопсии** с острыми задними витреальными отслойками могут быть вызваны тракцией сетчатки в области витреоретинальных сращений. Прекращение фотопсий связано с отрывом спаек, в том числе полным отрывом вместе с участком сетчатки области сращения. В глазах с задними витреальными отслойками фотопсии могут быть вызваны движениями глаз и более очевидны при слабом освещении. Они в основном отмечаются с темпоральной стороны и в отличие от плавающих помутнений не склонны к латерализации.
2. **Плавающие помутнения** стекловидного тела подвижные и воспринимаются при попадании тени на сетчатку. Витреальные помутнения в глазах с острыми задними витреальными отслойками могут быть трех видов:
   а) ***единичные округлые помутнения***, представляющие отслоенное кольцо, расположенное по краю ДЗН (кольцо Weiss) (*см.* рис. 12.20);
   б) ***паутинообразные помутнения*** как результат скопления коллагеновых волокон внутри разрушенной корковой части стекловидного тела;
   в) ***мельчайшие скопления*** красных или темных пятен обычно свидетельствуют о вторичном витреальном кровоизлиянии после разрыва периферических ретинальных сосудов.
3. **Изменения поля зрения**, возникшие вторично после ОС, описывают как появление «темного занавеса». У некоторых пациентов этот симптом может отсутствовать при подъеме после ночного сна благодаря спонтанному всасыванию СРЖ, но появляться позже в течение дня. Начальные изменения в том или ином квадранте поля зрения имеют диагностическое значение для определения локализации первичного разрыва сетчатки (который будет располагаться в противоположном квадранте). Нарушения центрального зрения могут быть обусловлены подтеканием СРЖ в область фовеа и реже — закрытием участка зрительной оси обширной буллезной ОС вверху (рис. 12.45).

Рис. 12.47
Ретинальные разрывы в отслоенной сетчатке

Общие признаки

- Зрачок Marcus Gunn (относительный афферентный зрачковый дефект) отмечают в глазах с обширными ОС независимо от их вида.
- ВГД обычно ниже нормы примерно на 5 мм рт. ст.
- Часто сопровождается умеренным увеитом.
- В передней части стекловидного тела определяют так называемую «табачную пыль» (рис. 12.46).
- Ретинальные разрывы выглядят, как неоднородные красные пятна на поверхности сетчатки (рис. 12.47).

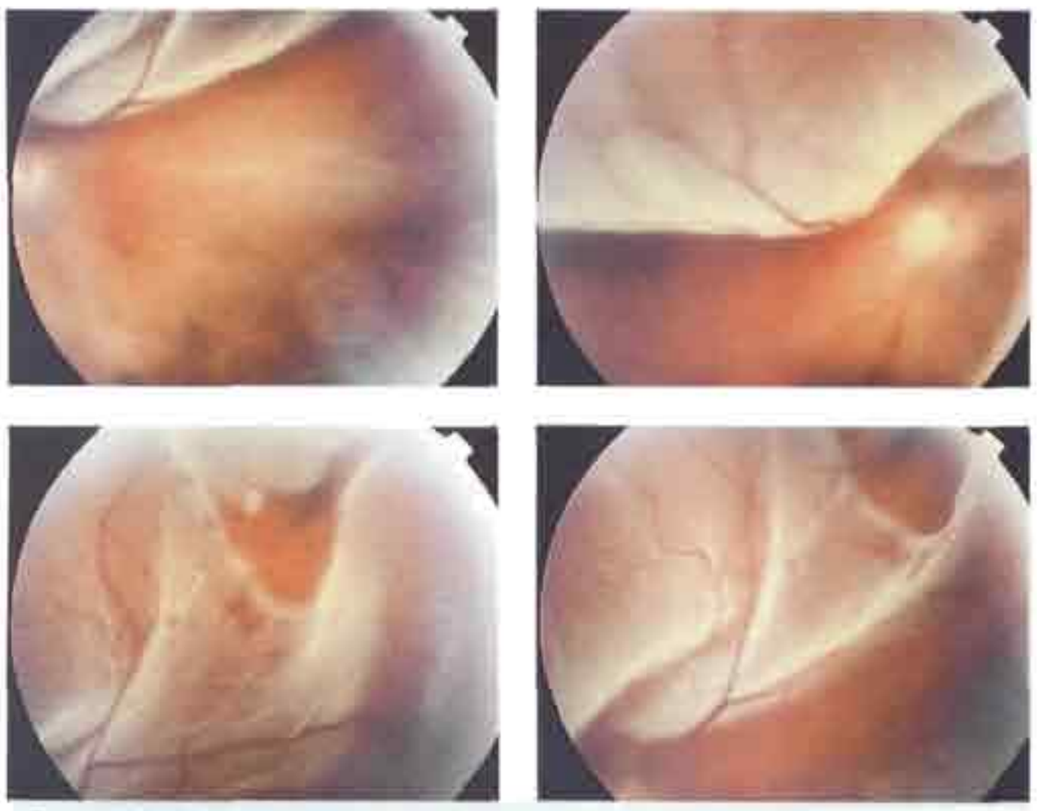


Рис. 12.48 Свежая отслойка сетчатки, обусловленная обширным U-образным разрывом с подвижной субретинальной жидкостью (предоставлено S. Milewski)

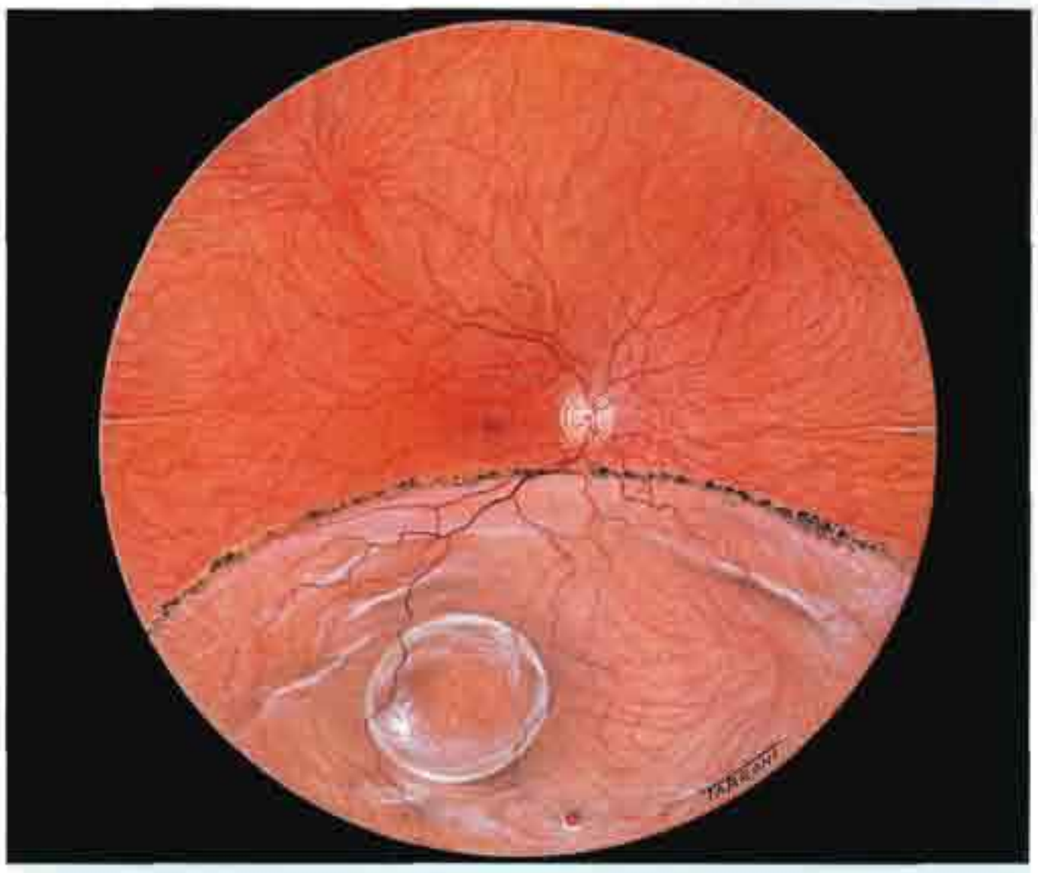


Рис. 12.49 Старая отслойка сетчатки в нижнем отделе в сочетании со вторичной интраретинальной кистой и пигментированной демаркационной линией

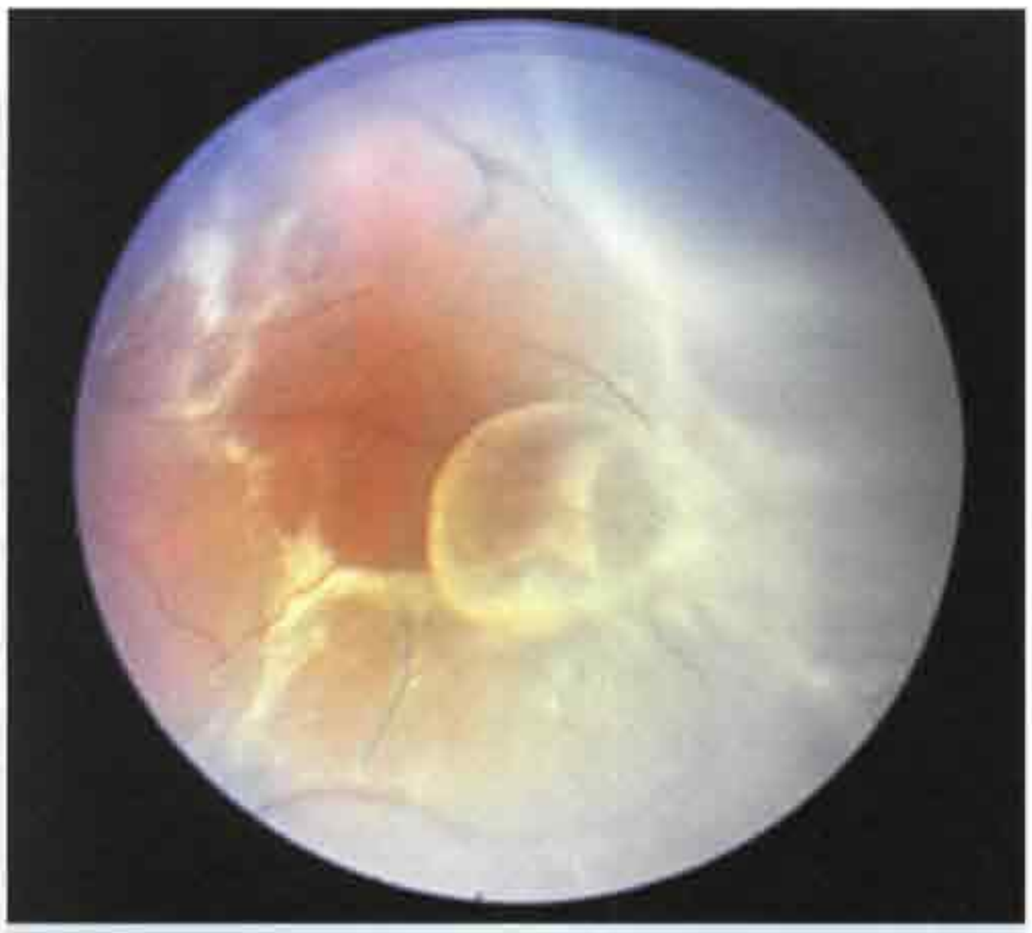


Рис. 12.50
Вторичная интраретинальная киста (предоставлено N.E. Byer, The Peripheral Retina in Profile, a Stereoscopic Atlas. Criterion Press, Torrence, California, 1982)

Рис. 12.52
Ретинальные разрывы с закрученными краями при пролиферативной витреоретинопатии степени В

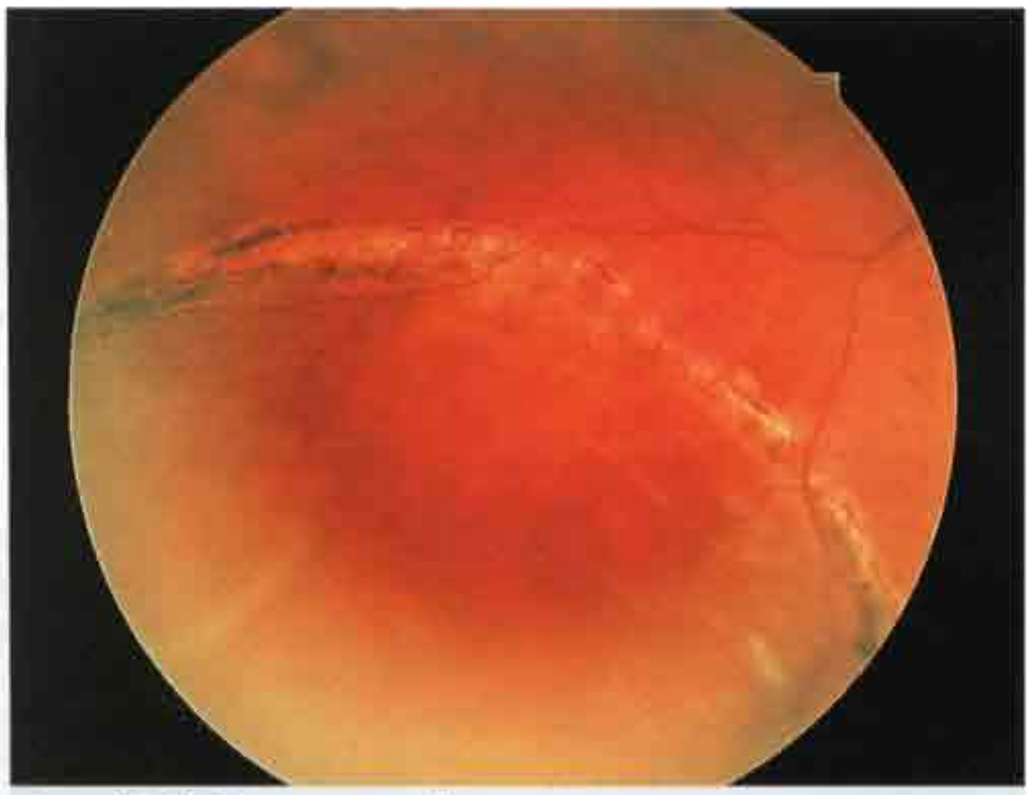


Рис. 12.51 Нижняя отслойка сетчатки, разделенная демаркационной линией с пигментом

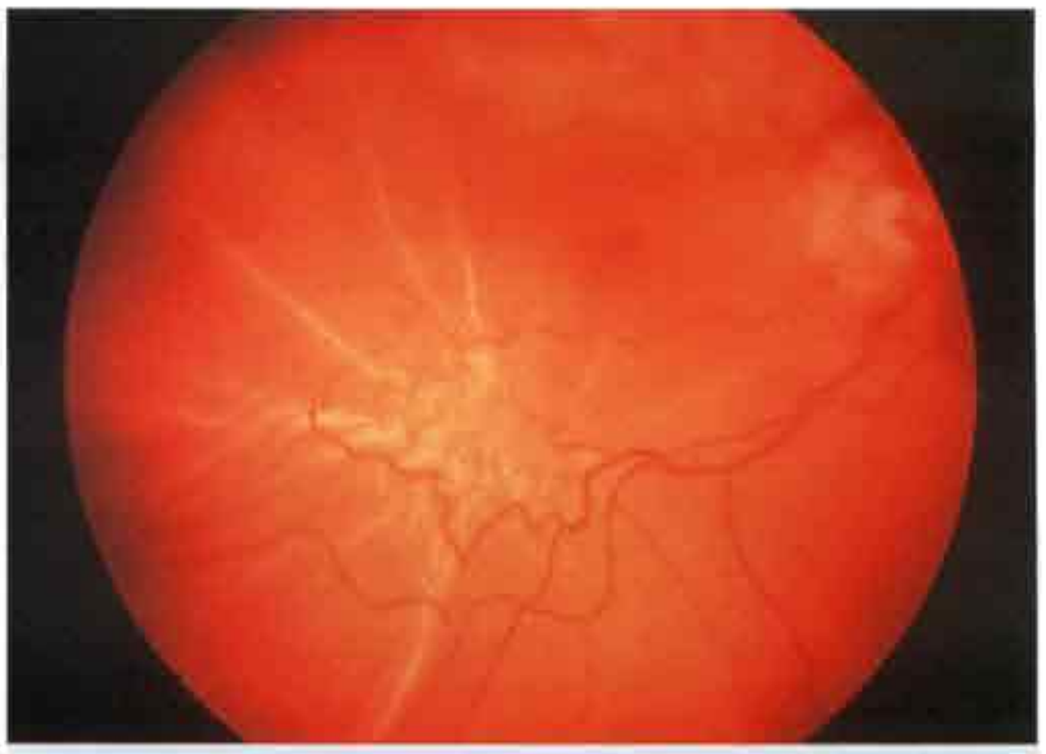


Рис. 12.53
Складки сетчатки и изменения хода сосудов при пролиферативной витреоретинопатии степени В

- Проявления со стороны сетчатки зависят от давности ОС, а также от наличия или отсутствия пролиферативной витреоретинопатии, как это описано далее.

Свежая отслойка сетчатки

- Отслоенная сетчатка имеет выпуклую форму, несколько мутная и неровная за счет интраретинального отека. При движении глаз она свободно ундулирует (рис. 12.48).
- Отмечают исчезновение подлежащей структуры хориоидеи, ретинальные сосуды выглядят темнее, чем в плоской части сетчатки, при этом венулы и артериолы мало отличаются друг от друга по цвету.
- СРЖ распространяется выше до «зубчатой» линии, за исключением редких случаев с макулярными разрывами, при которых СРЖ изначально скапливается в области заднего полюса.
- Псевдоразрывы чаще выявляют при локализации отслойки в заднем полюсе.

> ***NB:*** Псевдоразрывы не должны быть ошибочно приняты за истинные разрывы макулы, которые могут осложниться отслойкой сетчатки в глазах с высокой степенью миопии или после тупой травмы глаза.

Старая отслойка сетчатки

Далее описываются основные признаки старой регматогенной ОС, которые характерны для других видов

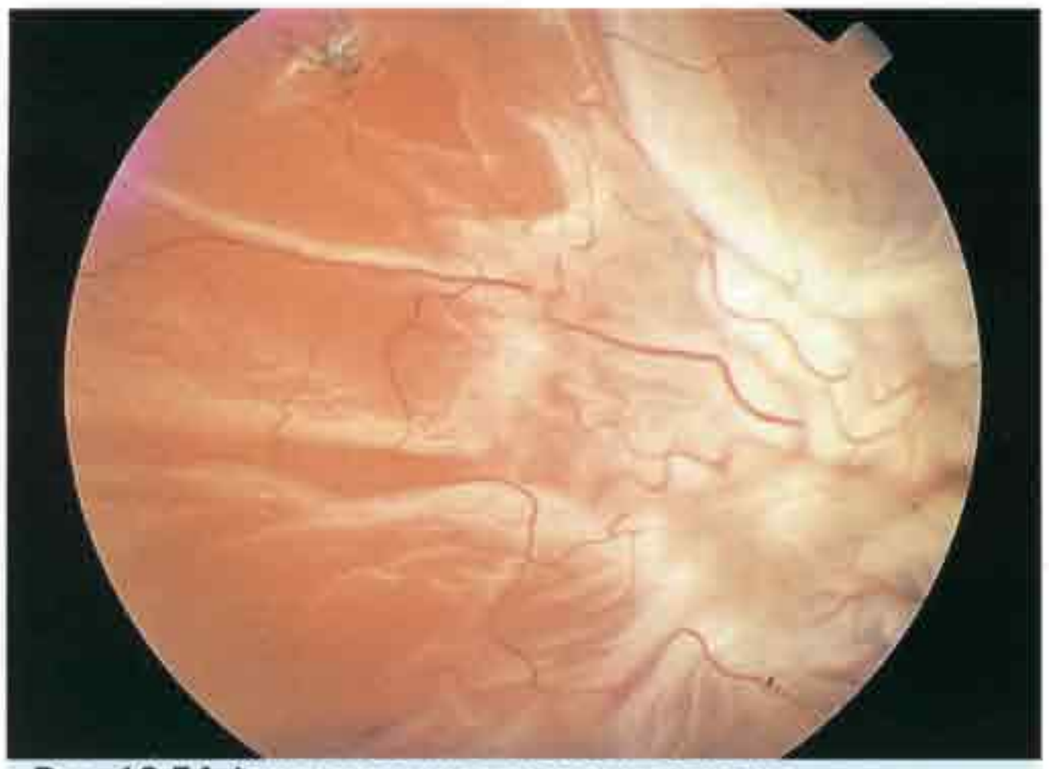


Рис. 12.54 Фиксированные складки сетчатки при пролиферативной витреоретинопатии степени С

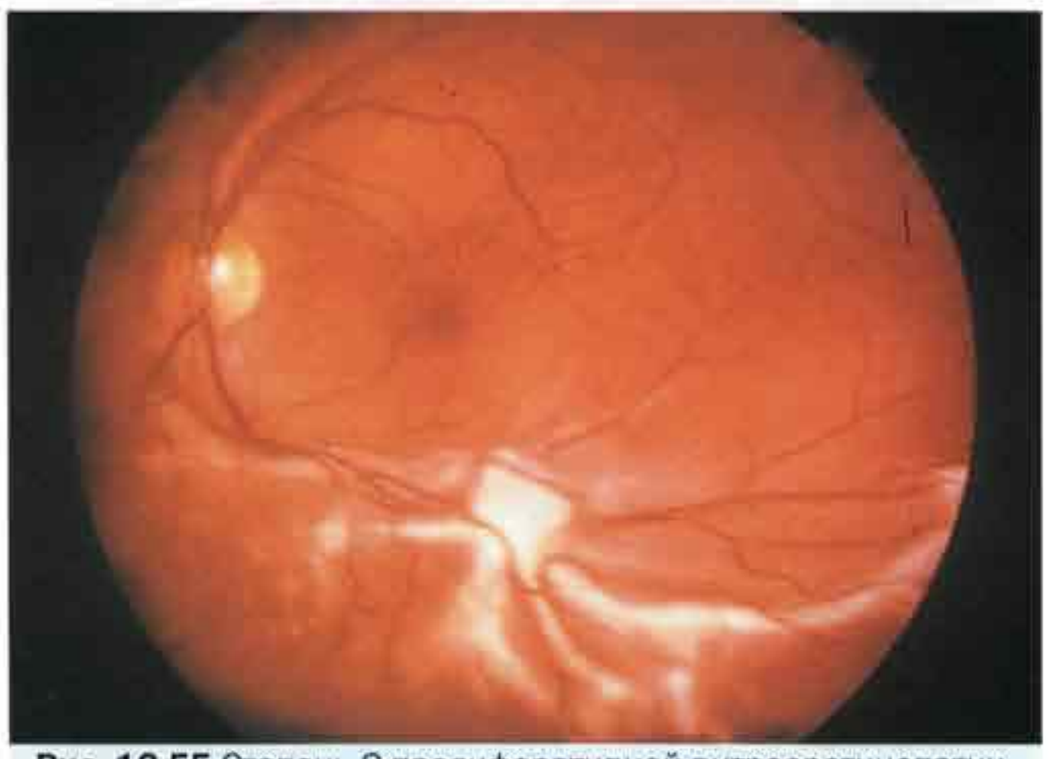


Рис. 12.55 Степень С пролиферативной витреоретинопатии, тип 1 (локальный)

Рис. 12.56 Степень С пролиферативной витреоретинопатии, тип 2 (диффузный)

Рис. 12.57 Степень С пролиферативной витреоретинопатии, тип 3 (субретинальный)

ОС, независимо от ее продолжительности (рис. 12.49).

- Вторичное истончение сетчатки в ответ на атрофию, которая не должна быть ошибочно принята за ретиношизис.
- Вторичные интраретинальные кисты могут появляться, если ОС сохраняется более 1 года (рис. 12.50).
- Субретинальная демаркационная линия (с высоким уровнем) отмечается при пролиферации клеток ПЭС на границе плоской и отслоенной частей сетчатки и развивается в течение 3 мес (рис. 12.51).

Пролиферативная витреоретинопатия

Пролиферативная витреоретинопатия развивается при пролиферации и сокращении мембран на внутренней поверхности сетчатки (эпиретинальных мембран), на задней поверхности отслоенной гиалоидной мембраны, а иногда и на наружной поверхности сетчатки (субретинальные мембраны). Значительное послеоперационное сокращение этих мембран является наиболее частой причиной неудач при операциях ОС. К основным клиническим признакам ПВР относят складки сетчатки и ригидность, при этом степень дрожания сетчатки при движении глаз или склерокомпрессии зависит от остроты процесса. Классификация ПВР сводится к следующему.

1. **Степень А** (минимальная) характеризуется диффузным помутнением стекловидного тела (в виде «табачной пыли»), иногда наличием пигментных клеток в нижних отделах сетчатки.
2. **Степень В** (умеренная) характеризуется разрывами сетчатки с завернутыми неровными краями (рис. 12.52), сморщиванием внутренней поверхности сетчатки и извилистостью сосудов (рис. 12.53), уплотнением и уменьшением подвижности стекловидного тела. Основная роль при этом принадлежит эпиретинальным мембранам, которые можно видеть только

Рис. 12.58
Тракционная отслойка сетчатки снизу при пролиферативной диабетической ретинопатии

Рис. 12.60 Комбинированная тракционно-регматогенная отслойка сетчатки при пролиферативной диабетической ретинопатии

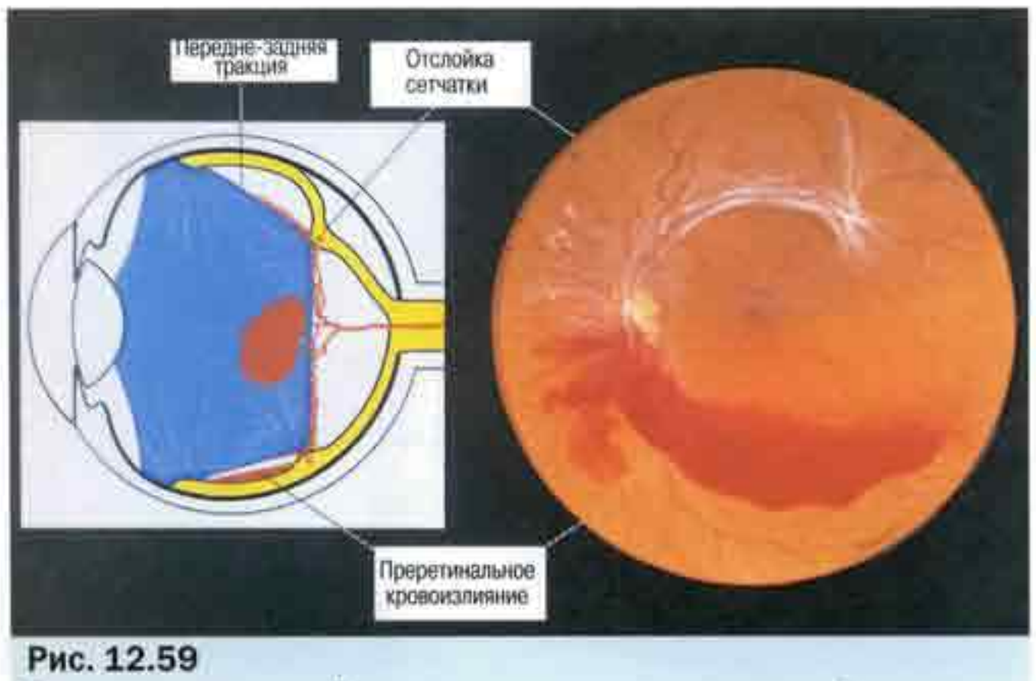


Рис. 12.59
Тракционная отслойка сетчатки сверху при пролиферативной диабетической ретинопатии

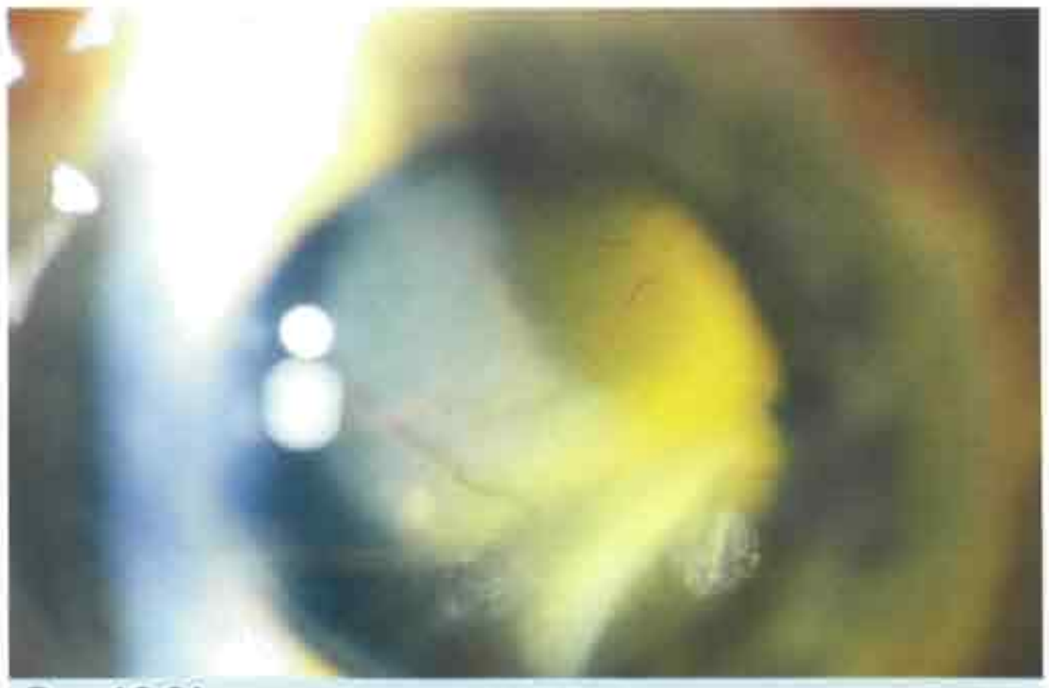


Рис. 12.61
Экссудативная отслойка сетчатки

при непрямой бесконтактной офтальмоскопии на щелевой лампе и которые не выявляются при обычной непрямой офтальмоскопии.

3. **Степень С** (выраженная) характеризуется утолщенными ригидными складками сетчатки (рис. 12.54) с уплотнением и деструкцией стекловидного тела. Она может быть передней или задней, с неровной разделительной линией, соответствующей экватору глазного яблока.
   *а) **выраженность*** пролиферации определяют объемом патологии сетчатки, выраженным количеством часовых меридианов (1–12) даже при несмежных пролиферациях;
   *б) **вид*** сокращения мембран в свою очередь делится на: тип 1 (локальный) (рис. 12.55), тип 2 (диффузный) (рис. 12.56), тип 3 (субретинальный) (рис. 12.57), тип 4 (круговой) и тип 5 (со смещением кпереди).

Тракционная отслойка сетчатки

1. **Симптомы**. Фотопсии и плавающие помутнения обычно отсутствуют, т.к. витреоретинальная тракция развивается скрыто и не сопровождается острой задней витреальной отслойкой. Прогрессирование изменений поля зрения медленное и может устанавливаться в течение нескольких месяцев и даже лет.
2. **Признаки**
   - Отслоенная сетчатка имеет вогнутую форму, без разрывов (рис. 12.58).
   - Уровень СРЖ ниже по сравнению с регматогенной ОС и редко распространяется до «зубчатой» линии (рис. 12.59).
   - Сетчатка наиболее приподнята в области витреоретинальных тракций.

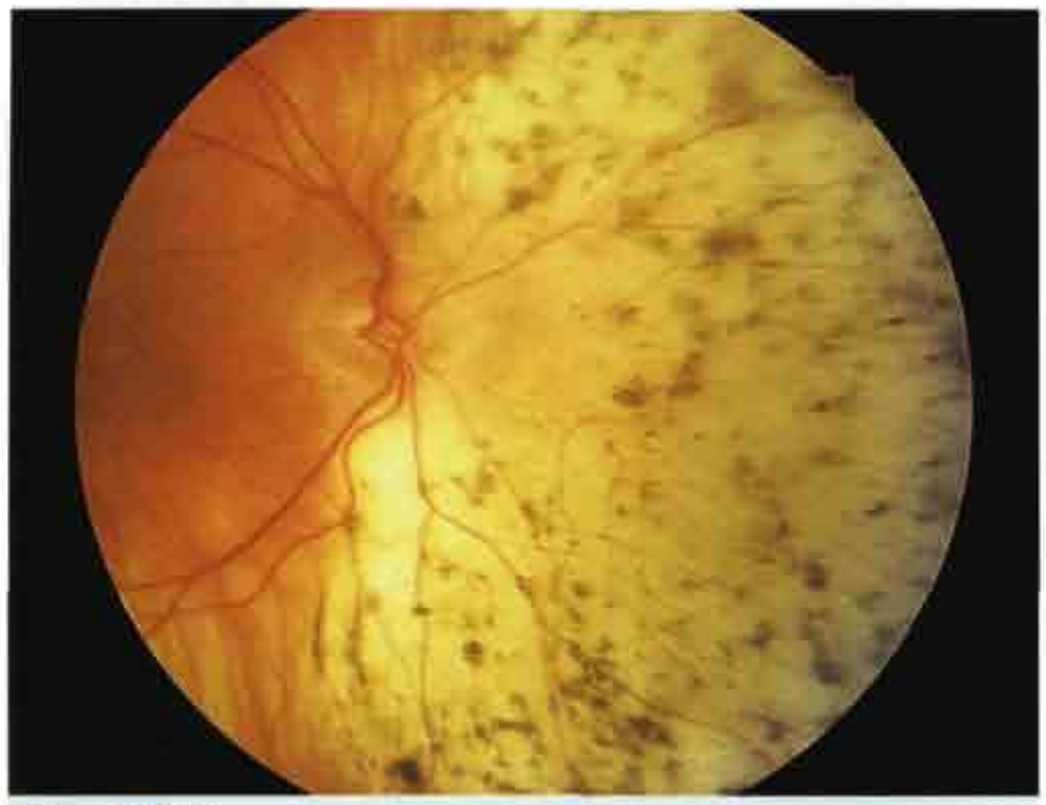


Рис. 12.62
Пигментация по типу «пятен леопарда» после разрешения экссудативной отслойки сетчатки

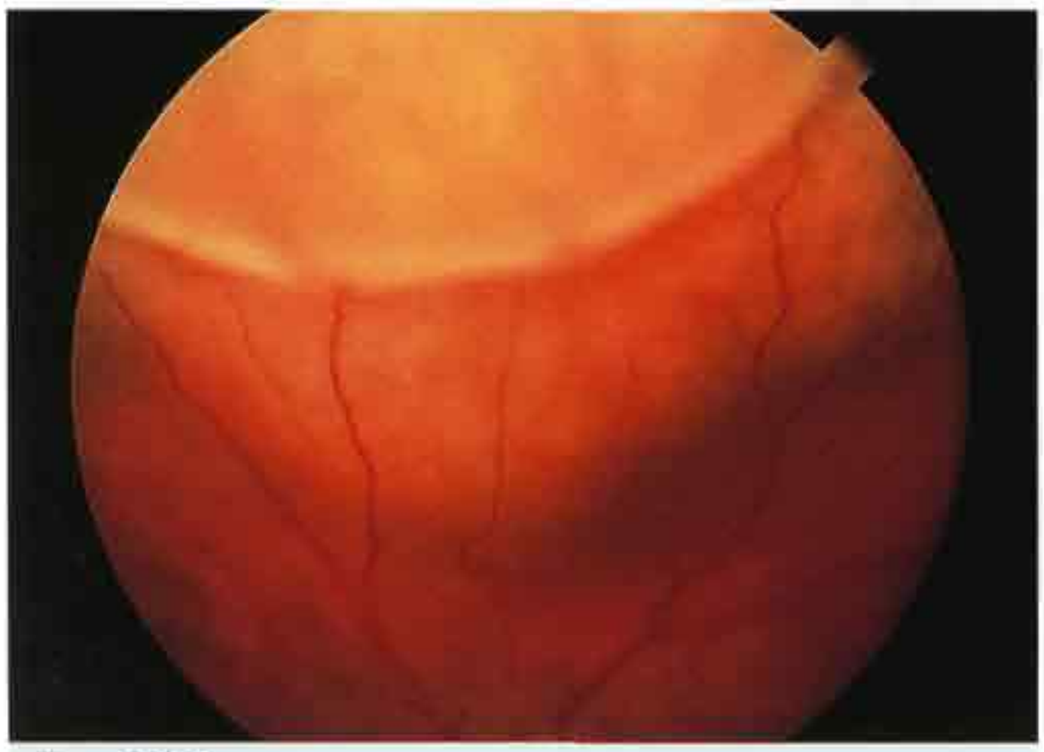


Рис. 12.63
Метастазы хориоидеи с подлежащей экссудативной отслойкой сетчатки (предоставлено J. Shields и A. Singh)

- Подвижность сетчатки значительно снижена, перемещения жидкости отсутствуют.

NB: Если тракционная ОС приводит к образованию разрывов, она приобретает свойства регматогенной ОС и очень быстро прогрессирует (комбинированная тракционно-регматогенная ОС) (рис. 12.60).

Экссудативная отслойка сетчатки

1. **Симптомы**. Фотопсии отсутствуют, т.к. нет витреоретинальной тракции, хотя в случае сопутствующего витреита могут отмечаться плавающие помутнения. Изменения поля зрения развиваются внезапно и быстро прогрессируют. В некоторых случаях болезни Harada поражаются оба глаза.

2. **Признаки**
   - Отслоенная сетчатка имеет выпуклую форму без разрывов.
   - Поверхность чаще гладкая, чем неровная.
   - Иногда уровень СРЖ настолько высокий, что ОС может определяться на щелевой лампе без линзы (рис. 12.61); сетчатка может даже соприкасаться с задней поверхностью хрусталика.
   - Отслоенная сетчатка очень подвижная, проявляется феномен «перемещения жидкости», при котором СРЖ под действием силы тяжести отслаивает участок сетчатки, под которым она скапливается. Например, в вертикальном положении пациента СРЖ скапливается в нижних отделах сетчатки, но в положении лежа нижний отдел сетчатки уплощается и СРЖ смещается кзади, отслаивая макулу и верхний отдел сетчатки.
   - Рассеянные участки субретинальных пигментных

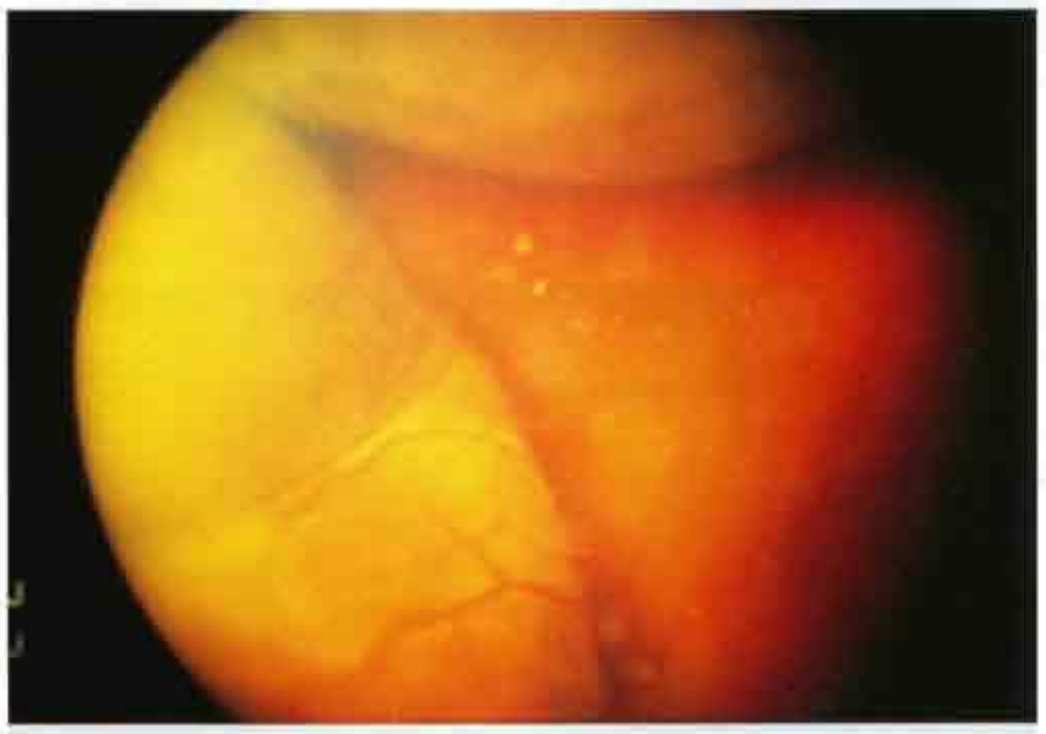


Рис. 12.64
Отслойка хориоидеи

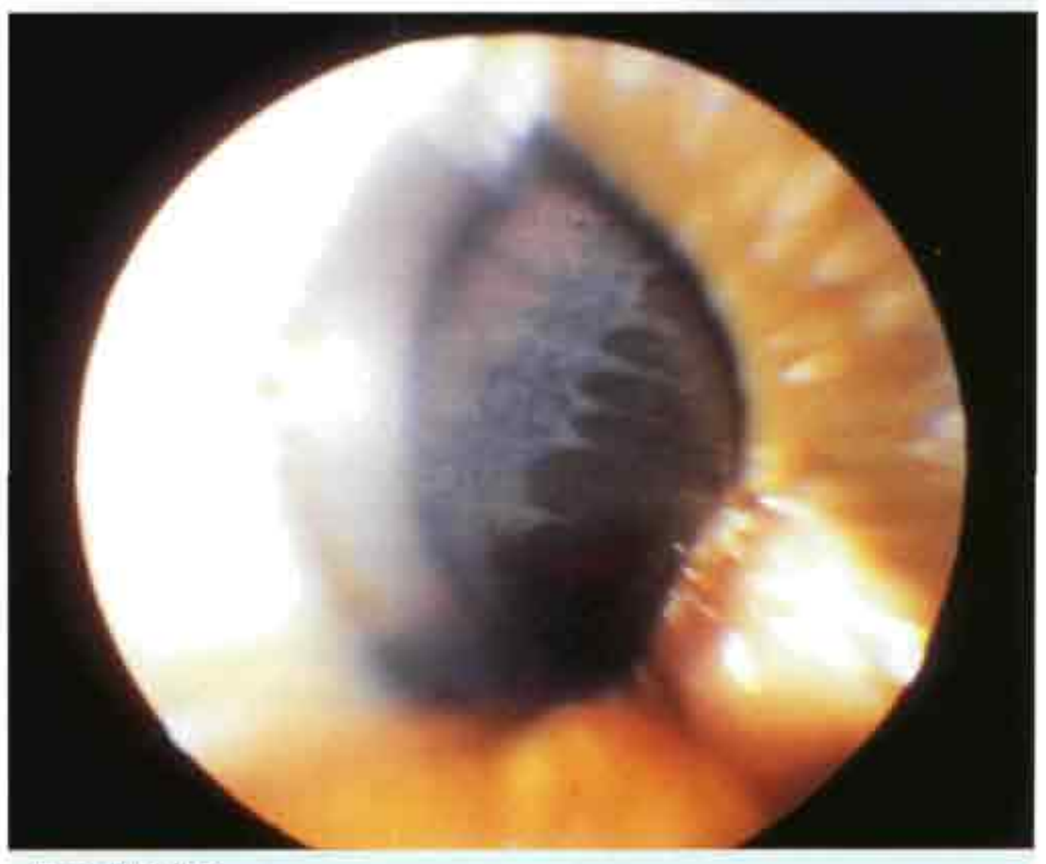


Рис. 12.65
Отслойка хориоидеи с визуализируемой плоской частью цилиарного тела (предоставлено P. Morse)

глыбок по типу «пятен леопарда» обнаруживают после разрешения ОС (рис. 12.62).
- При осмотре глазного дна можно выявить причину ОС, например опухоль хориоидеи (рис. 12.63).

Дифференциальная диагностика

Дегенеративный ретиношизис

1. **Симптомы**. Фотопсии и плавающие помутнения не отмечаются, т.к. нет витреоретинальной тракции. Процесс чаще всего до заднего полюса не распространяется, поэтому практически отсутствуют изменения поля зрения, а если они есть, то характеризуются абсолютными скотомами.

Рис. 12.66
Синдром увеальной эффузии, характеризующийся отслойкой хориоидеи и экссудативной отслойкой сетчатки

2. **Признаки** (*см.* рис. 12.38, 12.39, 12.40)
   - Сетчатка приподнята, выпуклая, гладкая, тонкая и неподвижная.
   - Тонкий внутренний листок «шизиса» может быть ошибочно принят за старую атрофическую регматогенную ОС. Однако при ретиношизисе демаркационные линии и вторичные цисты во внутреннем листке отсутствуют.
   - В глазах с ретикулярным ретиношизисом разрывы могут быть в одном или двух слоях.

Отслойка хориоидеи

1. **Симптомы**. Фотопсии и плавающие помутнения не отмечаются, т.к. нет витреоретинальной тракции. Изменения поля зрения бывают при обширных отслойках хориоидеи.
2. **Признаки**
   - ВГД может быть очень низким вследствие сопутствующей отслойки цилиарного тела.
   - Отслойка хориоидеи выглядит как коричневое, выпуклое, гладкое, буллезное относительно неподвижное возвышающееся образование (рис. 12.64).
   - Периферию сетчатки и «зубчатую» линию можно видеть без применения склерокомпрессии (рис. 12.65).
   - Возвышение не распространяется к заднему полюсу, т.к. оно ограничено прочными сращениями между супрахориоидальной мембраной и склерой у места входа вортикозных вен в склеральные каналы.

Синдром увеальной эффузии

Синдром увеальной эффузии — редкое, идиопатическое состояние, характеризующееся отслойкой хориоидеи в сочетании с экссудативной ОС (рис. 12.66). После разрешения процесса ПЭС часто наблюдают характерную остаточную крапчатость.

> *NB:* Увеальная эффузия может быть ошибочно принята либо за ОС с осложненной отслойкой хориоидеи, либо за кольцевидную меланому переднего отдела хориоидеи.

Профилактика регматогенной отслойки сетчатки

Разрывы сетчатки

При создании благоприятных для ОС условий любой разрыв считается опасным, но некоторые из них представляют особую угрозу. Основными критериями отбора пациентов для профилактического лечения являются: (а) *тип разрыва*, (б) *другие особенности*.

Тип разрыва

1. **Разрывы** более опасны, чем отверстия, т.к. они сопровождаются динамической витреоретинальной тракцией.
2. **Обширные разрывы** более опасны, чем небольшие из-за повышенного доступа в субретинальное пространство.
3. **Симптоматические разрывы** более опасны, чем выявленные случайно, т.к. они сопровождаются динамической витреоретинальной тракцией.
4. **Разрывы верхнего отдела** сетчатки более опасны, чем нижнего, поскольку СРЖ может перемещаться быстрее.
5. **Экваториальные разрывы** более опасны, чем в области «зубчатой» линии, и часто осложняются ОС.
6. **Субклиническая ОС** связана с разрывом, окруженным очень малым количеством СРЖ. В некоторых

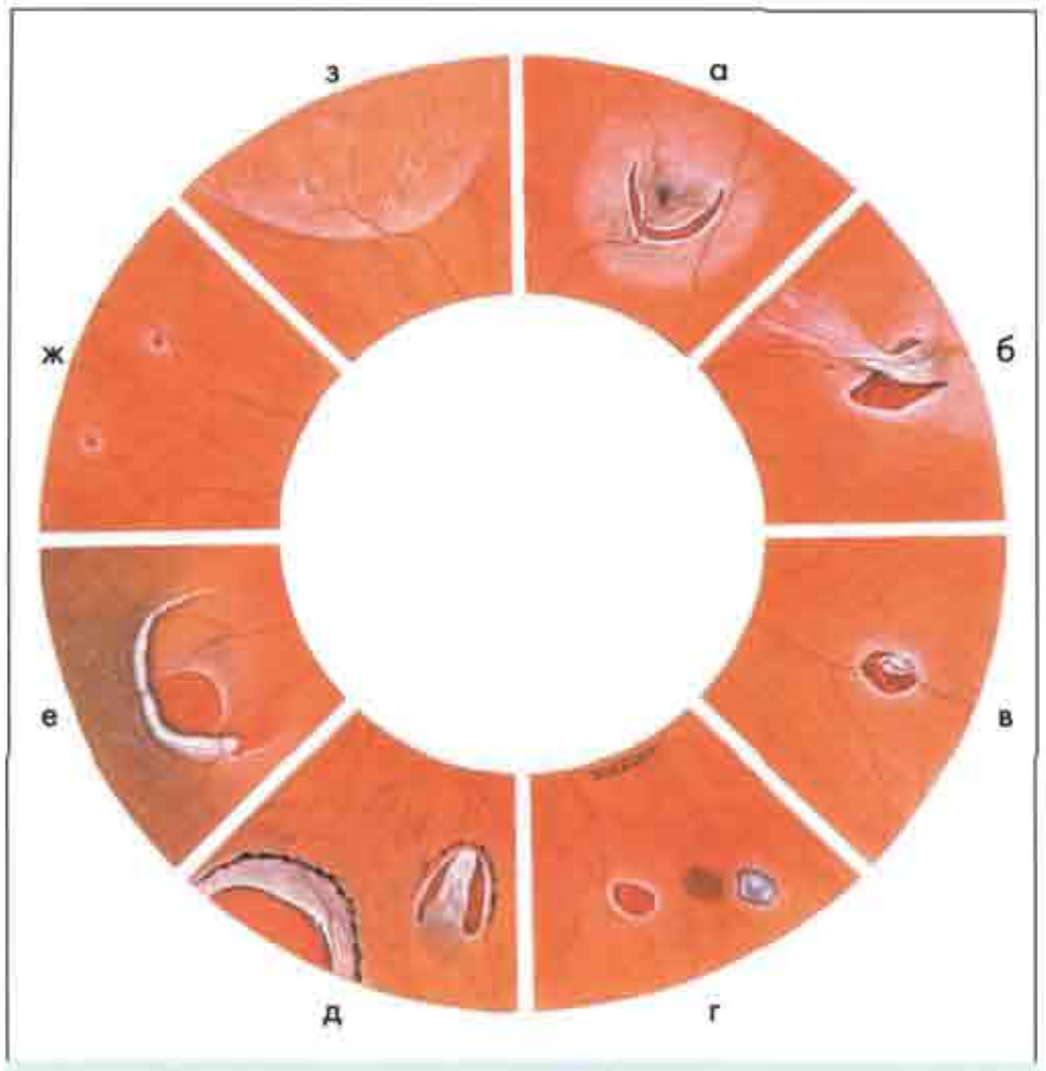


Рис. 12.67
Профилактическое лечение разрывов сетчатки (см. текст)

случаях СРЖ может распространиться и ОС становится «клинической» за очень короткое время.

7. **Пигментация** вокруг разрыва указывает на давность процесса с малым риском развития ОС.

Другие особенности

1. **Афакия** является фактором повышенного риска ОС, особенно если во время операции произошла потеря стекловидного тела. Будучи относительно безопасными, малые периферические круглые отверстия после хирургии катаракты могут в некоторых случаях спровоцировать ОС.
2. **Миопия** — основной фактор повышенного риска возникновения ОС. За разрывами при миопии нужно наблюдать более тщательно, чем за аналогичными изменениями при отсутствии миопии.
3. **Единственный глаз** с разрывами необходимо наблюдать с тщательностью, особенно если причиной потери зрения парного глаза была ОС.
4. **Наследственность** иногда имеет значение; пациентов с разрывами или дистрофическими изменениями, в семье которых отмечены случаи ОС, нужно наблюдать особенно внимательно.
5. **Системные заболевания** с повышенным риском развития ОС включают синдром Marfan, синдром Stickler и синдром Ehlers–Danlos. У таких пациентов прогноз развития ОС неблагоприятен, поэтому при любых разрывах или дистрофиях показано профилактическое лечение.

Клинические примеры (рис. 12.67а–з)

а) при обширных экваториальных U-образных разрывах, сопровождающихся субклинической ОС и локализованных в верхневисочном квадранте, показано профилактическое лечение без промедления, т.к. риск прогрессирования в клиническую ОС очень высок. Разрыв расположен в верхневисочном квадранте, поэтому возможно раннее подтекание СРЖ в макулярную область;

б) при обширных U-образных разрывах в верхневисочном квадранте в глазах с симптоматической, острой задней витреальной отслойкой показано немедленное лечение по причине высокого риска прогрессирования в клиническую ОС;

в) при разрыве с «крышечкой», который пересекает сосуд, лечение показано в силу того, что постоянная динамическая витреоретинальная тракция пересекающего сосуда может привести к рецидивирующим витреальным кровоизлияниям;

г) разрыв со свободно плавающей «крышечкой» в нижневисочном квадранте, выявленный случайно, достаточно безопасен, т.к. при этом нет витреоретинальной тракции. При отсутствии других факторов риска профилактическое лечение не требуется;

д) U-образный разрыв в нижнем отделе, а также отрыв, окруженный пигментом, обнаруженные случайно, относят к длительно существующим изменениям с невысоким риском;

е) дегенеративный ретиношизис, даже при наличии разрывов в обоих слоях, не требует лечения. Несмотря на то, что это изменение является глубоким дефектом в сенсорной сетчатке, жидкость в полости «шизиса» обычно вязкая и редко смещается в субретинальное пространство;

ж) два небольших бессимптомных отверстия вблизи «зубчатой» линии не требуют лечения; риск ОС крайне низкий, поскольку они расположены у основания стекловидного тела. Такие изменения обнаруживают примерно у 5% населения земного шара;

з) небольшие отверстия внутреннего слоя ретиношизиса также составляют крайне низкий риск по ОС, т.к. при этом отсутствует связь между витреальной полостью и субретинальным пространством.

Рис. 12.68
Состояние через короткое время после профилактической *лазеркоагуляции разрыва сетчатки*

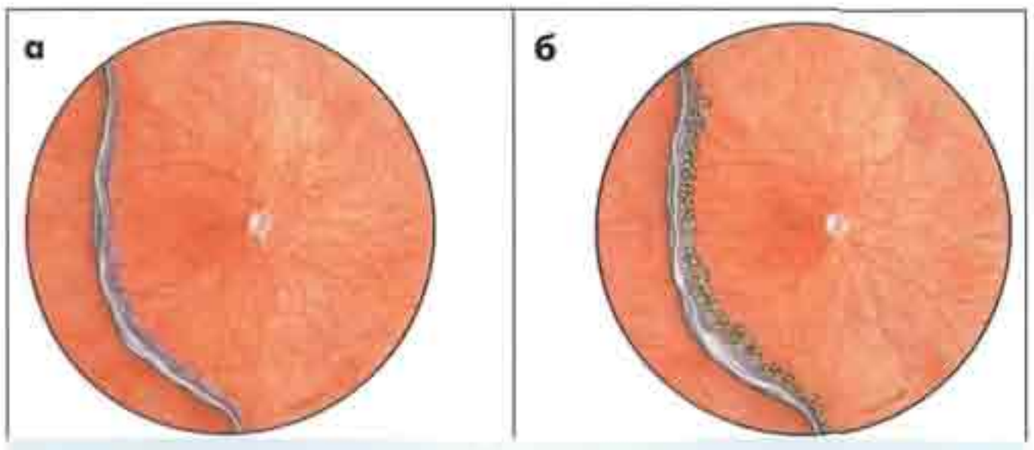


Рис. 12.69 (а) обширный посттравматический отрыв сетчатки; (б) через несколько недель после профилактической лазеркоагуляции

Периферические дистрофии сетчатки, предрасполагающие к отслойке сетчатки

При отсутствии сопутствующих разрывов «решетчатая» дистрофия и дистрофия по типу «следа улитки» не требуют профилактического лечения, если они не сопровождаются одним или несколькими факторами риска.

1. **ОС в парном глазу** — наиболее частое показание.
2. **Афакия или псевдофакия**, особенно если есть необходимость задней лазерной капсулотомии.
3. **Миопия высокой степени**, особенно если она сопровождается выраженной «решетчатой» дистрофией.
4. **Установленные случаи ОС в семье.**
5. **Системные заболевания**, известные как предрасполагающие факторы развития ОС (синдром Marfan, синдром Stickler и синдром Ehlers–Danlos).

Методы лечения

Выбор метода

К профилактическим методам лечения относят: (а) *криотерапию*, (б) *лазеркоагуляцию на щелевой лампе*, (в) *лазеркоагуляцию при непрямой офтальмоскопии* в комбинации со склерокомпрессией. В большинстве случаев выбор осуществляется в зависимости от индивидуальных предпочтений и опыта, а также наличия оборудования. Кроме того, учитывают следующие факторы.

1. Локализация дистрофий

- При экваториальных дистрофиях возможно проведение как лазеркоагуляции, так и криотерапии.
- При постэкваториальных дистрофиях показана только лазеркоагуляция, если отсутствуют разрезы конъюнктивы.
- При дистрофиях около «зубчатой» линии показана либо криотерапия, либо лазеркоагуляция с применением системы непрямой офтальмоскопии, в комбинации с компрессией. Лазеркоагуляция с использованием системы со щелевой лампой в таких случаях сложнее и может привести к неадекватному лечению основания U-образного разрыва.

2. **Прозрачность сред**. При помутнении сред проще осуществить криотерапию.
3. **Размер зрачка**. При узких зрачках легче проводить *криотерапию*.

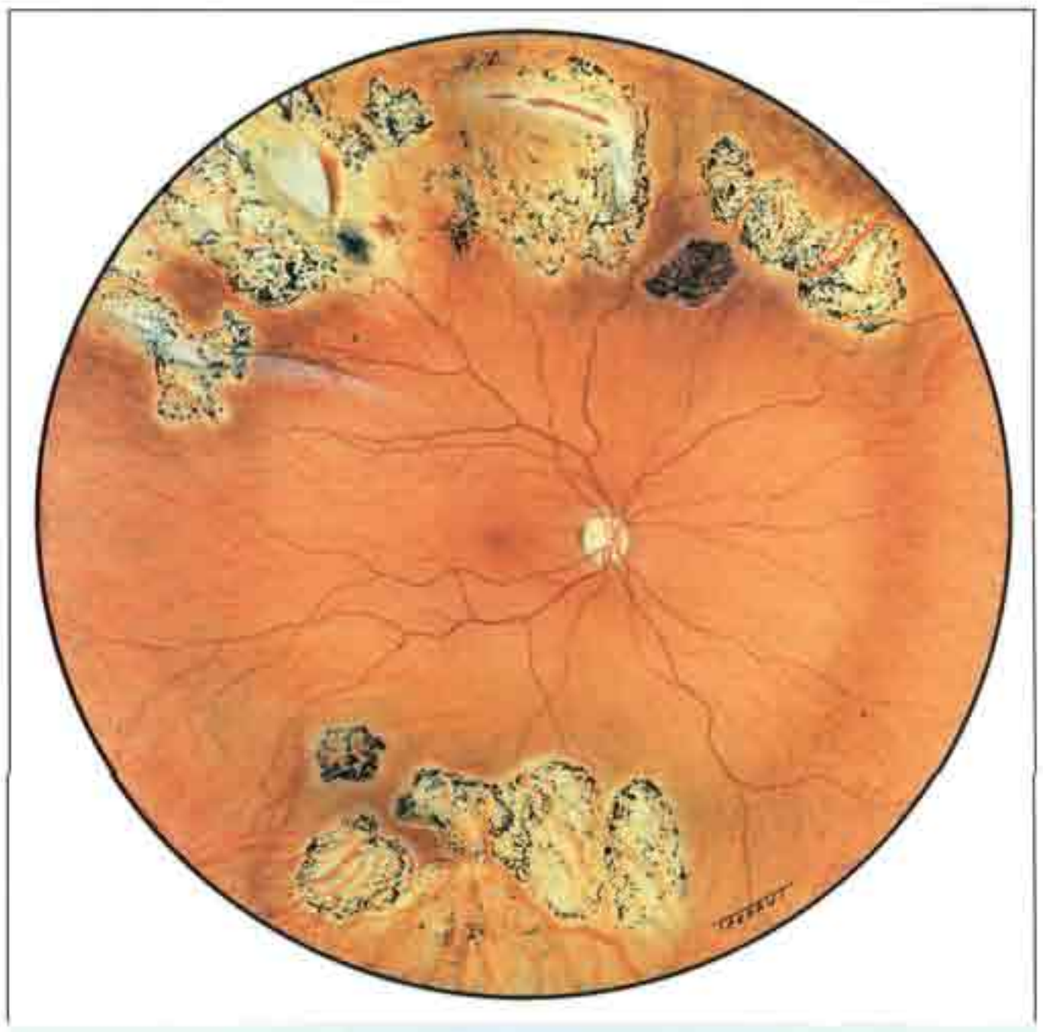


Рис. 12.70
Пигментация и хориоретинальная атрофия после профилактической криокоагуляции

Лазеркоагуляция на щелевой лампе

1. Техника

а) размер лазеркоагулята составляет 200 мкм, время экспозиции — 0,1–0,2 сек;
б) трехзеркальную линзу или панфундоскоп помещают на роговицу под местной анестезией;
в) дистрофию ограничивают двумя рядами сливных коагулятов умеренной интенсивности (рис. 12.68, 12.69);
г) после лечения пациенту рекомендуют избегать повышенной физической нагрузки в течение 7 дней до формирования адекватных рубцов и надежного отграничения дистрофии.

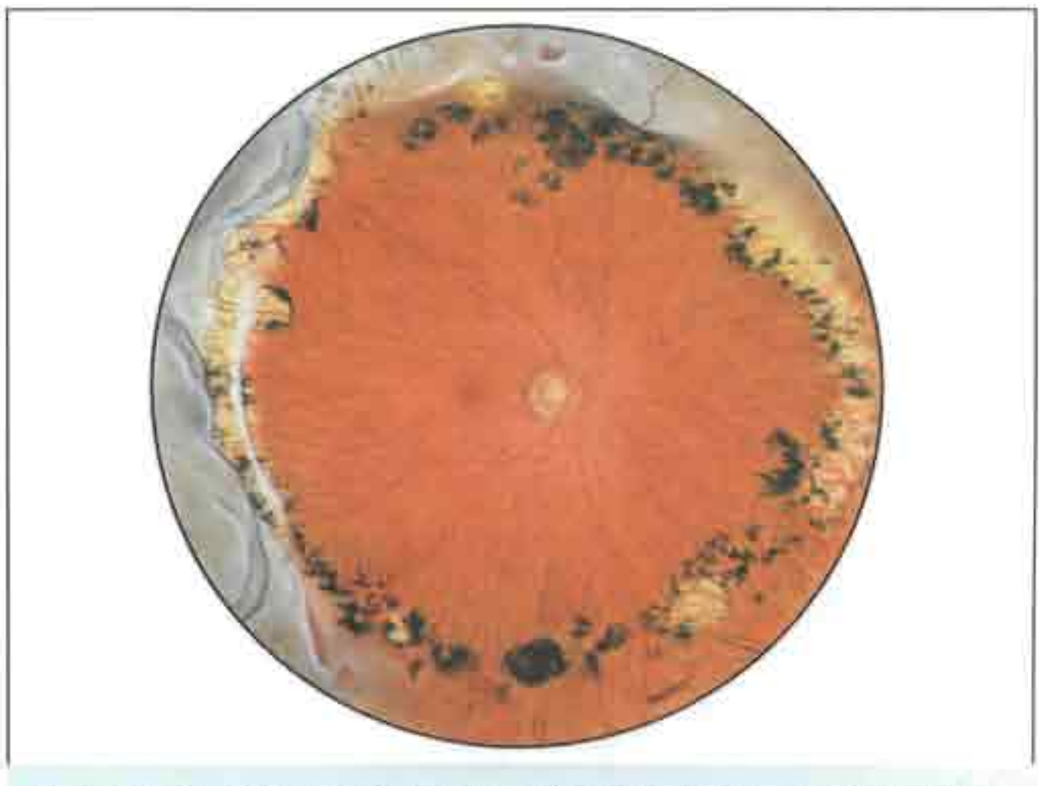


Рис. 12.71 Новые разрывы на 7 и 12 часах с субретинальной жидкостью после чрезмерной дозы криокоагуляции по поводу «решетчатой» дистрофии

2. Возможные осложнения. Серьезные осложнения вследствие периферической лазеркоагуляции не характерны и обычно могут быть связаны с лечением обширных участков сетчатки.

- Макулопатия в виде кистовидного отека макулы или макулярных складок (*см.* рис. 12.101).
- Отслойка хориоидеи, которая может быть осложнена вторичной закрытоугольной глаукомой в результате прямой ротации цилиарного тела.
- Экссудативная ОС обычно разрешается в течение 1 или 2 нед.
- Регматогенная ОС, вызванная вторичным формированием разрыва, встречается редко.
- Кровоизлияния сетчатки происходят редко и могут быть приостановлены путем надавливания контактной линзой на глазное яблоко для повышения ВГД.

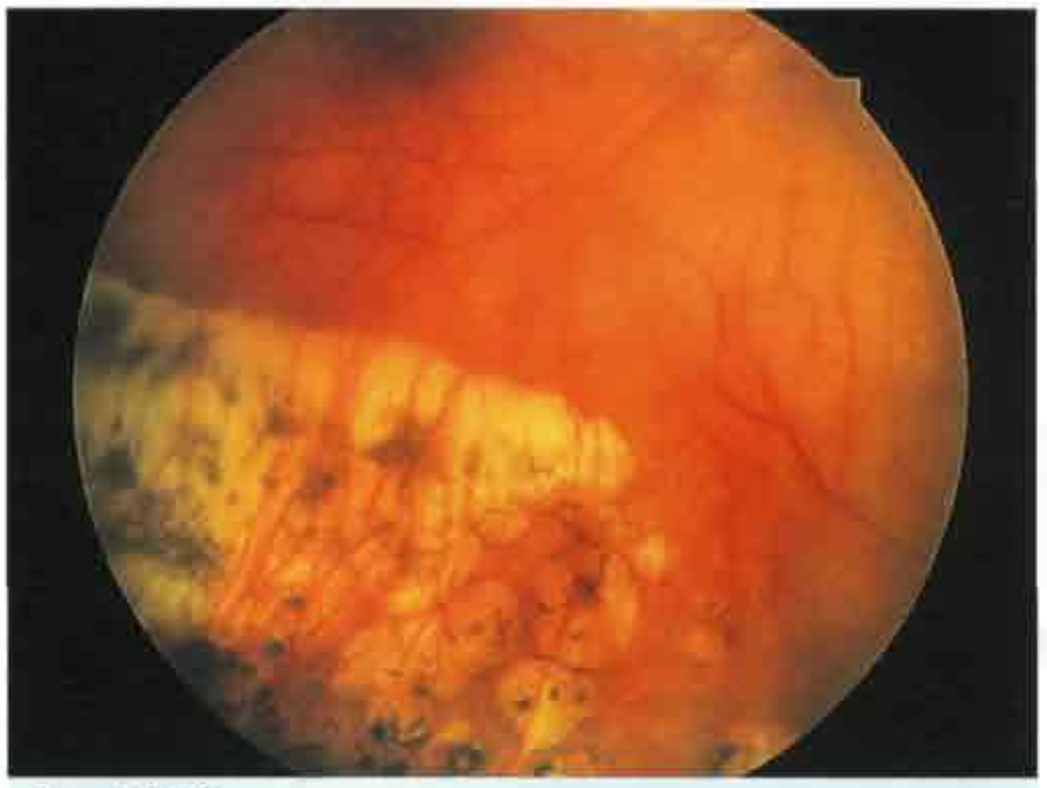


Рис. 12.73
Дегенерация по типу «булыжной мостовой»

Криотерапия

1. Техника

а) анестезию осуществляют тампоном, смоченным в растворе аметокаина, или субконъюнктивальной инъекцией лигнокаина соответственно квадранту дистрофии;
б) при постэкваториальных дистрофиях может возникнуть необходимость малого конъюнктивального разреза для лучшего достижения наконечником требуемой зоны;
в) при непрямой офтальмоскопии осуществляют нежную компрессию склеры кончиком наконечника;
г) дистрофический очаг ограничивают одним рядом криокоагулятов; воздействие завершают по мере побледнения сетчатки;
д) крионаконечник снимают только после полного размораживания, т.к. преждевременное снятие может вызвать разрыв хориоидеи и хориоидальное кровотечение;
е) на глаз накладывают повязку на 4 ч во избежание

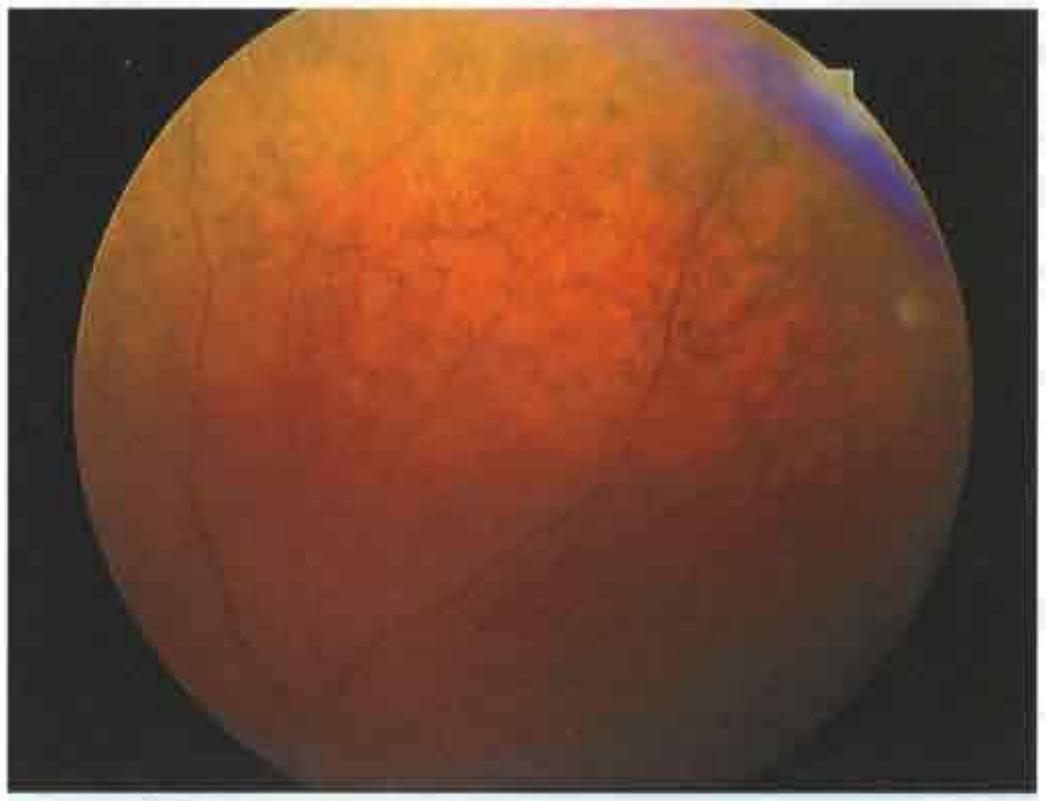


Рис. 12.74
Дегенерация по типу «сот» (сотовидная дистрофия)

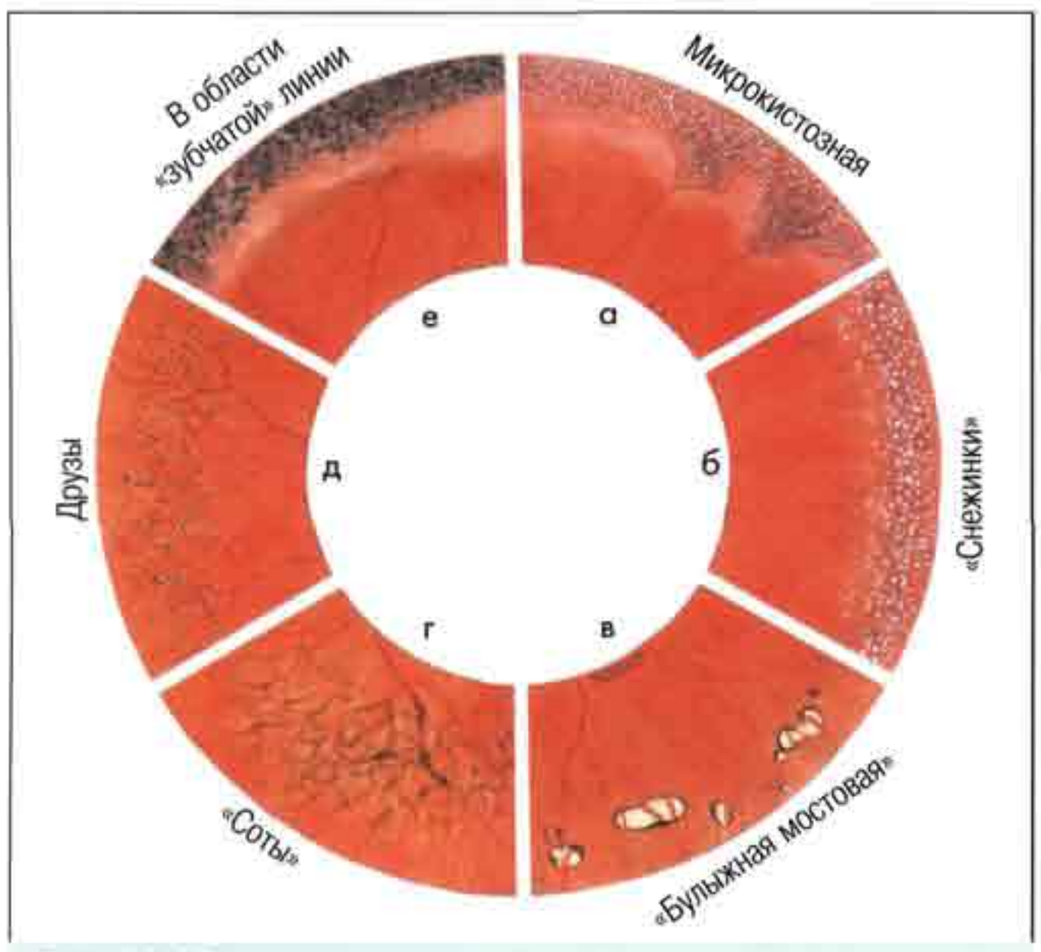


Рис. 12.72
Невыраженная периферическая дистрофия сетчатки

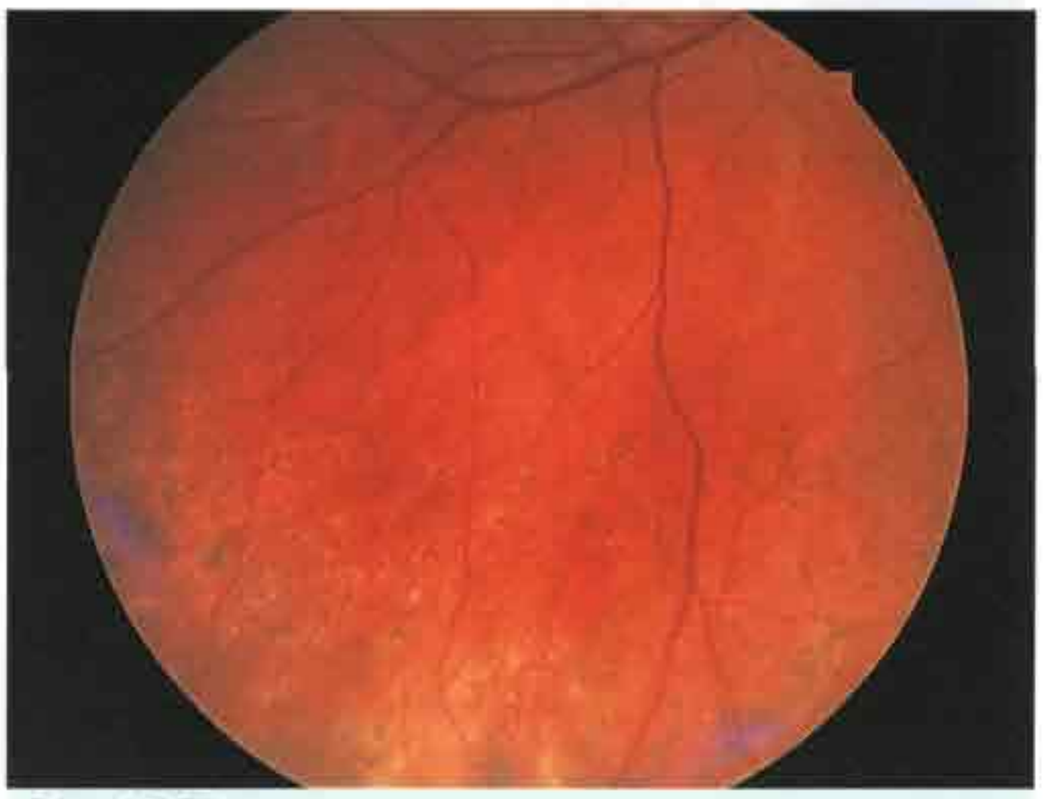


Рис. 12.75
Периферические друзы

развития хемоза, а больному рекомендуют на неделю воздержаться от значительных физических нагрузок.

Примерно в течение 2 дней зона воздействия бледная из-за отека. Спустя 5 дней начинает появляться пигментация. Вначале она нежная; позднее становится выраженнее и связана с различной степенью хориоретинальной атрофии (рис. 12.70).

2. Возможные осложнения

- Хемоз и отек век — обычное и безопасное осложнение.
- Транзиторная диплопия, если во время криокоагуляции задета экстраокулярная мышца.
- Витреит может быть следствием воздействия на обширную зону.
- Макулопатия встречается редко.

Причины неудач

Основные причины неудачной профилактики: (а) *неадекватное лечение*, (б) *формирование нового разрыва*.

1. Неадекватное лечение может быть обусловлено следующими причинами:

- Недостаточное ограничение разрыва при лазеркоагуляции в два ряда, особенно у основания U-образного разрыва, является самой частой причиной неудач. Если наиболее периферическая часть разрыва недоступна для лазеркоагуляции, необходимо проведение криотерапии.
- Недостаточно близкое расположение коагулянтов при коагуляции обширных разрывов и отрывов.
- Недостаточное иссечение динамической витреоретинальной тракции с обширным U-образным разрывом с введением эксплантата и неудавшаяся попытка использования эксплантата в глазу с субклинической ОС (*см.* далее).

2. Формирование нового разрыва возможно в зонах:

- Внутри или рядом с зоной коагуляции, чаще вследствие превышения ее дозы, особенно в области «решетчатой» дистрофии (рис. 12.71).
- На сетчатке, кажущейся «нормальной», несмотря на адекватное лечение дистрофии, предрасполагающей к ее разрыву, что является одним из ограничений проведения профилактического лечения.

Нарушения, не требующие профилактики

Важно знать следующие периферические дистрофии сетчатки, не представляющие опасности и не требующие профилактического лечения (рис. 12.72а–е):

а) **микрокистозная дегенерация** — мелкие пузырьки с нечеткими границами на серовато-белом фоне, придающем сетчатке утолщенный и менее прозрачный вид (*см.* рис. 12.5);

б) **«снежинки»** — блестящие, желтовато-белые пятна, которые диффузно рассыпаны на периферии глазного дна. Участки, где обнаруживают только дистрофии по типу «снежинок», являются безопасными и не требуют лечения;

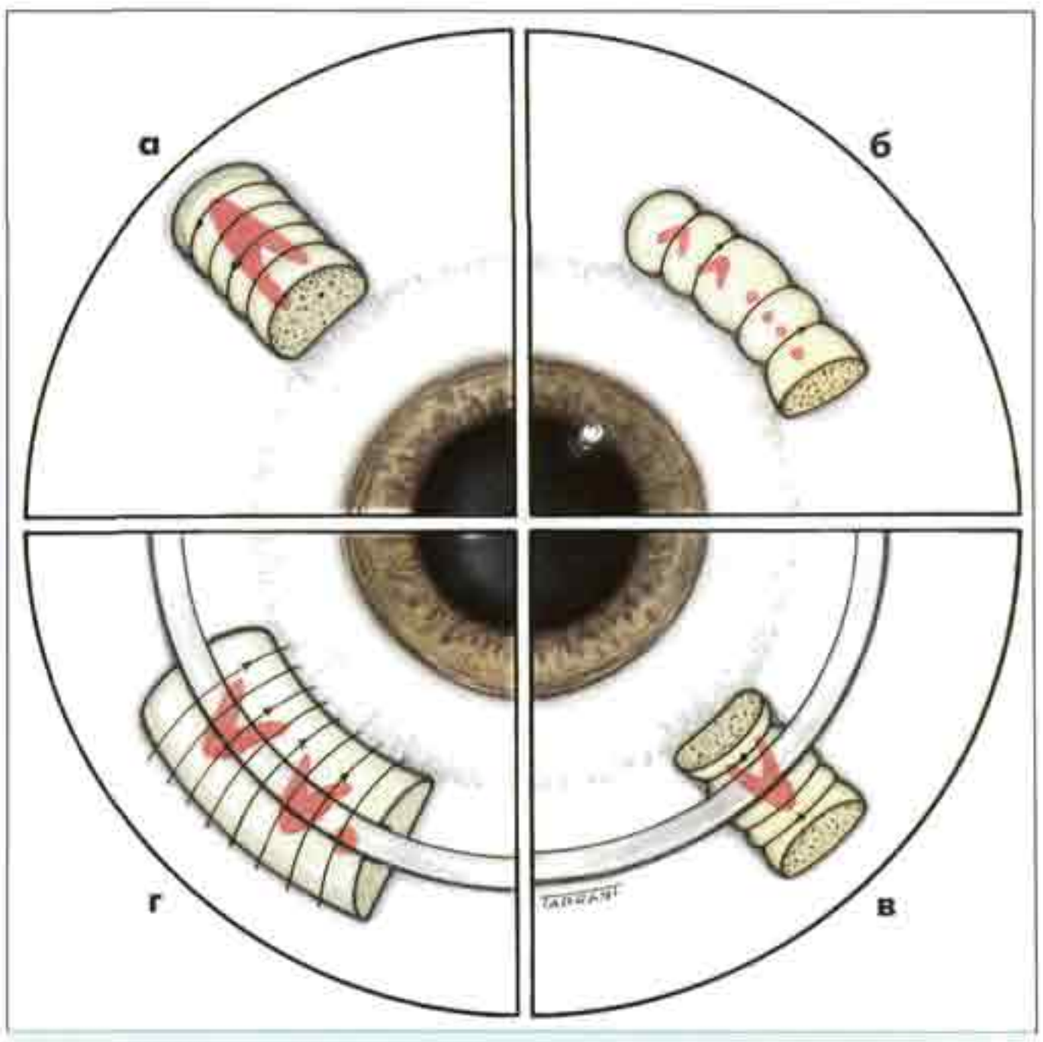


Рис. 12.76 Конфигурация склеральных пломб: (а) радиальная губка; (б) круговая губка; (в) циркляж, дополненный радиальной губкой; (г) циркляж, дополненный плотной силиконовой лентой

NB: Однако считается, что дистрофия по типу «снежинок» имеет важное клиническое значение, т.к. она часто сопровождается «решетчатой» дистрофией, дистрофией типа «следа улитки» или приобретенным ретиношизисом, как это упоминалось ранее.

в) **дистрофия по типу «булыжной мостовой»** характеризуется дискретными желтовато-белыми очажками локальной хориоретинальной атрофии, которая, по некоторым данным, встречается в норме в 25% глаз (рис. 12.73);

г) **сотовидная или ретикулярная дегенерация** — связанное с возрастом изменение, характеризующееся тонкой сетью периваскулярной пигментации, которая может доходить до экватора (рис. 12.74);

д) **друзы или коллоидные тела** представлены мелкими бледными скоплениями, иногда с гиперпигментацией по краям (рис. 12.75).

е) **параоральную пигментную дегенерацию** относят к связанным с возрастом изменениям, представленным полосой гиперпигментации по ходу «зубчатой» линии.

Стандартная хирургия сетчатки

Прогноз по зрению

Основным фактором, ответственным за конечные зрительные функции после успешного прилегания сетчат-

ки, является продолжительность вовлечения макулы.

- В большинстве случаев ОС с вовлечением макулы сохраняется дооперационная острота зрения.
- Задержка оперативного вмешательства на неделю при ОС без вовлечения макулы не влияет на восстановление зрения в дальнейшем.
- При ОС без вовлечения макулы с продолжительностью менее 2 мес происходит некоторое ухудшение остроты зрения, но прямой корреляции между продолжительностью макулярной отслойки и окончательной остротой зрения не наблюдается.
- При ОС без вовлечения макулы с продолжительностью более 2 мес происходит значительное ухудшение зрения, что, скорее всего, обусловлено продолжительностью вовлечения макулярной зоны.

Принципы склерального пломбирования

Пломбирование склеры состоит в создании вдавления склеры внутрь. Эксплантат представляет собой материал, пришиваемый непосредственно на склеру. Главная цель: (а) *закрытие разрыва сетчатки* путем соединения ПЭС с сенсорной сетчаткой; (б) *уменьшение динамической витреоретинальной тракции* в области локальной витреоретинальной спайки.

Локальные эксплантаты

1. **Конфигурация**
   а) радиальные эксплантаты помещают под прямым углом относительно лимба (рис. 12.76а);
   б) круговые эксплантаты помещают параллельно лимбу с созданием секторального вала (рис. 12.76б).
2. **Размеры**. Для адекватного закрытия ретинального разрыва важно, чтобы вал имел точное положение, правильную длину, ширину и высоту.
   а) ширина радиального вала зависит от ширины ретинального разрыва (расстояния между его передними концами), а длина — от длины разрыва (расстояния между его основанием и верхушкой). Обычно размер вала в 2 раза превышает размер разрыва. Требуемая ширина и длина *секторального кругового вала* зависит соответственно от длины и ширины разрыва;
   б) высоту определяют следующими взаимосвязанными факторами:
   - Чем больше диаметр эксплантата, тем выше вал.
   - Чем дальше расположены швы, тем выше вал.
   - Чем туже натянуты швы, тем выше вал.
   - Чем ниже ВГД, тем выше вал.
3. **Показания к радиальному пломбированию**
   - Обширные U-образные разрывы, при которых мала вероятность эффекта «рыбьей пасти» (*см.* далее).
   - Относительно задние разрывы для более легкого накладывания швов.
4. **Показания к секторальному круговому пломбированию**
   - Множественные разрывы, локализующиеся в одном или двух квадрантах.
   - Передние разрывы, которые проще закрыть.
   - Широкие разрывы по типу диализа.

Циркляжные эксплантаты

Прикрепляют по всей окружности глазного яблока для создания вала в 360° (рис. 12.76в, 12.76г).

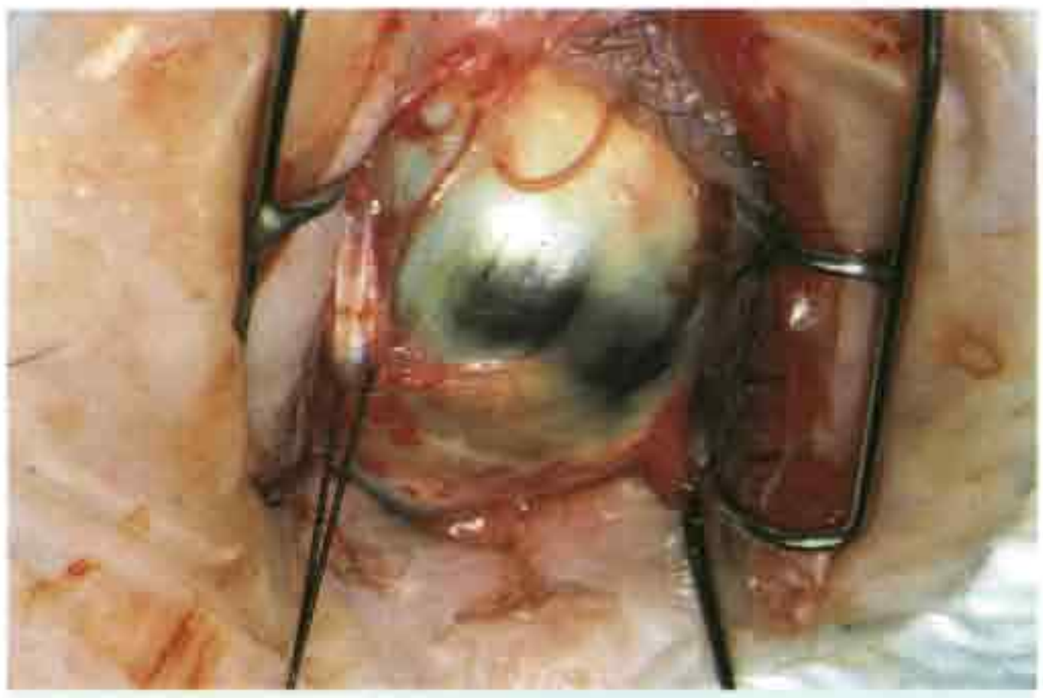


Рис. 12.78
Значительное истончение склеры

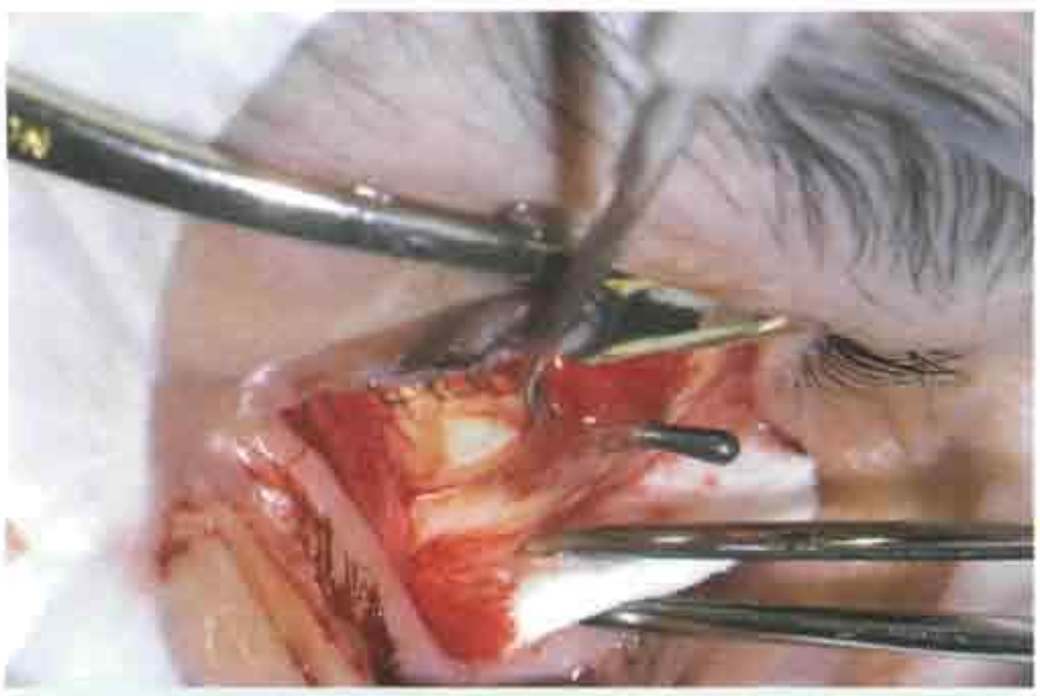


Рис. 12.77
Введение косой петли под прямую мышцу

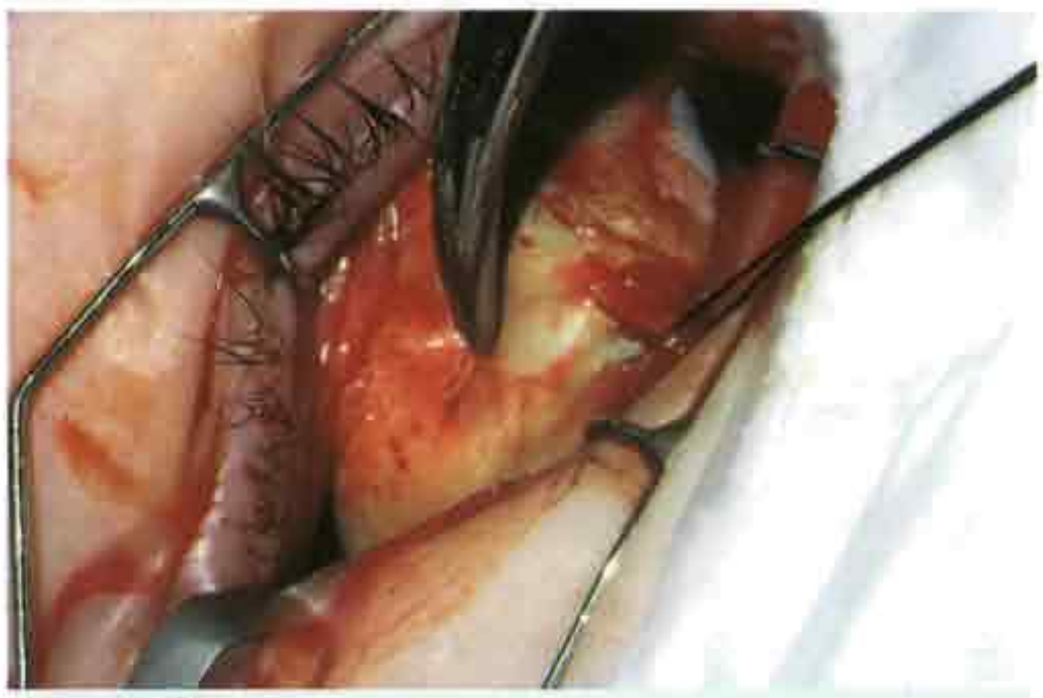


Рис. 12.79
Фиксирующий шов, захваченный пинцетом типа «москит»

Рис. 12.80
Криопексия

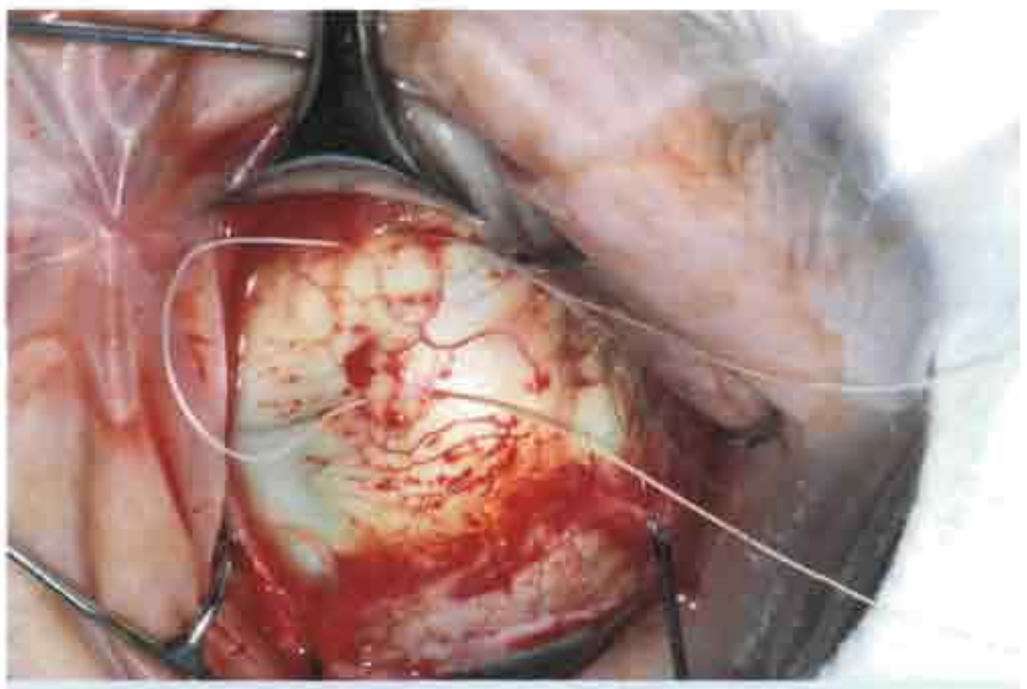


Рис. 12.81
«Матрасный» шов

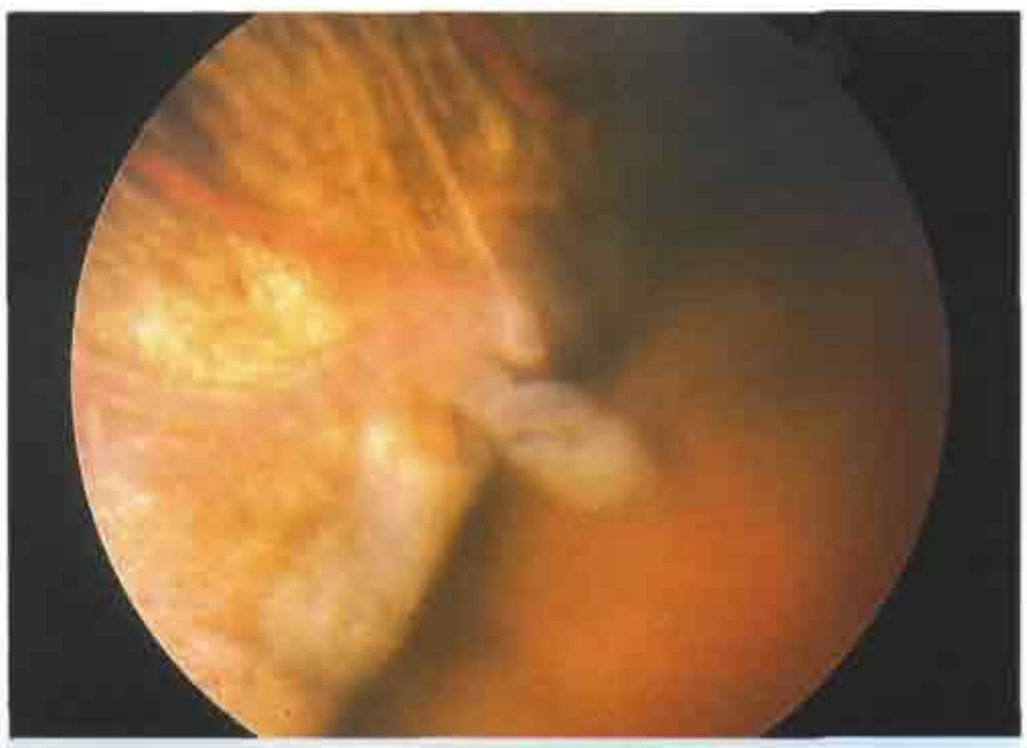


Рис. 12.82
Вдавление относительно разрыва (в данном случае вдавление расположено кпереди)

1. **Размеры.** Чаще используют ленту шириной 2 мм (№ 40). Цирклажная лента создает довольно узкий вал, поэтому она часто дополняется радиальными губками или круговыми прочными силиконовыми ободками для закрытия обширных разрывов. Вал высотой 2 мм может быть достигнут путем утягивания пломбы до 12 мм. Вал, создаваемый цирклажными пломбами (в отличие от локальных), сохраняется постоянно.
2. **Показания**
   - Разрывы, включающие три и более квадрантов.
   - Дегенерация по типу «решетки» или «следа улитки» с включением трех и более квадрантов.
   - Распространенная ОС без видимых разрывов, особенно с помутнением сред.
   - После неудачных локальных вмешательств, при которых причина неудачи осталась неясной.

Дренирование субретинальной жидкости

Дренирование СРЖ обеспечивает немедленный контакт между сенсорной сетчаткой и ПЭС. При лечении большинства ОС можно обойтись без дренирования, но при некоторых обстоятельствах дренаж необходим. Однако он может быть сопряжен с потенциальными осложнениями (*см.* далее). Если не делать дренирование, можно избежать этих осложнений, но тогда чаще всего не достигается немедленный контакт между сенсорной сетчаткой и ПЭС с уплощением макулярной зоны. Если контакт не достигается в течение 5 дней, то не развивается удовлетворительный вал вокруг разрыва из-за уменьшения плотности ПЭС. Это приводит к неприлеганию сетчатки, а в некоторых случаях — ко вторичному «открытию» разрыва в послеоперационном периоде. Кроме того, дренирование СРЖ позволяет использовать средства для внутренней тампонады (воздух или газ), образующие большой пузырь.

Техника склерального пломбирования

Предварительная подготовка

1. При помощи конъюнктивальных ножниц производят круговой разрез конъюнктивы с теноновой капсулой около лимба в квадрантах, соответствующих разрывам сетчатки.
2. Тенотомический крючок вводят под соответствующие прямые мышцы (рис. 12.77) с последующим наложением уздечных швов.

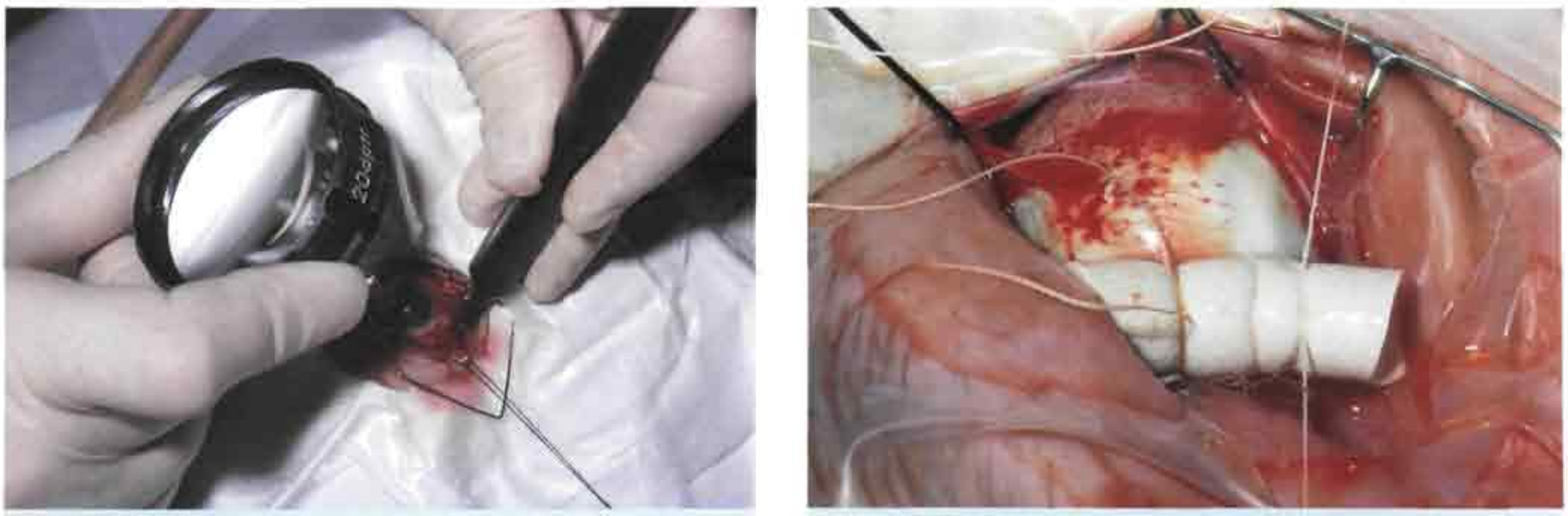


Рис. 12.83
Натягивание швов над губкой

3. Склеру осматривают для обнаружения участков истончения (рис. 12.78) или аномалии вортикозных вен, что может иметь значение при последующем наложении швов и дренировании СРЖ.
4. Склеральный шов дакрон 5/0 накладывают на область,

Рис. 12.84
Гладкое введение конца ленты под прямую мышцу

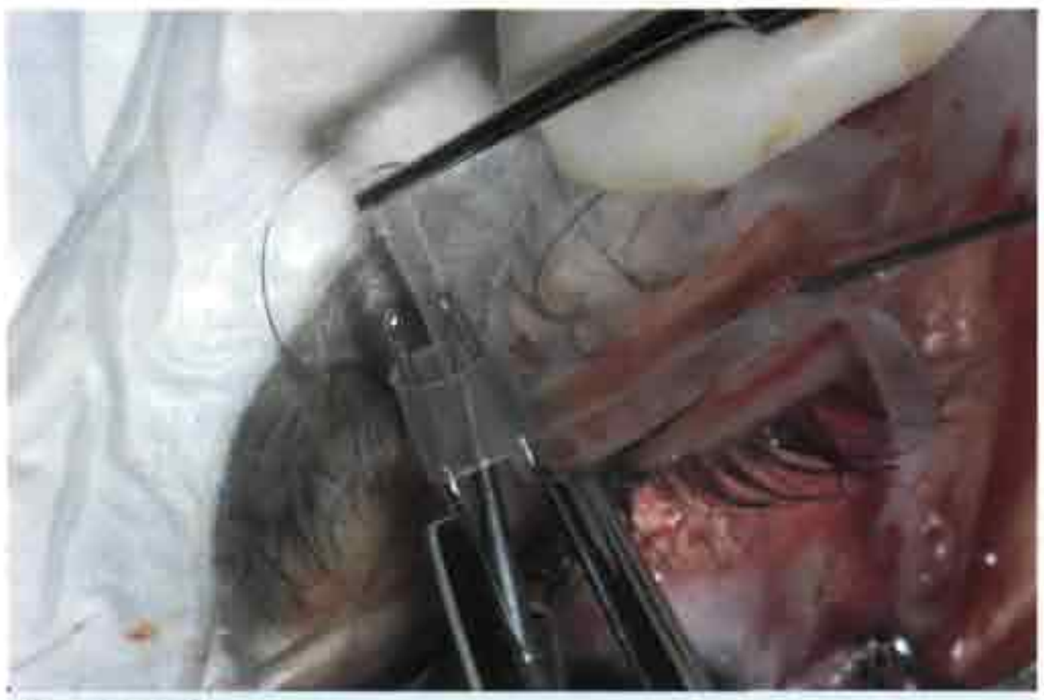


Рис. 12.85
Конец ленты вводится в «рукав» Watzke

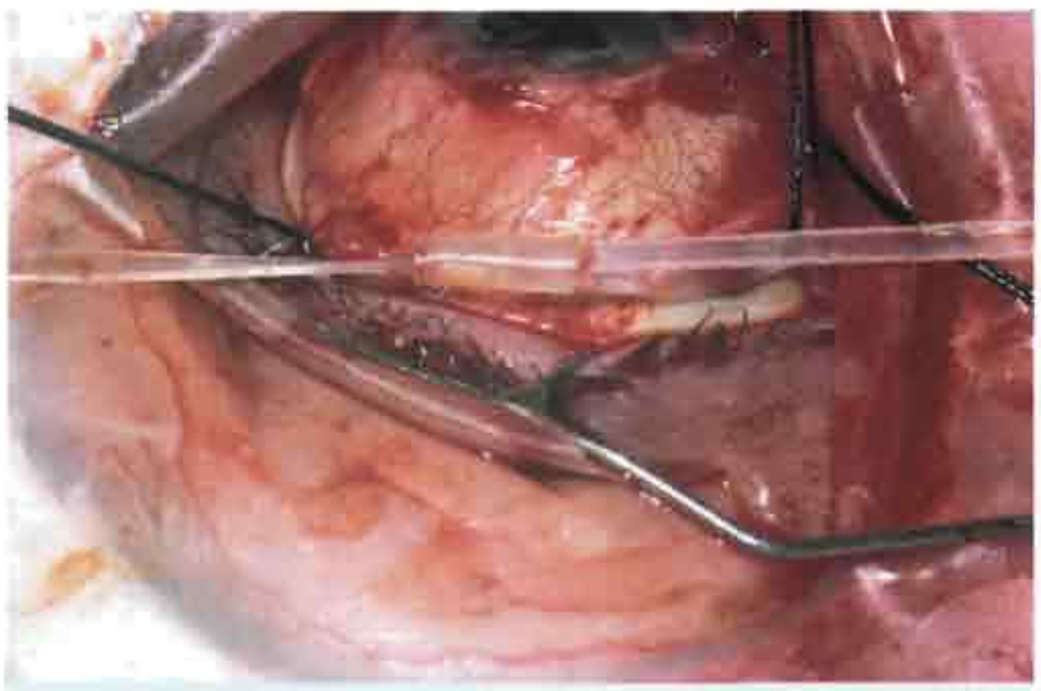


Рис. 12.86
Натягивание ленты с «рукавом» Watzke

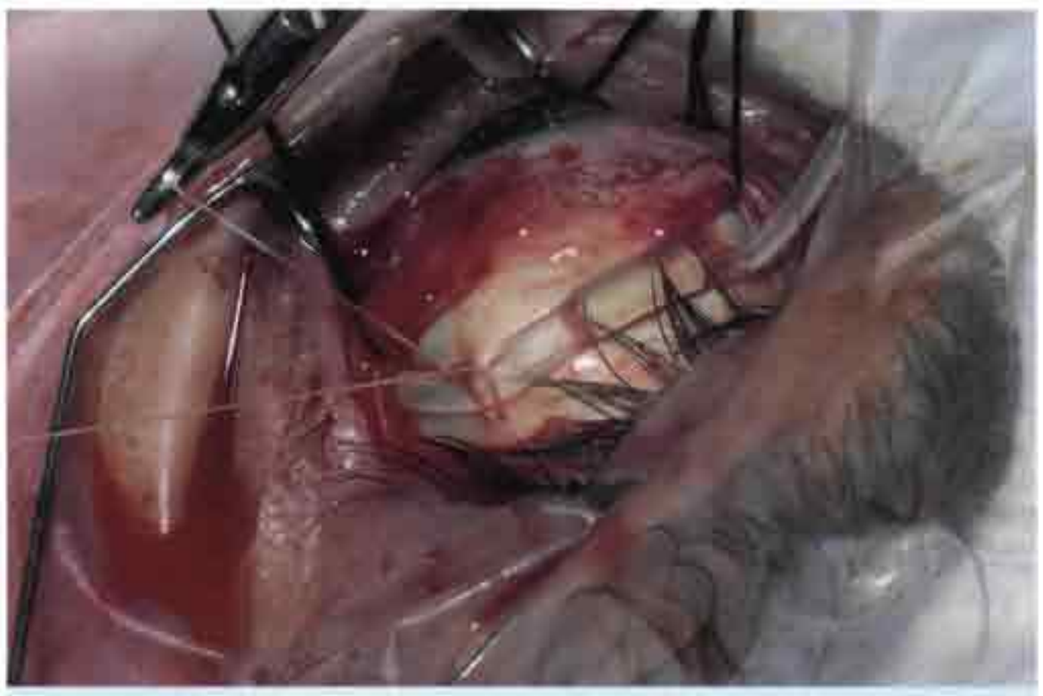


Рис. 12.87
Поддерживающий шов на месте

рассчитанную соответственно верхушке разрыва.
5. Кончик шва захватывают изогнутым пинцетом типа «москит» как можно ближе к узлу (рис. 12.79).
6. При непрямой офтальмоскопии поворотом пинцета производят склерокомпрессию. Если вдавление не

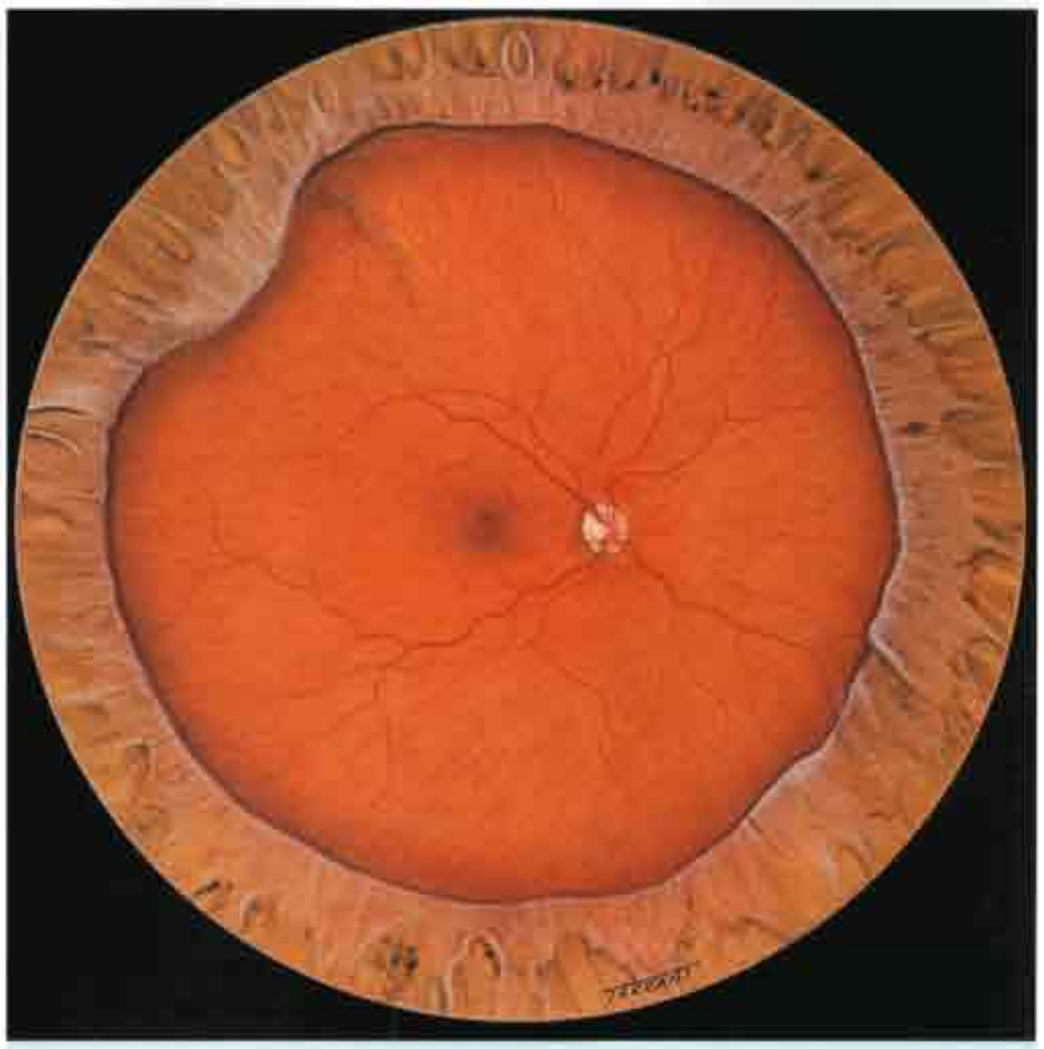


Рис. 12.88
Вал вдавления после циркляжа

совпадает с разрывом, процедуру повторяют до достижения точной локализации.
7. При помощи крионаконечника осторожно производят склерокомпрессию (рис. 12.80) с последующей криорексией до образования области побледнения (2 мм) вокруг разрыва.

Подшивание локального эксплантата

1. По перечисленным ранее критериям выбирают эксплантат соответствующего размера.
2. При помощи циркуля-измерителя определяют места

наложения швов, которые отмечают на склере термокаутером.

NB: Как правило, расстояние между швами должно составлять 1,5 диаметра эксплантата.

3. Эксплантат подшивают наложением «матрасного» шва (рис. 12.81).
4. При необходимости дренируют СРЖ (*см.* далее).
5. Проверяют положение разрыва относительно вала (рис. 12.82) и, если необходимо, производят репозицию вала.
6. Швы затягивают поверх эксплантата (рис. 12.83).

Техника дренаж–воздух–крио–эксплантат

Локализация относительно передних разрывов с низким уровнем СРЖ *несложная*. *При буллезных ОС* точная локализация достаточно трудна, особенно если разрывы расположены постэкваториально. В таких случаях данная техника является наиболее подходящей.

1. СРЖ дренируют для создания контакта между сетчаткой (*а следовательно, и разрывом*) и ПЭС.
2. В витреальную полость вводят воздух для предотвращения гипотонии, вызванной дренированием.
3. После этого разрыв может быть точно локализован с последующей криокоагуляцией.
4. Вводится эксплантат.

Процедура цирклажа

1. Выбирают ленту нужного диаметра.
2. Один конец ленты захватывают изогнутым пинцетом типа «москит» и заводят под четыре прямые мышцы (рис. 12.84).
3. Концы ленты вводят в рукав Watzke соответственно исходному квадранту (рис. 12.85).
4. Ленту затягивают, потянув за концы (рис. 12.86) так, чтобы она аккуратно легла вокруг области «зубчатой» линии.
5. Ленту плавно отодвигают кзади (около 4 мм) и укрепляют при помощи поддерживающих швов в каждом квадранте (рис. 12.87).

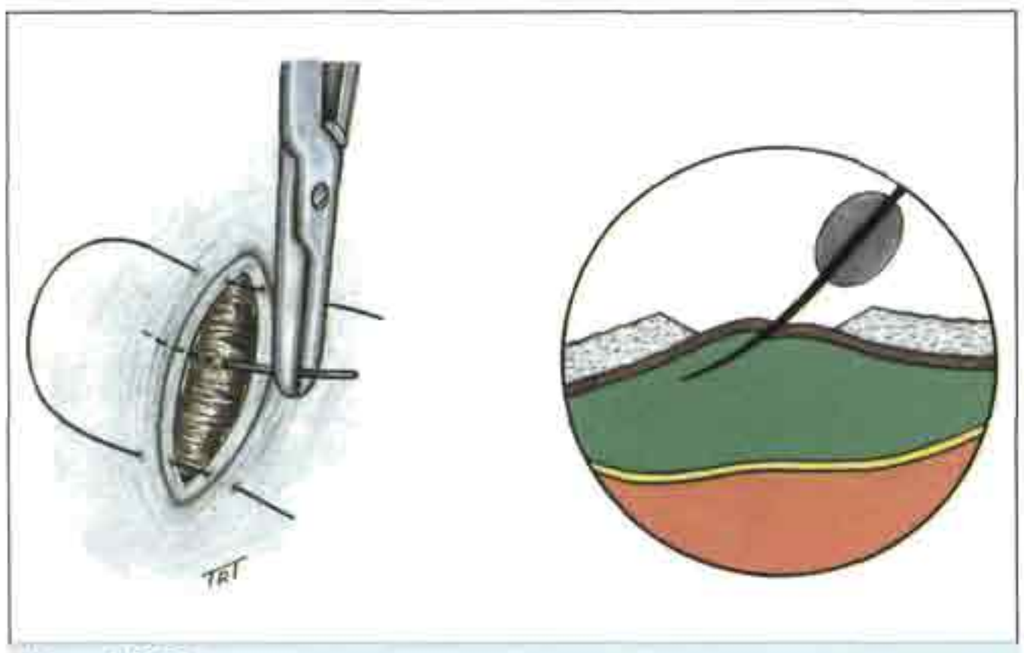


Рис. 12.89
Дренирование субретинальной жидкости

Рис. 12.90
Субретинальная геморрагия в сочетании с дренированием субретинальной жидкости

6. СРЖ дренируют.
7. Ленту затягивают еще для достижения требуемой высоты вала вдавления под контролем непрямой офтальмоскопии.

NB: Идеальной считается высота 2 мм. Этого можно достичь уменьшением окружности ленты до 12 мм (рис. 12.88).

8. Круговой вал вдавления создают так, чтобы ретинальные разрывы «легли» на переднюю поверхность вала (т.е. вал должен находиться непосредственно за разрывом).
9. В случае необходимости под ленту можно ввести радиальную губку для блокирования обширного U-образного разрыва (*см.* рис. 12.76в) или цирклажную ленту для блокирования нескольких разрывов (*см.* рис. 12.76г); при этом надо убедиться, что вал охватывает основание стекловидного тела спереди.

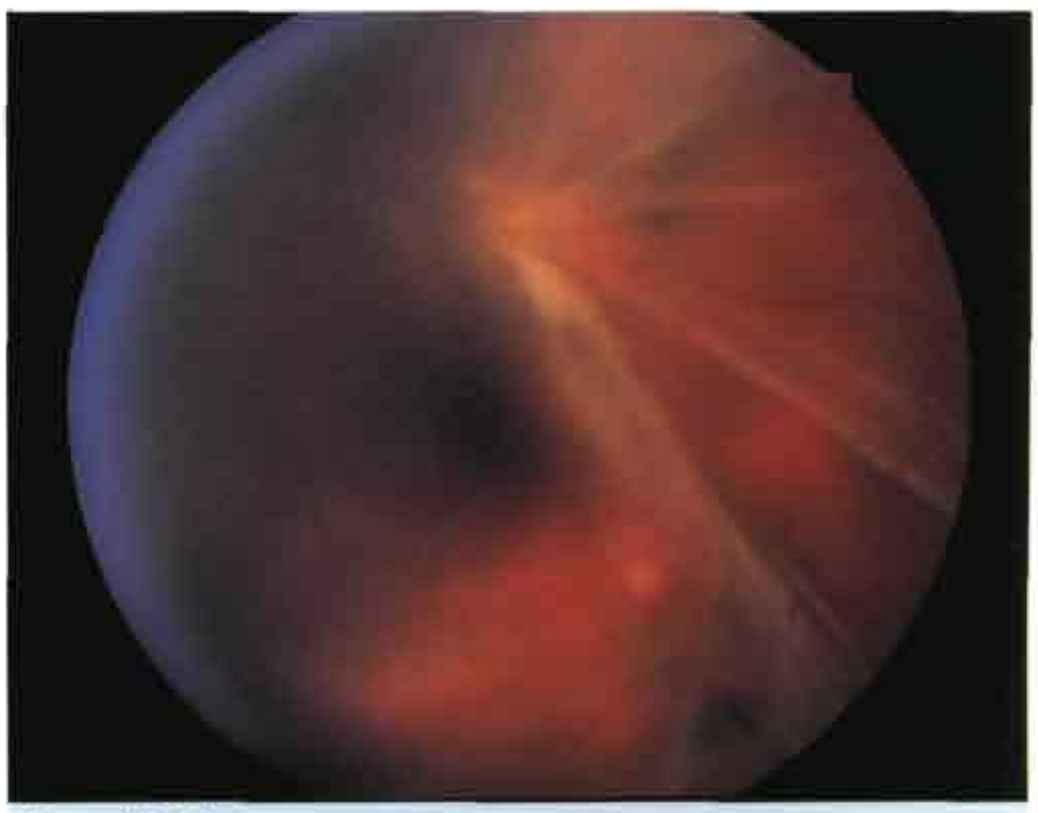


Рис. 12.91
Ущемление сетчатки на месте дренирования

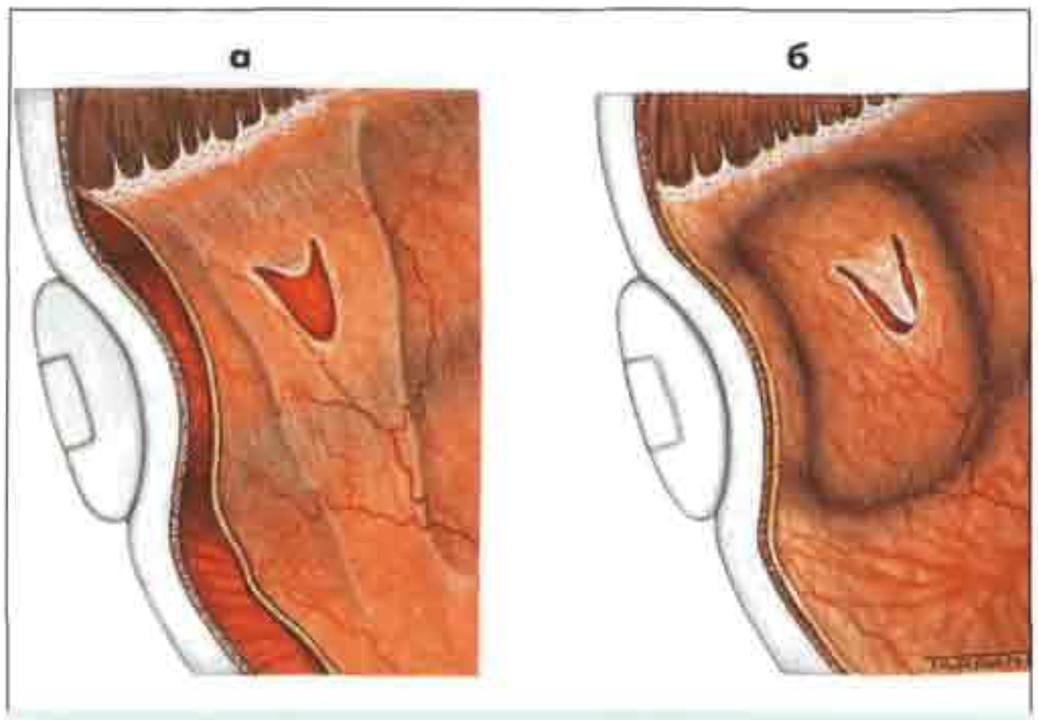


Рис. 12.92 (а) эффект «рыбьей пасти» при U-образном разрыве с сообщающейся радиальной складкой; (б) введение радиальной пломбы

Дренирование СРЖ

1. Показания

- Сложности при локализации разрывов с буллезной ОС, особенно при заэкваториальных разрывах.
- Неподвижность сетчатки (например, ПВР), т.к. успешная операция без дренирования возможна при достаточной подвижности отслоенной сетчатки для ее дальнейшего прилегания в послеоперационном периоде.
- Старые ОС, когда СРЖ вязкая и для ее рассасывания могут потребоваться месяцы, поэтому дренирование необходимо, даже если разрыв можно блокировать и без него.
- Нижние ОС с сопутствующими экваториальными разрывами должны быть тщательно дренированы, т.к. при вертикальном положении пациента в послеоперационном периоде остатки СРЖ могут сместиться вниз и спровоцировать вторичный разрыв.

2. Техника дренирования не имеет каких-либо стандартов. Далее описаны два наиболее популярных метода.

а) метод А

- Уменьшение внешнего давления на глазное яблоко за счет ослабления тракционных швов и подъема векорасширителя.
- Радиальная склеротомия длиной 4 мм точно над областью наиболее высокого уровня СРЖ; в разрез вставляется хориоидея.
- Вставленную хориоидею перфорируют по касательной линии с использованием подкожной иглы на шприце или хирургической иглы на иглодержателе (рис. 12.89).

б) метод В

- Перфорацию производят однократным, быстрым, контролируемым движением непосредственно через склеру, хориоидею и ПЭС при помощи подкожной иглы, держа ее под углом на расстоянии 2 мм от кончика.
- Для предупреждения геморрагии в области дренажа производят внешнюю пальцевую компрессию на глазное яблоко вплоть до окклюзии центральной артерии и полного побледнения хориоидальной сосудистой сети.
- Компрессию осуществляют в течение 5 мин, затем производят осмотр глазного дна; при продолжающемся кровотечении компрессию повторяют еще в течение 2 мин.

3. Осложнения

- Геморрагии (рис. 12.90), связанные обычно с перфорацией крупного хориоидального сосуда.
- Неудачное дренирование (например, сухим кончиком иглы) может быть обусловлено ущемлением внутриглазных структур в щели.
- Ятрогенное формирование разрыва, вызванное перфорацией сетчатки во время дренирования.
- Ущемление сетчатки (рис. 12.91) — серьезное осложнение, при котором дальнейшие действия могут оказаться безуспешными.
- Эффект «рыбьей пасти» характерен для U-образных разрывов с парадоксальным его расширением

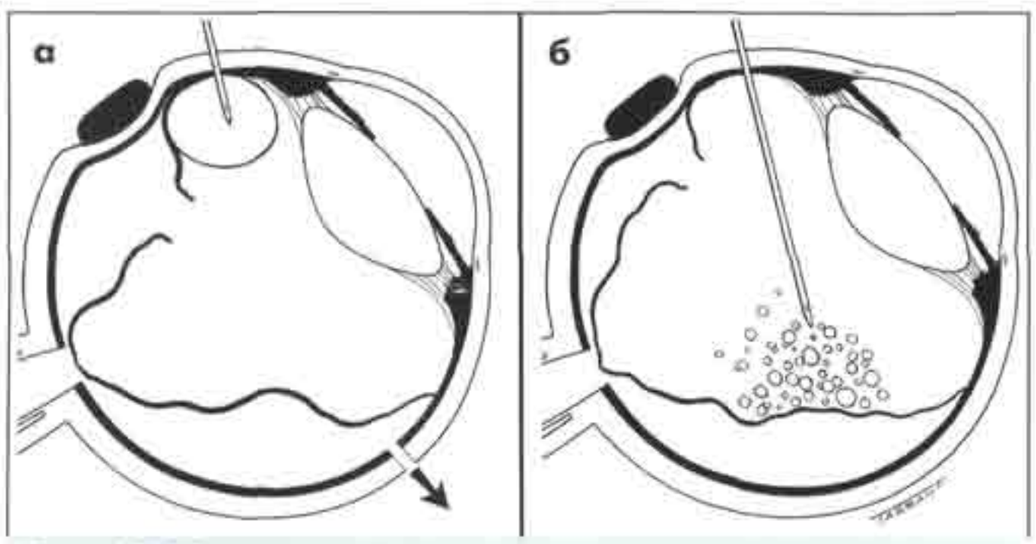


Рис. 12.93
Интравитреальное введение воздуха: (а) правильный способ; (б) неправильный способ

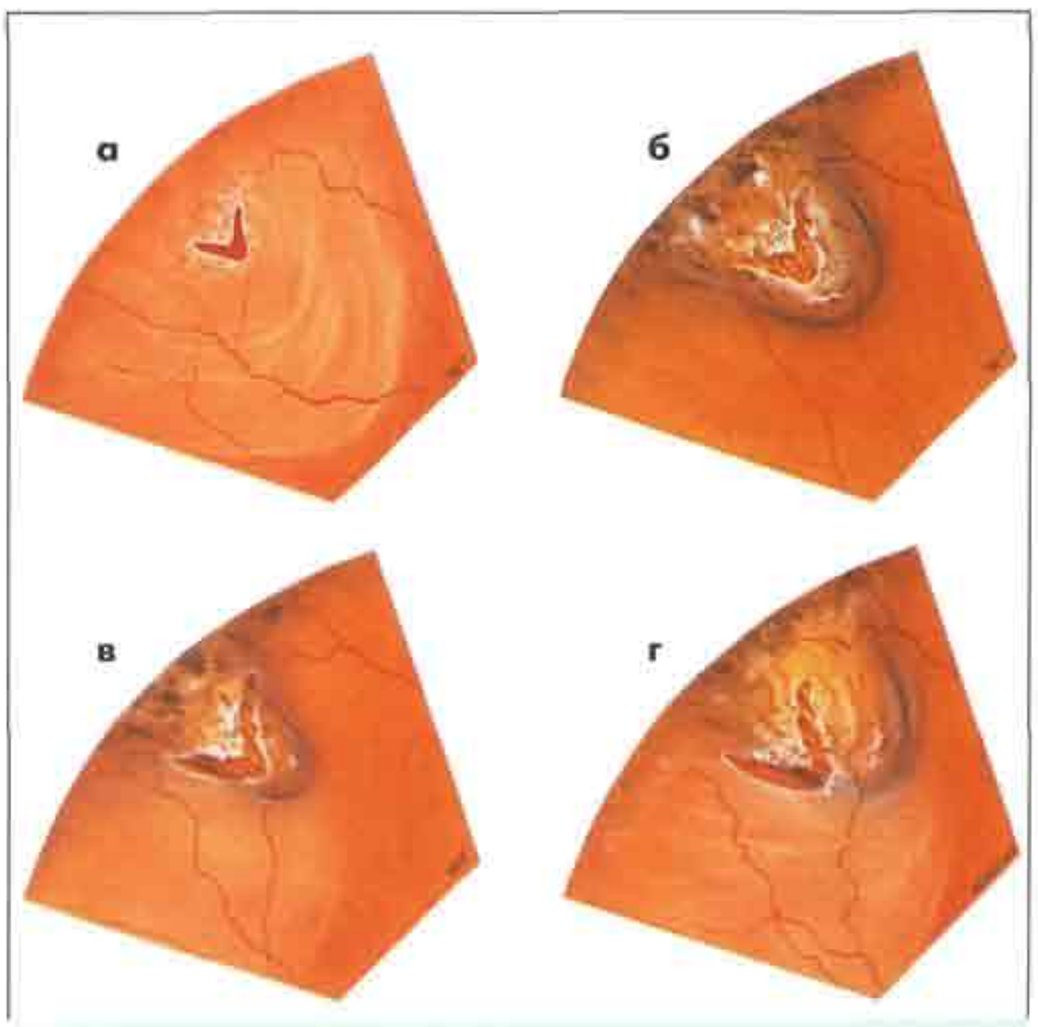


Рис. 12.94
Этапы ведения свежей верхневисочной отслойки сетчатки и причины неудач (см. текст)

после склерального вдавления и дренирования СРЖ. Разрыв может сообщаться с радиальной складкой сетчатки, что осложняет его блокирование (рис. 12.92а). Тактика при этом состоит в создании дополнительного радиального вала и введении воздуха в витреальную полость (рис. 12.92б).

Интравитреальное введение воздуха

1. Показания

- Острая гипотония после дренирования СРЖ.
- Эффект «рыбьей пасти» при U-образном разрыве.
- Радиальные складки сетчатки.

2. Техника

а) используют фильтрованный воздух объемом 5 мл в шприце с иглой;
б) глазное яблоко фиксируют, затем вводят иглу на расстоянии 3,5 мм от лимба через плоскую часть цилиарного тела;
в) при одновременной непрямой офтальмоскопии без конденсорной линзы иглу направляют к центру витреальной полости с дальнейшим ее продвижением, пока она становится едва заметной в области зрачка;
г) осторожно производят однократную инъекцию (рис. 12.93а).

3. *Потенциальные осложнения*

- Потеря визуализации глазного дна, обусловленная формированием маленьких воздушных пузырьков при чрезмерно глубоком введении иглы в витреальную полость (рис. 12.93б).
- Повышение ВГД при превышении вводимого объема воздуха.
- Повреждение хрусталика иглой, если она была направлена кпереди.
- Повреждение сетчатки при чрезмерном направлении иглы кзади.

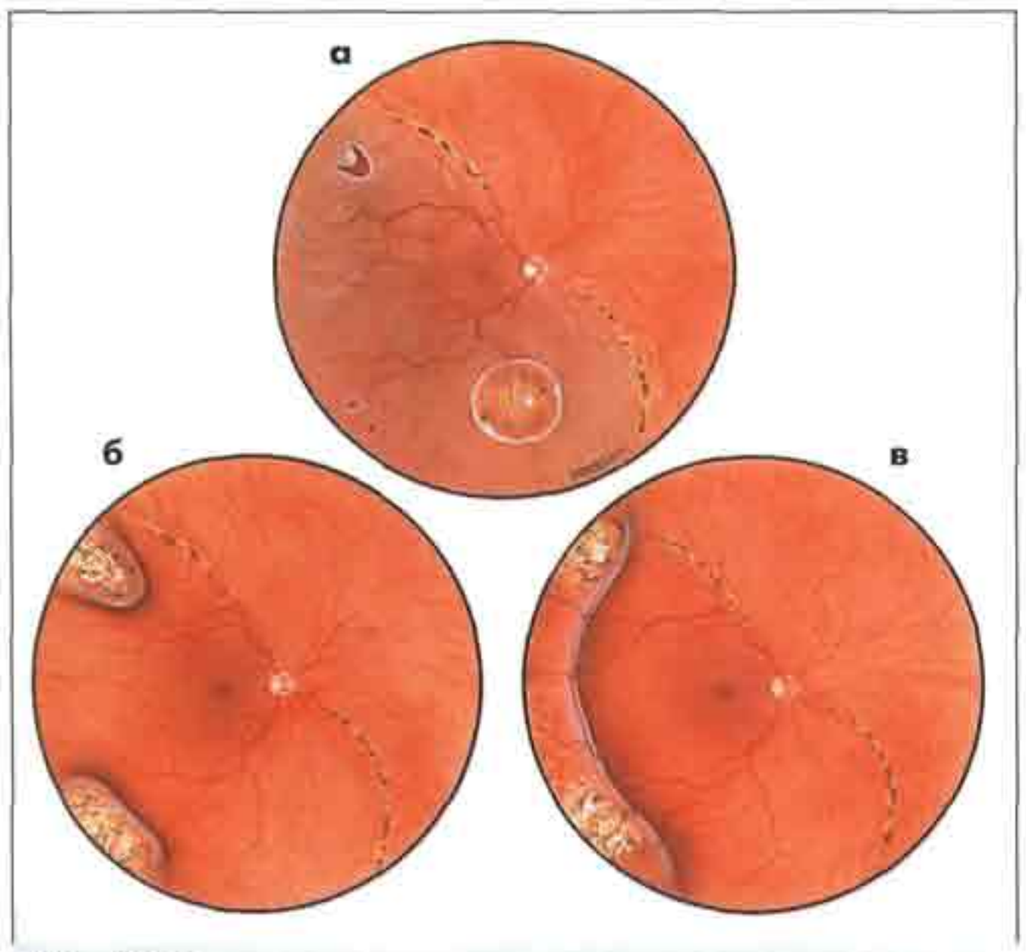


Рис. 12.95
Этапы ведения старой отслойки сетчатки (см. текст)

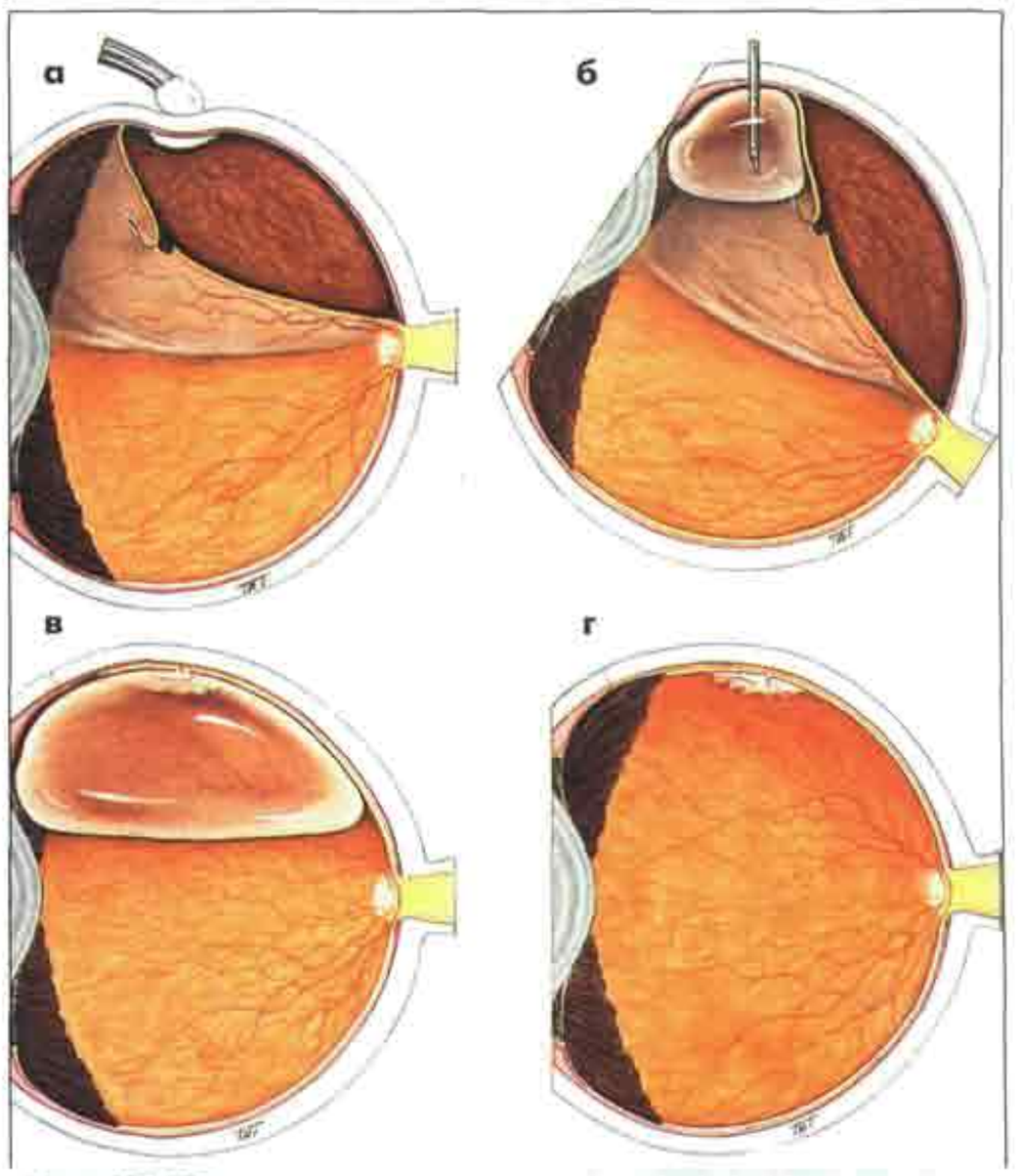


Рис. 12.96
Пневматическая ретинопексия (см. текст)

Клинические примеры

Описанные далее примеры отражают наиболее важные аспекты склерального пломбирования.

Свежая отслойка сетчатки

1. Дооперационные мероприятия. При осмотре выявляют локальную верхневисочную ОС справа, обусловленную U-образным разрывом (рис. 12.94а). Прогноз по зрению благоприятный, т.к. макула не вовлечена. Пациент должен быть сразу госпитализирован, ему показан постельный режим, оперативное вмешательство осуществляется как можно быстрее, т.к. существует угроза для макулы по двум причинам:

- Разрыв расположен в верхневисочном квадранте.
- Подтекание СРЖ будет происходить быстро из-за больших размеров разрыва.

2. Техника операции

а) перитомию производят в области меридианов от 8.30 до 12.30 часа для подхода к латеральной и верхней прямым мышцам;
б) большинство U-образных разрывов можно закрыть губкой шириной 5 мм. Для создания адекватной высоты вала места проколов иглы должны находиться на расстоянии около 8 мм от пломбы. Пломбу нужно поместить радиально для предупреждения возможного эффекта «рыбьей пасти» (рис. 12.94б). На рис. 12.94в показан вал меньшего размера, чем разрыв; в данном случае необходимо исправление локализации эксплантата. На рис. 12.94г показан вал неправильной локализации;

в) дренирование СРЖ не показано, если:
- Сетчатка достаточно подвижна.
- Разрыв может быть легко соединен с ПЭС.
- СРЖ водянистая, что связано со свежестью ОС.

NB: Бездренажную операцию производят с большой осторожностью во избежание окклюзии центральной артерии сетчатки.

Старая отслойка сетчатки

1. **Дооперационные мероприятия**. Во время осмотра выявляется обширная ОС без вовлечения макулы с U-образным разрывом в верхневисочном квадранте и два небольших отверстия в нижневисочном квадранте (рис. 12.95а). В области демаркационной линии, разделяющей отслоенную и плоскую часть сетчатки, определяется частичная пигментация, а в нижнем отделе — вторичная интраретинальная киста. Это указывает на старую отслойку сетчатки, поскольку признаки демаркации появляются обычно через 3 мес, а для образования вторичных кист требуется около 12 мес. Прогноз по восстановлению зрения неблагоприятный, т.к. давность отслойки макулярной области также составляет около 12 мес. В связи с этим срочности для осуществления операции нет.
2. **Техника операции**
   а) перитомию производят в области меридианов от 5.30 до 12.30 часа для подхода к верхней, наружной и нижней прямым мышцам;
   б) для блокирования U-образного разрыва может быть использован радиальный эксплантат шириной 5 мм, а два отверстия могут быть закрыты круговым секторальным эксплантатом шириной 4 мм (рис. 12.95б). Вариантом выбора является блокирование всех разрывов длинным круговым секторальным губчатым эксплантатом шириной 4 мм в области меридианов от 7 до 10.30 часа (рис. 12.95в);
   в) Дренирование СРЖ необходимо, т.к. она вязкая и для ее рассасывания потребуется много времени.

Пневматическая ретинопексия

Пневматическая ретинопексия — амбулаторная операция, при которой интравитреально вводят расширяющийся пузырек газа для блокирования ретинального разрыва и прилегания сетчатки без склерального пломбирования. Чаще всего используют серный гексафторид (SF_6) и перфторпропан (C_3F_8).

1. **Показаниями** являются неосложненные ОС с небольшими ретинальными разрывами или группа разрывов в пределах двух часовых меридианов, расположенных на 2/3 верхней периферии сетчатки.
2. **Техника операции**
   а) разрывы блокируют криокоагуляцией (рис. 12.96а);
   б) интравитреально вводят 0,5 мл 100% SF_6 или 0,3 мл 100% C_3F_8 (рис. 12.96б);
   в) после операции пациент принимает такое положение, чтобы поднимающийся пузырек газа состоял в контакте с разрывом, расположенным сверху, в течение 5–7 дней (рис. 12.96в, 12.96г);
   г) при необходимости может быть произведена крио- или лазеркоагуляция вокруг разрыва.

Рис. 12.97
Инфицированная губка

Рис. 12.98
«Обнаженная» губка

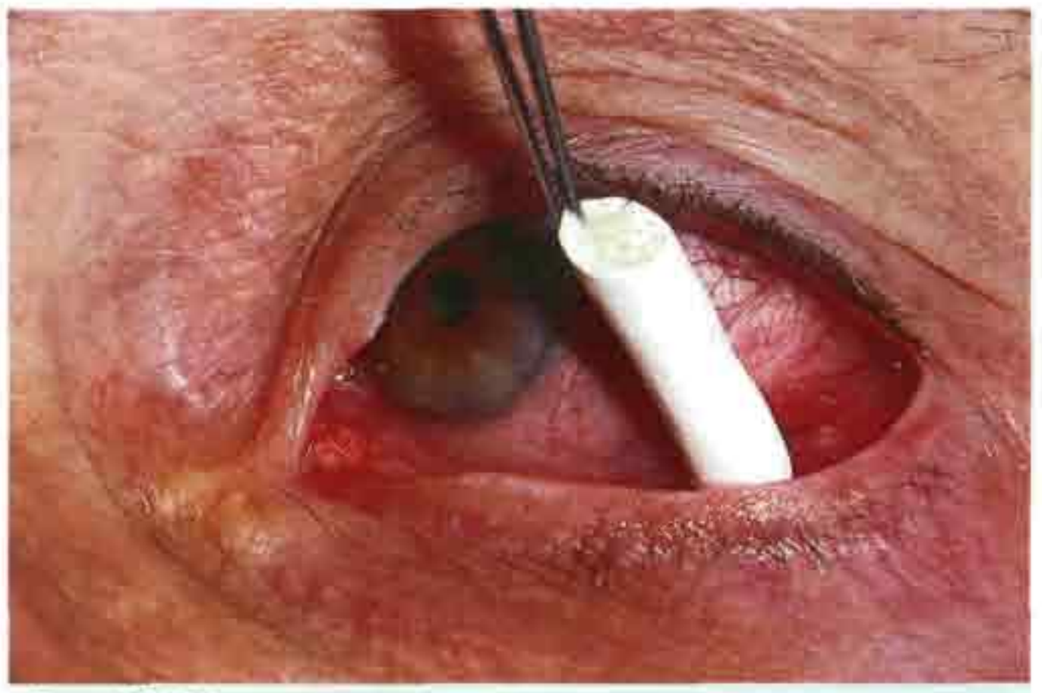


Рис. 12.99
Удаление губки

Рис. 12.100
Эрозия нижнего века, вызванная губкой

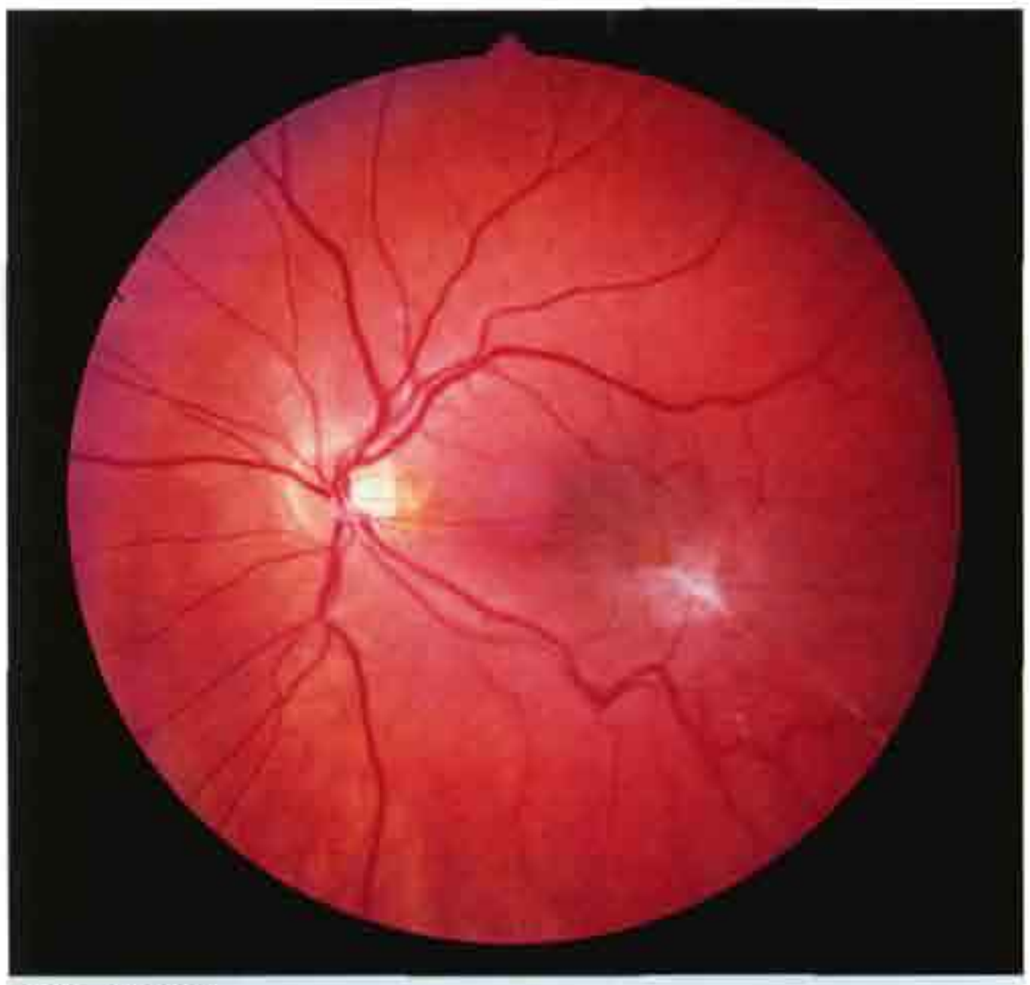


Рис. 12.101
Складки сетчатки

Причины ошибок

Ошибки на ранних этапах

Чаще всего они связаны с наличием незаблокированного разрыва вследствие ошибок, допущенных до или после операции.

1. **Дооперационные причины.** Около 50% всех ОС сопровождаются несколькими разрывами, которые в большинстве случаев расположены под 90° относительно друг друга. В связи с этим хирургу необходимо произвести детальный осмотр для выявления всех возможных разрывов и определения первичного разрыва соответственно конфигурации ОС. При помутнении сред или наличии ИОЛ осмотр периферии затруднен, что делает невозможным выявление ретинальных разрывов.

NB: Если на периферии разрывов не выявлено, то в качестве последнего варианта выбора можно предположить наличие разрыва в заднем полюсе, например истинного разрыва макулы.

2. **Причины, связанные с операцией**
   - Неадекватные размеры созданного вала вдавления (*см.* рис. 12.94в), неправильная его высота, ошибочное положение (*см.* рис. 12.94г) или сочетание этих факторов.
   - Эффект «рыбьей пасти» при разрыве сетчатки, который может быть обусловлен сообщающейся ретинальной складкой (*см.* рис. 12.92а).
   - Упущенный ятрогенный разрыв, вызванный неосторожным дренированием СРЖ.

Ошибки на поздних этапах

Рецидив ОС после удачно проведенной операции может быть обусловлен следующими причинами.

1. **ПВР** — наиболее частая причина. Оценка частоты случаев ПВР варьирует от 5 до 10% и зависит от особенностей в каждом отдельном случае и клинических факторов риска (афакии, дооперационной ПВР, обширной ОС, переднего увеита и чрезмерной дозы криотерапии). Сила тракции, ассоциированная с ПВР, может привести к рецидивам старых разрывов и появлению новых. Обычно развивается между 4 и 6 нед после операции. После удачно проведенной операции прилегания сетчатки и начального периода улучшения зрительных функций у пациента отмечается внезапное и прогрессирующее ухудшение зрения, которое может развиться в течение нескольких часов.

NB: Возможность послеоперационной ПВР может быть снижена у пациентов, входящих в группу риска, путем дополнительного интравитреального введения раствора 5-фторурацила и низкомолекулярного гепарина во время витрэктомии.

2. **Рецидив старого разрыва сетчатки** без ПВР может развиться вследствие неадекватной хориоретинальной реакции или поздних осложнений, связанных с пломбой.
3. **Новые разрывы** могут появиться в тех участках сетчатки, которые подвержены постоянной витреоретинальной тракции после локального пломбирования.

Послеоперационные осложнения

Связанные с эксплантатом

1. **Локальная инфекция** может развиться в любое время и спровоцировать отторжение пломбы (рис. 12.97), а в редких случаях — привести к целлюлиту орбиты.
2. **Отторжение пломбы** может развиться через несколько недель или месяцев после операции (рис. 12.98). Ее удаление (рис. 12.99) в первые несколько месяцев после операции связано с риском рецидива ОС в 5–10% случаев.

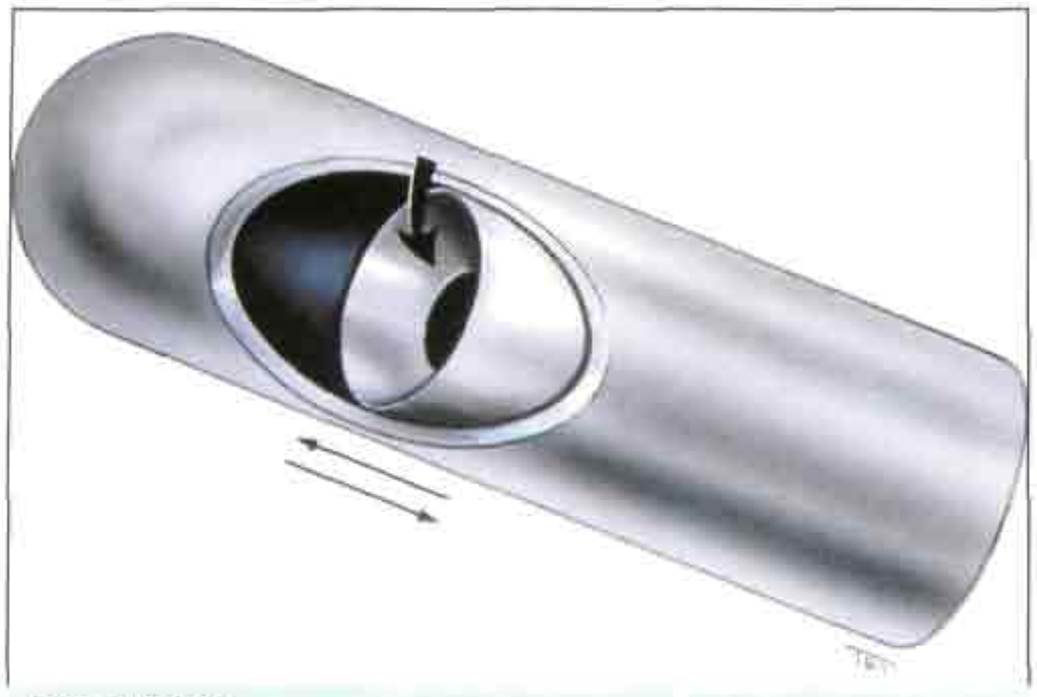


Рис. 12.102
Витреотом

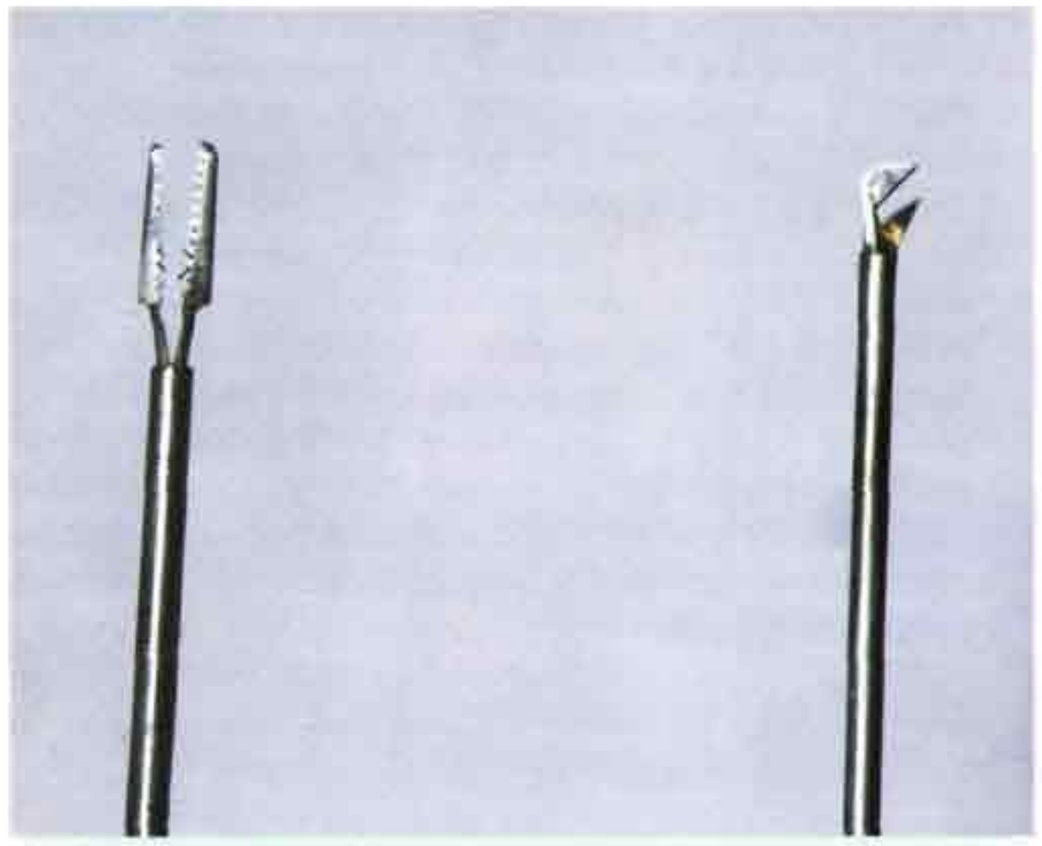


Рис. 12.103
Пинцеты (слева); вертикально режущие ножницы (справа)

3. Эрозия через кожу встречается очень редко (рис. 12.100).

Макулопатия

1. **«Целлофановая» макулопатия** характеризуется патологическим рефлексом с макулы и не связана с изменениями парамакулярных сосудов. При этом может сохраняться нормальная острота зрения.
2. **Макулярные складки** характеризуются наличием мутной эпиретинальной мембраны с изменениями сосудов (рис. 12.101). Это осложнение не зависит от типа, размеров и продолжительности ОС или вида оперативного вмешательства. В большинстве случаев острота зрения составляет не выше 6/18.
3. **Пигментная макулопатия** чаще всего является результатом чрезмерной дозы криокоагуляции.
4. **Атрофическая макулопатия** обычно появляется вследствие подтекания крови в субретинальное пространство, обусловленного геморрагией из хориоидеи во время операции. Наблюдают при операциях с дренированием СРЖ, при котором прохождение иглы позволяет крови входить в субретинальное пространство.

Диплопия

Преходящая диплопия часто возникает непосредственно в послеоперационном периоде и является благоприятным прогностическим признаком, свидетельствующим о прилегании макулярной области. Постоянная диплопия является редкой, при этом может появиться необходимость в операции по ее исправлению или в инъекции токсина Cl. botulinum. Основные предрасполагающие к диплопии факторы:

- Большие размеры пломбы, введенной под прямую мышцу. В большинстве случаев диплопия проходит самостоятельно через несколько недель или месяцев и не требует особого лечения, кроме возможного использования временных призматических стекол. Очень редко может возникнуть необходимость удаления губки.
- Отрыв прямой мышцы во время операции (обычно верхней или нижней) при попытке введения под нее пломбы.
- Разрыв мышечного брюшка как результат чрезмерного натягивания уздечных швов.
- Грубые рубцы конъюнктивы, обычно связанные с повторными операциями, механически ограничивают движения глаз.
- Декомпенсация значительной гетерофории, являющаяся следствием плохой послеоперационной остроты зрения оперированного глаза.

Витрэктомия pars plana

Введение

Витрэктомия pars plana является микрохирургической операцией, цель которой — удаление стекловидного те-

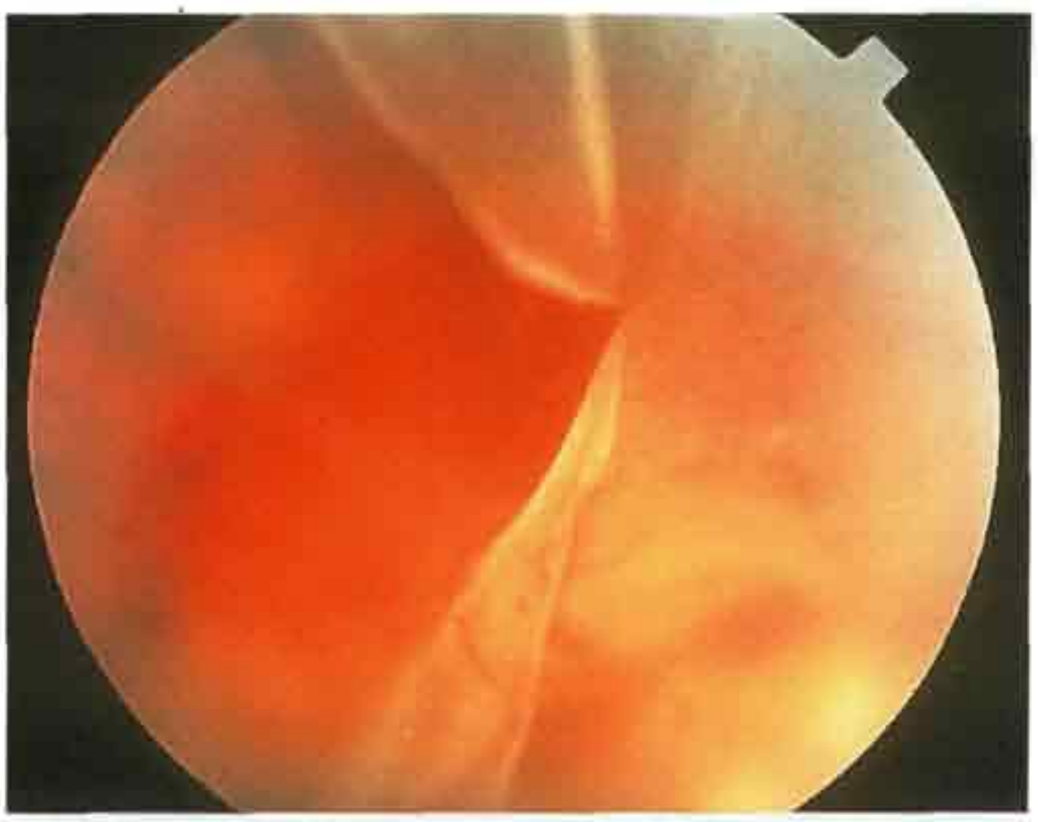


Рис. 12.104
Обширный разрыв сетчатки

Рис. 12.105
Задний разрыв сетчатки

ла для лучшего доступа к поврежденной сетчатке. Чаще всего ее осуществляют через три отдельных отверстия в pars plana.

Цели

1. ***Иссечение задней гиалоидной мембраны*** до задней границы основания стекловидного тела в глазах с ОС — важнейшая задача. Так называемая «основная» витрэктомия, при которой ЗГМ и связанные с ней ретинальные мембраны остаются интактными, оправдана только в случаях с эндофтальмитами.
2. **Ослабление витреоретинальной тракции** рассечением эпиретинальной мембраны и/или ретинотомией.
3. **Манипуляции с сетчаткой и прилегание**.
4. **Создание пространства** внутри витреальной полости для последующей внутренней тампонады.
5. **Разнообразные** цели (в зависимости от случая): удаление помутневшего стекловидного тела, катаракты, дислоцированных фрагментов хрусталика или внутриглазных инородных тел.

Инструменты

Инструменты представлены в наборе; в дополнение к витреотому требуется ряд других инструментов. Диаметр оси большинства инструментов имеет одинаковый размер, что дает возможность их взаимозаменять и вводить через склеротомическое отверстие.

1. **Витреотом** имеет внутреннее лезвие-гильотину, которое вибрирует со скоростью 800 раз/мин (рис. 12.102).
2. **Внутриглазное освещение** осуществляется волоконным оптическим наконечником.
3. **Инфузионная канюля**.
4. **Дополнительные инструменты** представлены ножницами и пинцетами (рис. 12.103), иглой для оттока, эндолазером и непрямым офтальмоскопом.

Вещества для тампонады

Идеальное вещество должно иметь высокое поверхностное напряжение, быть оптически прозрачным и биологически инертным. При отсутствии столь идеальной субстанции в настоящее время используют следующие вещества.

Рис. 12.106 Инфузионная канюля, осветительный наконечник и витреотом

Рис. 12.107 Иссечение звездообразных складок при пролиферативной витреоретинопатии

1. **Воздух** используют чаще всего, в неосложненных случаях он обычно вполне адекватен. Он более доступен, но должен быть профильтрован с целью удаления микроорганизмов. Главным недостатком является быстрое его рассасывание: так, 2 мл пузырька рассасываются в течение 3 дней, тогда как хориоретинальное слияние, вызванное лазер- или криокоагуляцией, происходит примерно в течение 10 дней.
2. **Расширяющиеся газы** предпочтительны в осложненных случаях, требующих продолжительной внутриглазной тампонады. Продолжительность сохранения пузырька в глазу зависит от концентрации газа и введенного объема. Например:

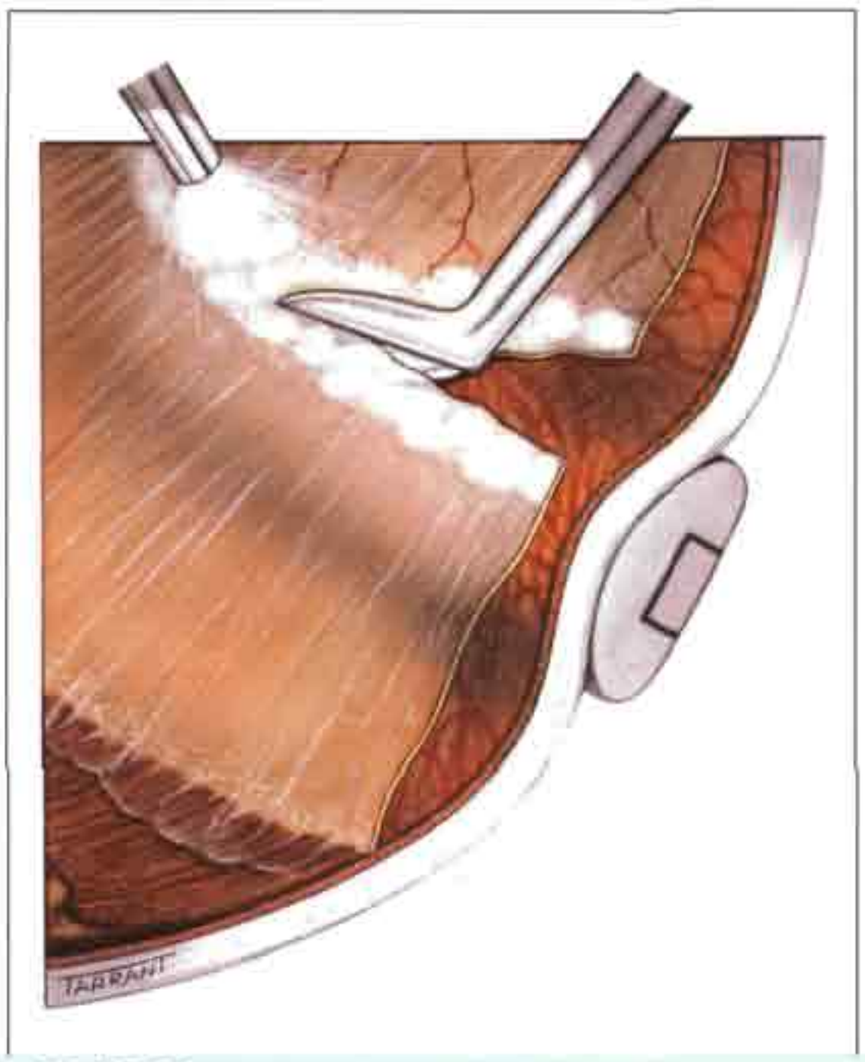


Рис. 12.108 Вспомогательная ретинотомия при пролиферативной витреоретинопатии

- Стабилизацию задних отделов сетчатки во время рассечения эпиретинальных мембран в глазах с ПВР.
- Расправление гигантского ретинального разрыва.
- Сдвиг кзади дислоцированных фрагментов хрусталика или ИОЛ.

4. **Силиконовое масло** имеет малую силу тяжести и может плавать. Оно позволяет производить более контролируемые хирургические манипуляции и может быть использовано для продолжительной послеоперационной интраокулярной тампонады.

Показания

Регматогенная ОС

1. **Неосложненные ОС**. Хотя склеральное вдавливание, как правило, эффективно, первичную витрэктомию используют чаще, поскольку она имеет следующие преимущества:
   - Меньшее количество манипуляций, т.к. иногда не нужно осуществлять склеральное вдавливание.
   - Крио- или лазеркоагуляцию можно делать после прилегания сетчатки, что снижает воздействие деструктивной энергии.
   - Тампонада тем или иным агентом обеспечивает послеоперационное блокирование разрыва сетчатки изнутри.

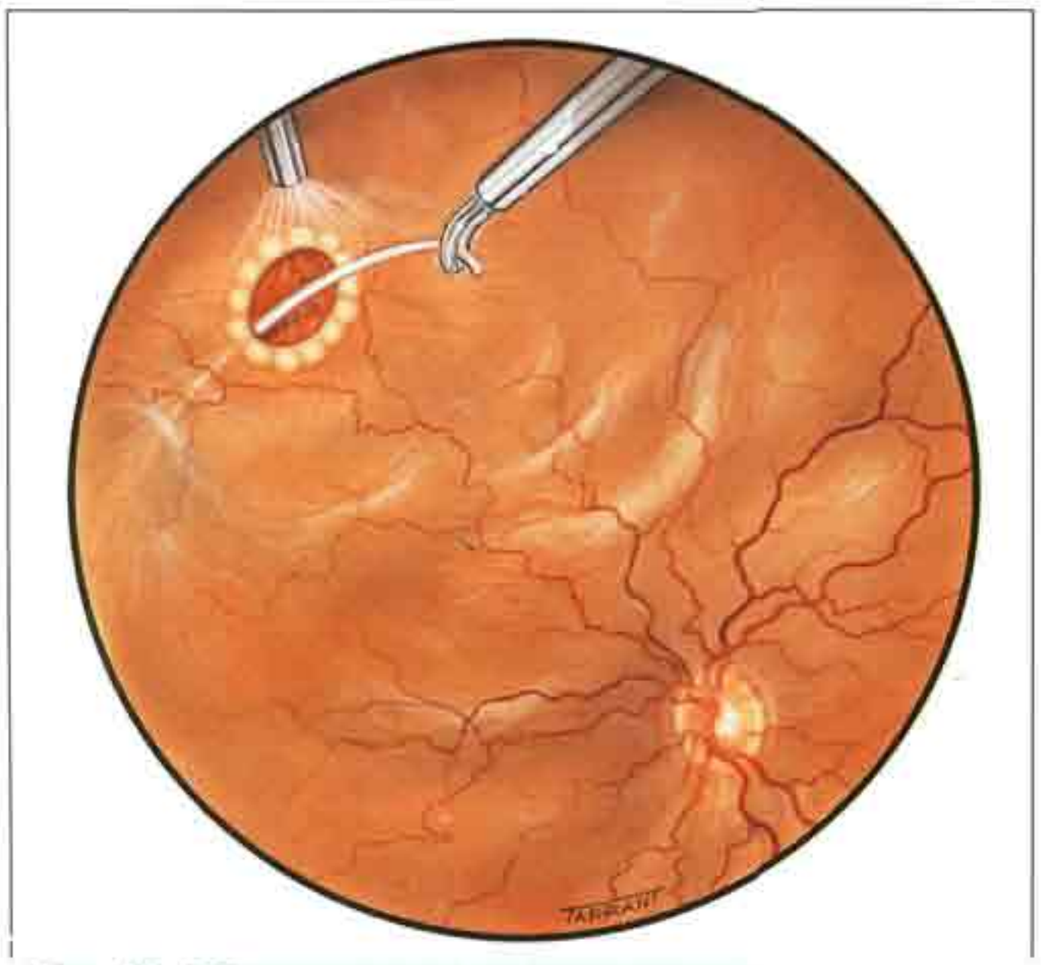


Рис. 12.109
Иссечение субретинальной мембраны при пролиферативной витреоретинопатии

   а) ***серный гексафторид*** (SF_6) увеличивается в объеме в 2 раза и 2 мл пузырька сохраняются 10 дней.
   б) ***перфторпропан*** (C_3F_8) увеличивается в объеме в 4 раза и 4 мл пузырька сохраняются до 28 дней.

3. **Тяжелые жидкости** (перфторкарбоны) имеют значительную силу тяжести, что обусловливает их сохранное положение при введении в витреальную полость. К основным показаниям относят:

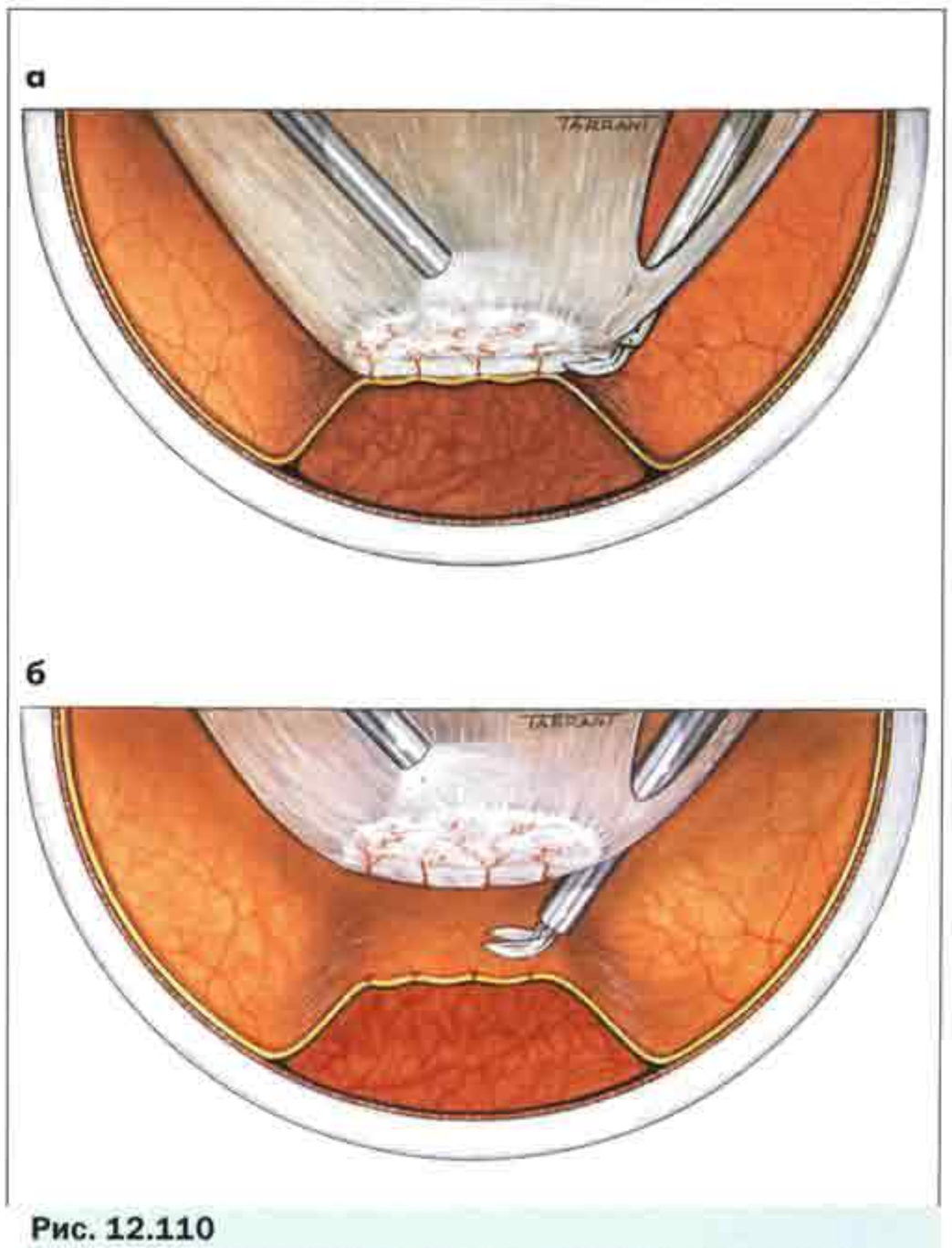


Рис. 12.110
(а) расслаивание горизонтально режущими ножницами; (б) расслаивание завершено

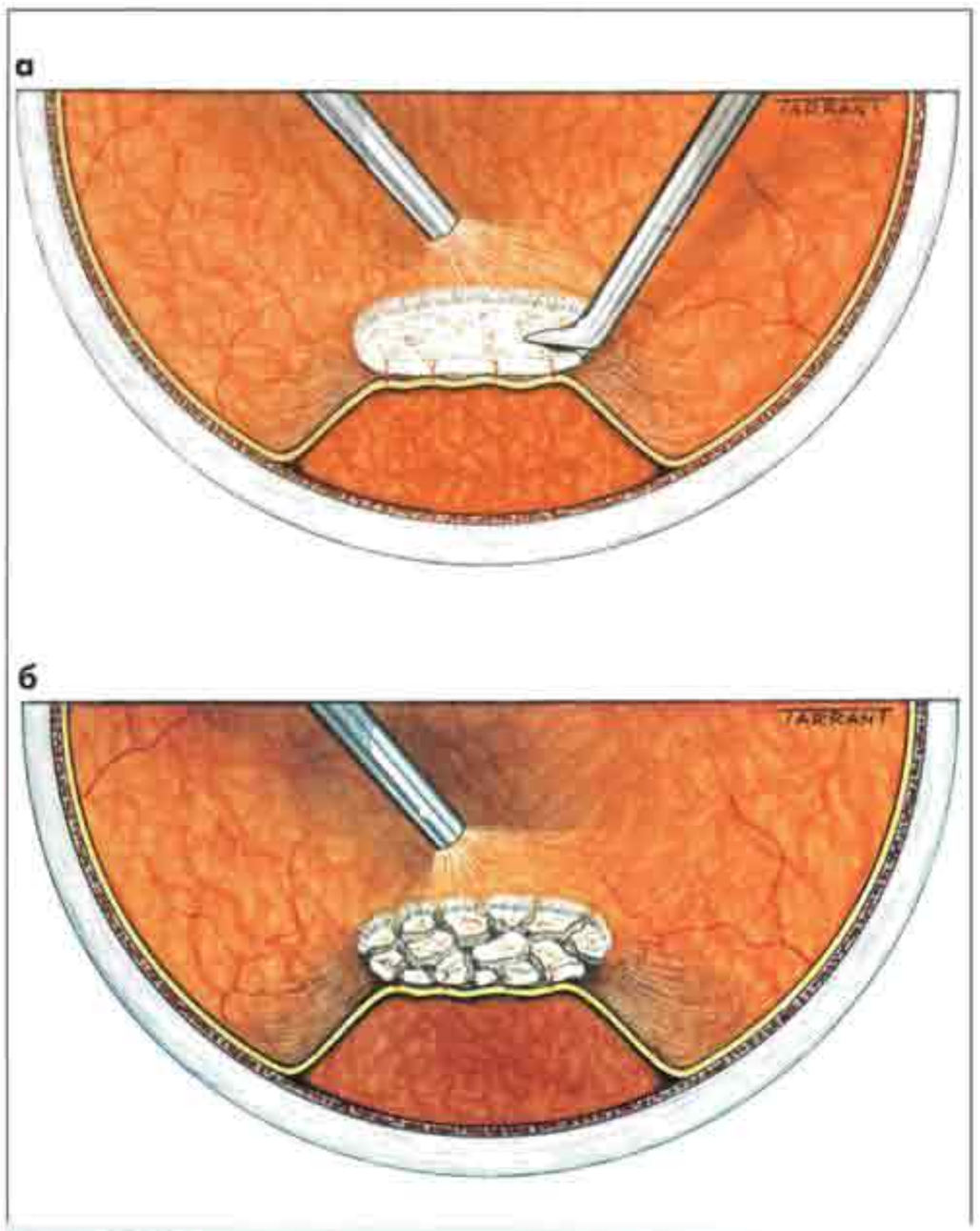


Рис. 12.111
(а) сегментация вертикально режущими ножницами; (б) сегментация завершена

Рис. 12.113
Эмульсированное силиконовое масло в передней камере

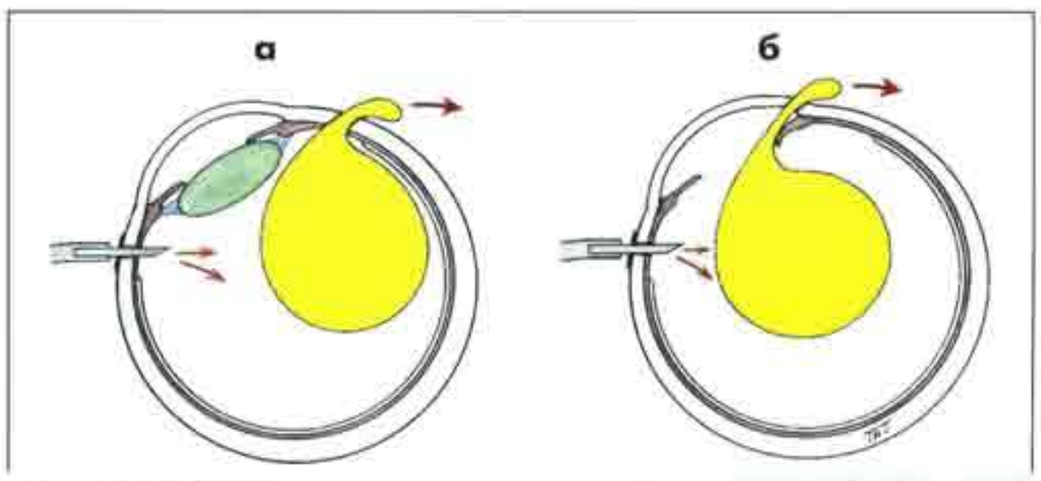


Рис. 12.114 Удаление силиконового масла: (а) в факичном глазу; (б) в афакичном глазу

Рис. 12.112
Силиконовое масло в передней камере

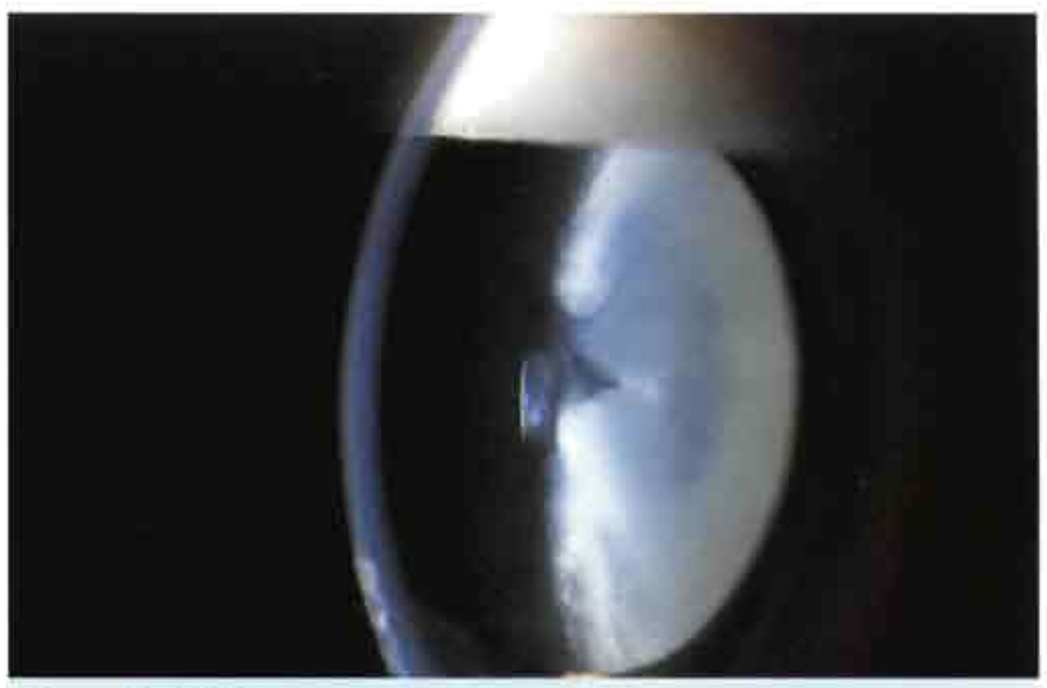


Рис. 12.115 Индуцированная катаракта и эмульсированное силиконовое масло

2. **Осложненные ОС**, при которых разрывы сетчатки не могут быть закрыты обычным вдавливанием склеры из-за больших размеров (рис. 12.104), при локализации в заднем полюсе (рис. 12.105) и в сочетании с ПВР.

Тракционная ОС

1. **При пролиферативной диабетической ретинопатии** витрэктомия показана, если ОС захватывает макулу или представляет для нее угрозу (*см.* главу 14); можно комбинировать с внутренней панретинальной лазеркоагуляцией. Комбинированная тракционно-регматогенная ОС должна быть немедленно оперирована, даже если макула не вовлечена, т.к. возможно очень быстрое подтекание СРЖ с охватом макулы.
2. **При проникающих травмах** витрэктомия направлена на реабилитацию по зрению и уменьшению тракции, предрасполагающей к ОС.

Техника

Пролиферативная витреоретинопатия

Целью операции является удаление трансвитреальной тракции витрэктомией, поверхностных тракций — путем рассечения мембран, что обусловит мобильность сетчатки и дальнейшее закрытие разрывов.

1. **Подготовка**
   а) инфузионную канюлю помещают в нижневисочное склеротомическое отверстие на расстоянии 3,5 мм от лимба;
   б) производят 2 дополнительных склеротомических отверстия соответственно меридианам 10 и 2 часа, через которые вводят витреотом и волоконно-оптический наконечник (рис. 12.106);
   в) удаляют заднюю гиалоидную мембрану и стекловидное тело в центре.
2. **Рассечение мембран** локальных складок сетчатки сводится к следующему:
   а) конец вертикально режущих ножниц вводят в мембрану между двумя соседними ретинальными складками (рис. 12.107), и мембрану натягивают в сторону «зубчатой» линии до отрыва от поверхности сетчатки;
   б) осуществляют внутренний обмен жидкость–воздух с последующей ретинопексией разрывов сетчатки;
   в) основание стекловидного тела поддерживается широкой склеральной пломбой;
   г) воздух, ранее введенный в глаз, заменяют на расширяющий агент, такой как C_3F_8 или силиконовое масло.
3. **Вспомогательная ретинотомия** может потребоваться после рассечения мембран, если подвижность сетчатки считается недостаточной для прилегания (рис. 12.108).
4. **Иссечение субретинальных мембран** может потребоваться в определенных случаях (рис. 12.109).

Тракционная отслойка сетчатки

Целью операции является иссечение передне-задних и/или круговых витреоретинальных тракций. Васкуляризация мембран не позволяет их просто удалять с поверхности сетчатки, как при ПВР, т.к. это приведет к кровоизлиянию и разрыву сетчатки. Фиброваскулярные мембраны при диабетических тракционных ОС могут быть удалены следующими способами.

1. **Расслаивание** — горизонтальное рассечение отдельных сосудов, соединяющих мембраны с поверхностью сетчатки (рис. 12.110). Это более предпочтительно по сравнению с сегментацией, т.к. позволяет полностью удалять фиброваскулярную ткань с ретинальной поверхности (расслаивание единым блоком).
2. **Сегментация** — вертикальное рассечение эпиретинальных мембран на маленькие сегменты (рис. 12.111). Ее используют для удаления круговых витреоретинальных тракций, когда сложно или невозможно произвести расслаивание, например при очень подвижной комбинированной тракционно-регматогенной ОС в сочетании с задними разрывами.

Послеоперационные осложнения

1. **Повышение ВГД** может быть обусловлено следующими причинами.
   - Избыточный объем вводимого газа.
   - Ранняя глаукома, индуцированная скоплением силиконового масла в передней камере (рис. 12.112).
   - Поздняя глаукома, индуцированная возможным блоком трабекулярного аппарата за счет силиконового масла в передней камере (рис. 12.113). Этого можно избежать, если вóвремя удалить силиконовое масло либо через pars plana в факичных глазах, либо через лимб в глазах с афакией (рис. 12.114).
   - Клетки-«тени» или стероидная глаукома.
2. **Катаракта** может быть вызвана:
   - Использованием газа. Обычно преходящая и контролируется использованием низких концентраций и малых объемов газа.
   - Использованием силиконового масла (рис. 12.115). Развивается почти во всех случаях. При этом показано удаление силиконового масла в сочетании с экстракцией катаракты.
   - Поздним уплотнением ядра, которое развивается иногда в течение 5–10 лет.
3. **Рецидив отслойки сетчатки** чаще всего возникает после рассасывания газа (через 3–6 нед после операции) или после удаления силиконового масла. Основными причинами являются:
   - Рецидив старого разрыва в результате неадекватного хирургического рассечения в глазах с ПВР или повторная пролиферация эпиретинальных мембран, чаще всего встречается при ПДР.
   - Новые или упущенные разрывы, особенно около склеротомических отверстий для витрэктомии pars plana.

NB: Раннее удаление силиконового масла связано с 25% риска повторной ОС в глазах с ПВР и гигантскими разрывами и с 11% риска в глазах с ПДР.

ГЛАВА 13

Макулярные патологии

ВВЕДЕНИЕ 390
Клиническая анатомия 390
Клинические проявления 391

АНГИОГРАФИЯ ГЛАЗНОГО ДНА 393
Флуоресцентная ангиография 393
Ангиография с использованием индоцианина зеленого 401

ЛАЗЕРНАЯ ФОТОКОАГУЛЯЦИЯ 403

ВОЗРАСТНАЯ МАКУЛЯРНАЯ ДИСТРОФИЯ 405
Введение 405
Друзы 405
Атрофическая форма возрастной макулярной дистрофии 408
Отслойка пигментного эпителия сетчатки 410
Разрыв пигментного эпителия сетчатки 411
Экссудативная форма возрастной макулярной дистрофии 411

СЕНИЛЬНЫЙ МАКУЛЯРНЫЙ РАЗРЫВ 418

ЦЕНТРАЛЬНАЯ СЕРОЗНАЯ РЕТИНОПАТИЯ 422

КИСТОЗНЫЙ МАКУЛЯРНЫЙ ОТЕК 425

МИОПИЧЕСКАЯ МАКУЛОПАТИЯ 427

МАКУЛЯРНАЯ ЭПИРЕТИНАЛЬНАЯ МЕМБРАНА 428

АНГИОИДНЫЕ ПОЛОСЫ 430

ХОРИОИДАЛЬНЫЕ СКЛАДКИ 431

ЛЕКАРСТВЕННЫЕ МАКУЛОПАТИИ 432
Противомалярийные препараты 432
Фенотиазины 434
Токсическая кристаллическая макулопатия 434

ДРУГИЕ МАКУЛОПАТИИ 435
Идиопатическая полиповидная васкулопатия хориоидеи 435
Макулопатия, сочетанная с ямкой ДЗН 436
Солнечный ожог макулы 437
Ретинопатия, ассоциированная со злокачественными новообразованиями 437
Макулопатия Valsalva 437

Введение

Клиническая анатомия

Ориентиры (рис. 13.1, 13.2)

1. **Макула** — округлая зона на заднем полюсе глаза диаметром около 5,5 мм. Гистологически содержит более одного слоя ганглиозных клеток и ксантофильный пигмент.
2. **Фовеа** — углубление на внутренней поверхности сетчатки в центре макулы диаметром 1,5 мм (1 диаметр ДЗН) (рис. 13.3). Офтальмоскопически имеет вид овального светового рефлекса (рис. 13.4), границы которого обусловлены утолщением сетчатки и внутренней пограничной мембраной.
3. **Фовеола** диаметром 0,35 мм образует центральную часть фовеа. Это самый тонкий участок сетчатки, лишенный ганглиозных клеток и состоящий только из колбочек.
4. **Фовеальная бессосудистая зона** находится в пределах фовеа, выступая за границы фовеолы. Диаметр ФБЗ вариабелен, и точно его можно определить только с помощью флуоресцентной ангиографии (рис. 13.5).
5. **Ямка** — небольшое углубление в самом центре фовеолы, соответствующее фовеолярному рефлексу. Отсутствие рефлекса можно трактовать иногда как ранний симптом заболевания.

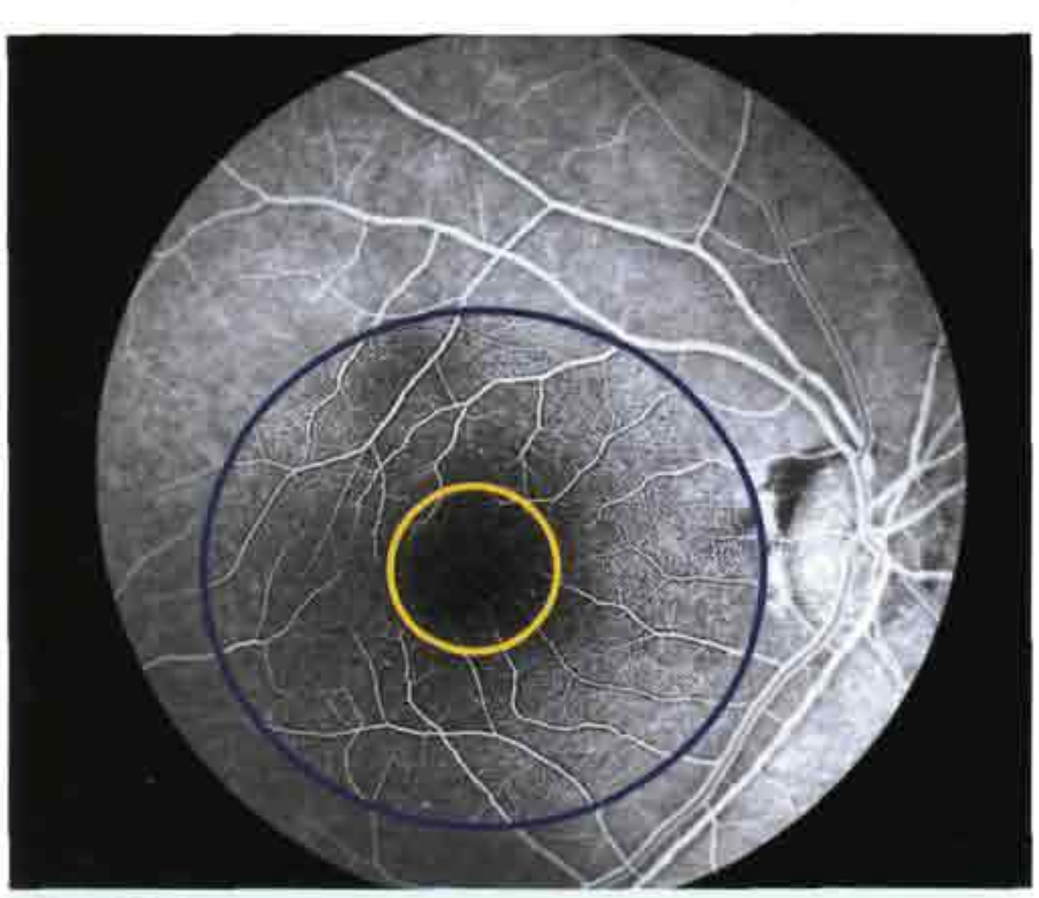


Рис. 13.1
Анатомические ориентиры: макула (голубой круг), фовеа (желтый круг)

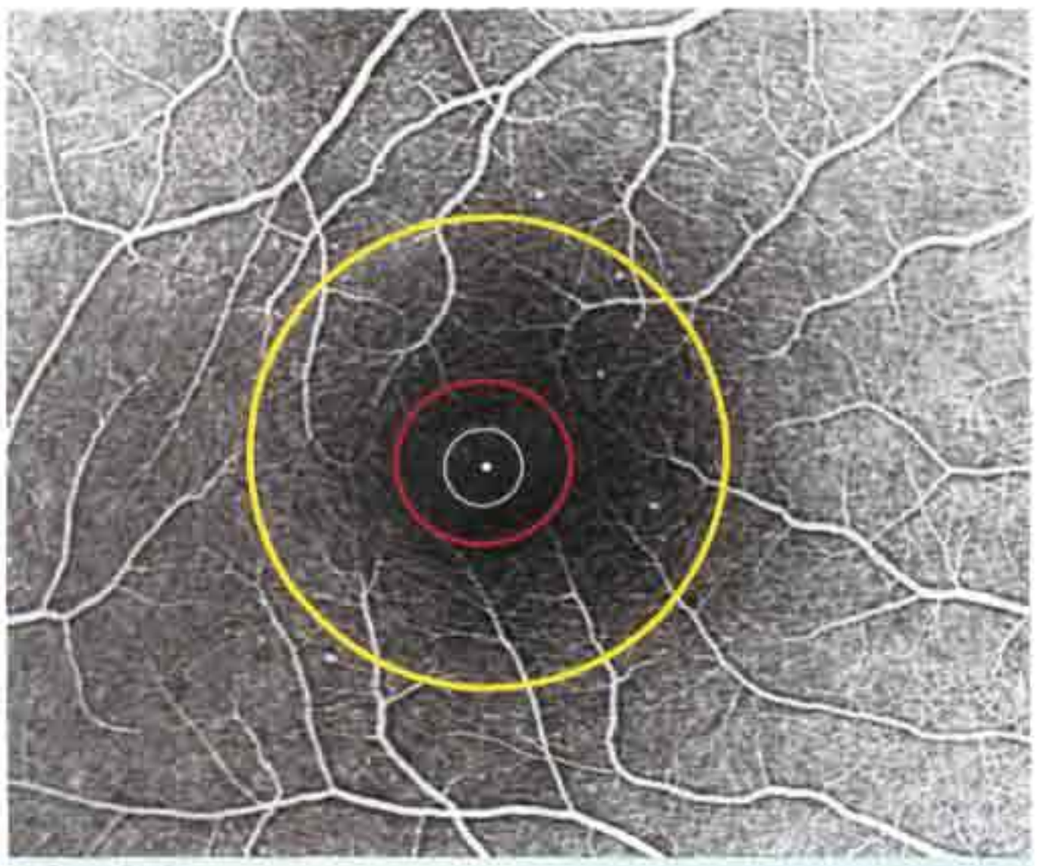


Рис. 13.2
Анатомические ориентиры: фовеа (желтый круг), фовеальная бессосудистая зона (красный круг), фовеола (сиреневый круг), ямка (белая точка в центре)

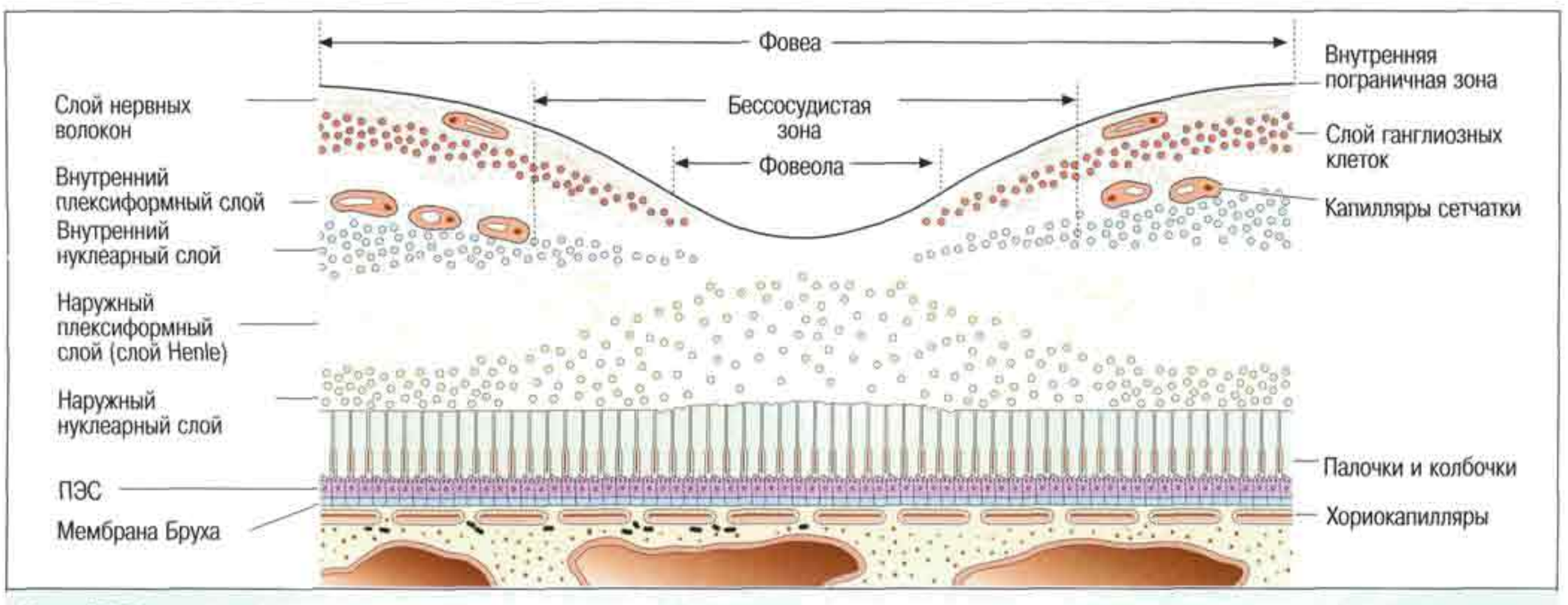


Рис. 13.3
Поперечный срез фовеа

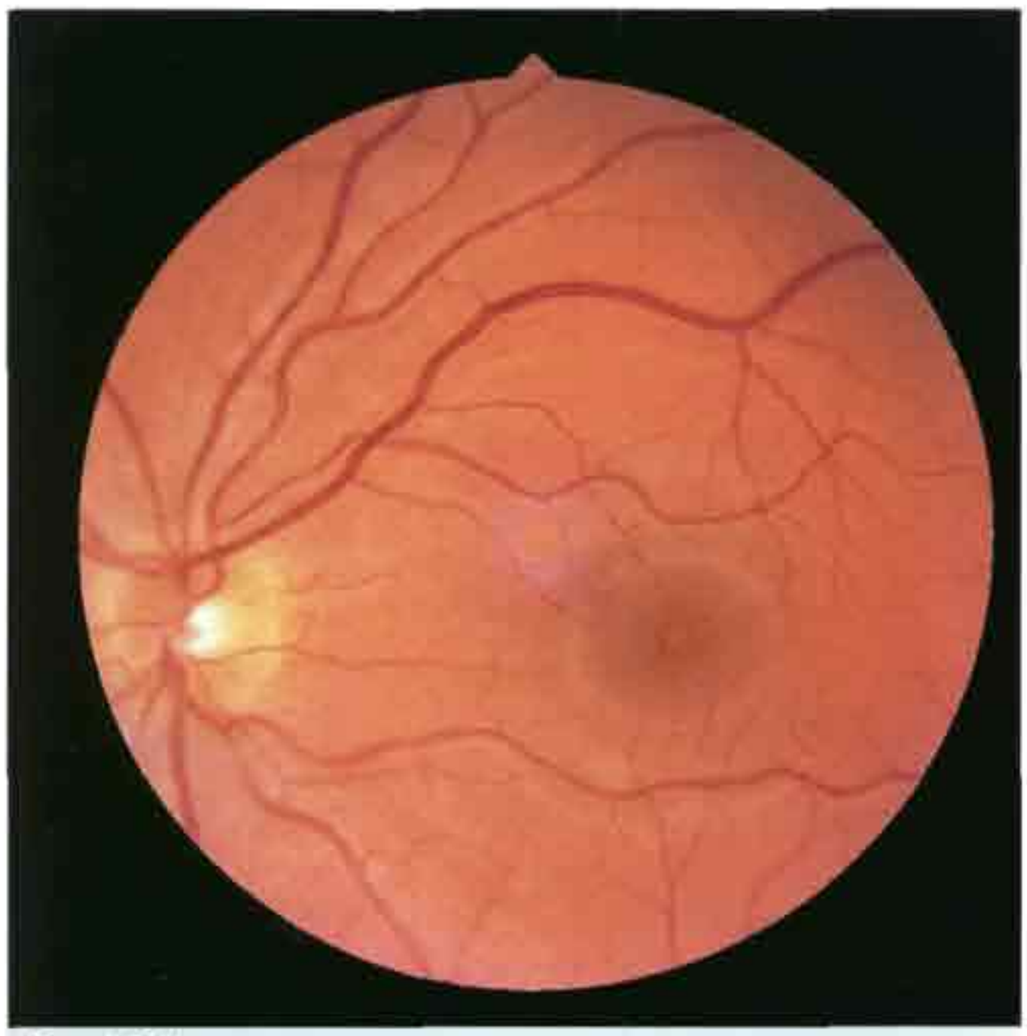


Рис. 13.4
Нормальный фовеальный световой рефлекс

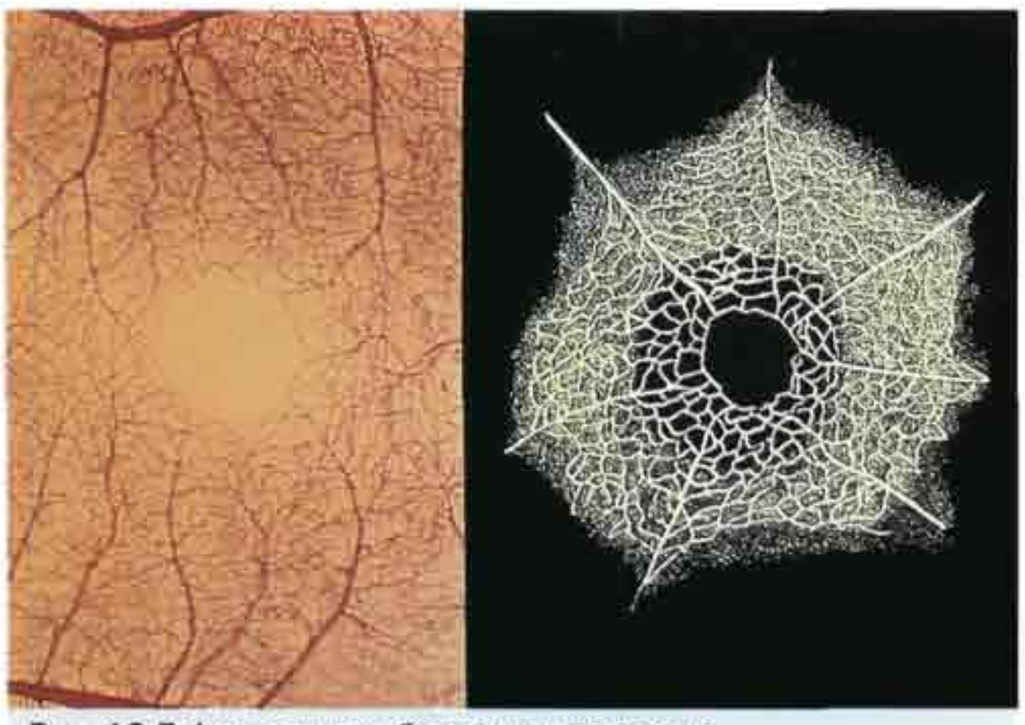


Рис. 13.5 Фовеальная бессосудистая зона
(предоставлено Wilmer Eye Institute)

Пигментный эпителий сетчатки

Пигментный эпителий сетчатки — один слой гексагональных клеток, ворсинчатый аппарат которых, окружая наружные сегменты фоторецепторов, обеспечивает их обновление. Плотность клеток ПЭС в фовеа ниже, они крупнее и содержат больше крупных меланосом, чем клетки ПЭС других отделов сетчатки. Связь между ПЭС и фоторецепторами менее плотная, чем между ПЭС и подлежащей мембраной Бруха. Условное пространство между ПЭС и сенсорной сетчаткой называется субретинальным. Отсутствие жидкости в субретинальном пространстве поддерживается двумя способами:

- Клетки ПЭС и промежуточный, плотный связующий комплекс (zonula occludentes) образуют наружный гематоретинальный барьер (*см.* рис. 13.12), который предотвращает выход внеклеточной жидкости из хориокапилляров в субретинальное пространство.
- Активный транспорт ионов и воды из субретинального пространства.

Мембрана Бруха

Мембрана Бруха отграничивает ПЭС от хориокапилляров и по данным электронной микроскопии состоит из 5 элементов:

- Базальная пластинка ПЭС.
- Внутренний коллагеновый слой.
- Толстый слой эластических волокон.
- Наружный коллагеновый слой.
- Базальная пластинка наружного слоя хориокапилляров.

Изменения в мембране Бруха играют важную роль в патогенезе многих заболеваний макулярной области.

Клинические проявления

Симптомы

1. **Снижение центрального зрения** — основной симптом. Пациенты с заболеванием макулы отмечают нарушение центрального зрения, что подтверждается на периметрии (позитивная скотома). Напротив, при оптической нейропатии пациенты не жалуются на изменение поля зрения (негативная скотома).
2. **Метаморфопсия** (искажение воспринимаемого образа) — частый симптом макулярной патологии. Не характерен при оптической нейропатии.
3. **Микропсия** (уменьшение размера воспринимаемого образа в сравнении с действительным) — редкий симптом, обусловленный «разрежением» фовеальных колбочек.
4. **Макропсия** (увеличение размера воспринимаемого объекта в сравнении с действительным) — редкий симптом, обусловленный «скучиванием» фовеальных колбочек.

> *NB:* Нарушение цветового зрения — частый симптом ранней стадии заболеваний ЗН, но он не характерен для легких форм макулярной патологии.

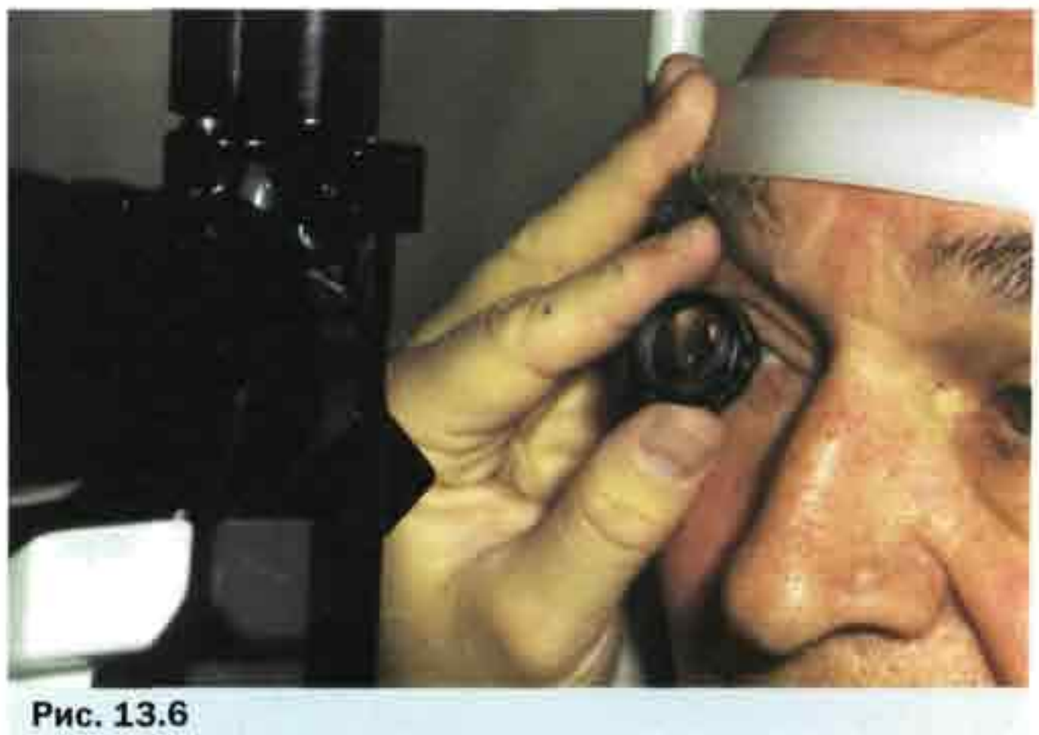


Рис. 13.6
Биомикроскопия глазного дна

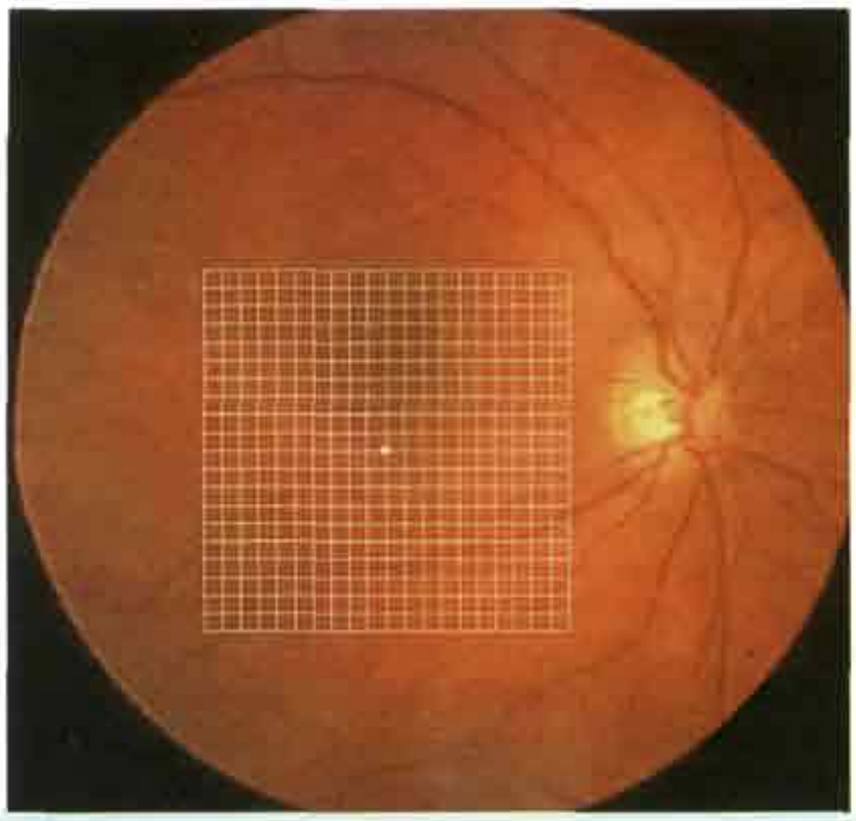


Рис. 13.7 Проекция сетки Amsler на сетчатку (предоставлено A. Franklin)

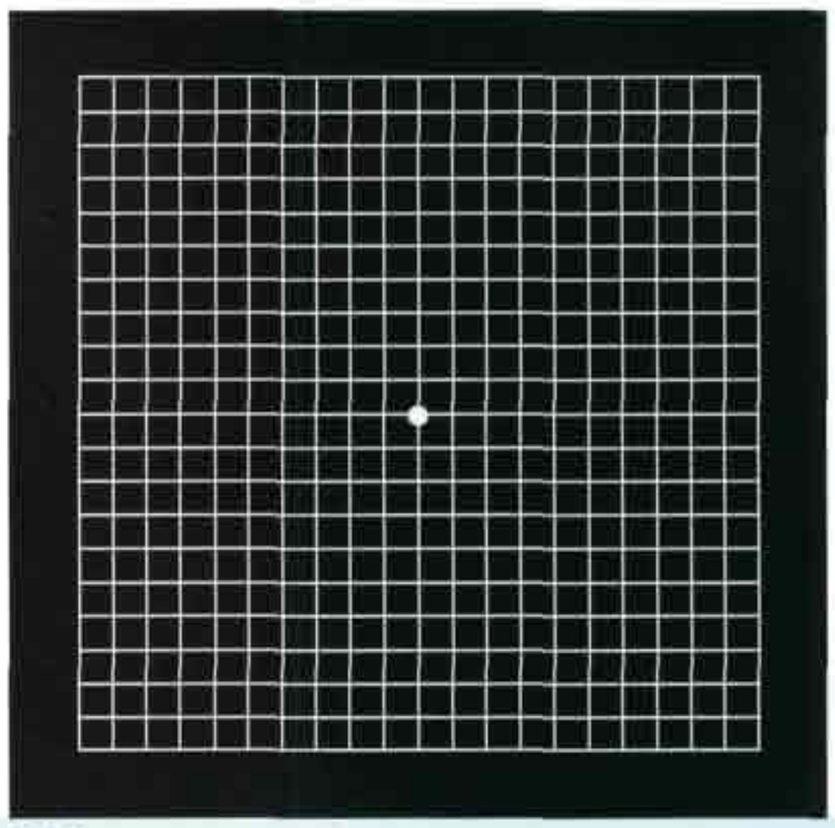
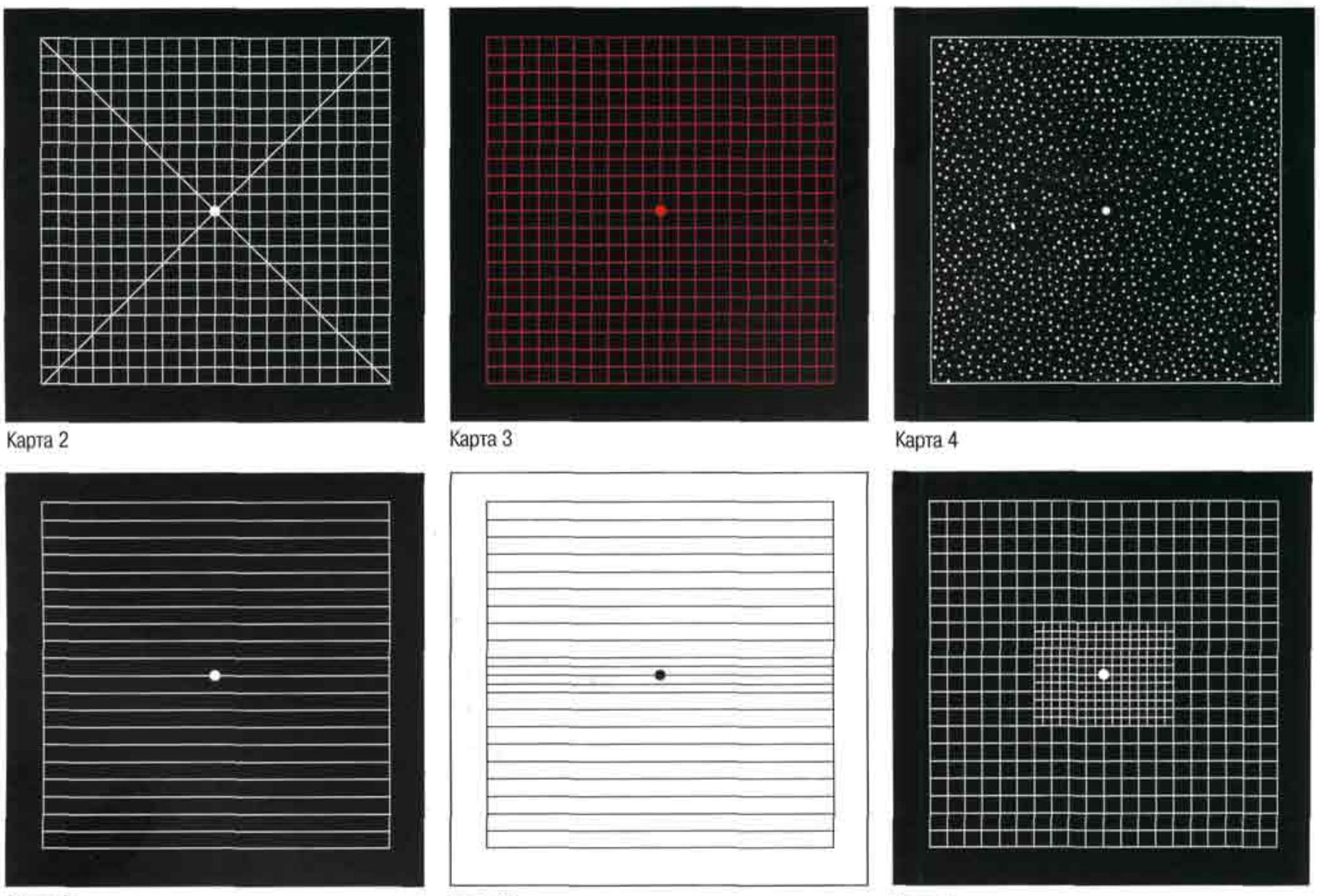


Рис. 13.8
Карта 1 сетки Amsler (предоставлено A. Franklin)

Клиническая диагностика

1. **Острота зрения** — важнейший тест состояния функции макулы, чрезвычайно быстрый в исполнении. У пациентов с макулярной патологией острота зрения зачастую ниже при использовании диафрагмального отверстия.
2. **Биомикроскопия глазного дна** с контактной или сильной выпуклой линзой позволяет хорошо рассмотреть макулу (рис. 13.6). Монохроматический



Карта 2 | Карта 3 | Карта 4

Карта 5 | Карта 6 | Карта 7

Рис. 13.9
Карты 2–7 сетки Amsler (предоставлено A. Franklin)

свет используется как для обзорной офтальмоскопии, так и для выявления самых тонких нарушений. Использование зеленого (бескрасного) света позволяет обнаружить поверхностные повреждения сетчатки, складчатость внутренней пограничной мембраны, кистовидный отек, а также едва уловимые контуры серозной отслойки нейроэпителия. Поражение ПЭС и хориоидеи лучше выявляется в свете конечной части красного спектра.

3. **Сетка Amsler** — тест, оценивающий состояние центральных 10° поля зрения (рис. 13.7) в скрининге и мониторинге заболеваний макулы. Тест состоит из 7 карт, каждая содержит квадрат со стороной 10 см (рис. 13.8, 13.9):
   а) карта 1 разделена на 400 мелких квадратов со стороной 5 мм, каждый из которых воспринимается под углом 1° при предъявлении сетки с расстояния 1/3 метра;
   б) карта 2 подобна карте 1, но имеет диагональные линии, помогающие фиксировать взор пациенту с низким зрением;
   в) карта 3 идентична карте 1, но содержит квадраты красного цвета. Тест помогает выявлять нарушения цветового зрения у пациентов с заболеваниями ЗН;
   г) карта 4 с хаотично расположенными точками используется редко;
   д) карта 5 с горизонтальными линиями предназначена для выявления метаморфопсий в конкретном меридиане, что позволяет объективно оценить такую жалобу, как затруднения при чтении;
   е) карта 6 подобна карте 5, но содержит белый фон, а центральные линии расположены плотнее друг к другу;
   ж) карта 7 содержит более мелкую центральную сетку, каждый квадрат которой воспринимается под углом 0,5°. Тест более чувствителен.

   Тестирование проходит следующим образом:
   а) пациент при необходимости надевает очки для чтения и закрывает один глаз;
   б) пациента просят открытым глазом смотреть прямо на центральную точку и сообщать обо всех искажениях, расплывчатых линиях или сплошных пятнах в любой части сетки;
   в) пациенты с макулопатией часто отмечают, что линии — волнистые, тогда как при оптической нейропатии линии не искажены, но часто отсутствуют или становятся нечеткими (рис. 13.10).
4. **Фотострессс**. Тест можно использовать в диагностике патологии макулы при неясной офтальмоскопической картине и в дифференциальной диагностике макулопатий и оптической нейропатии. Тест выполняют следующим образом:
   а) обязательна коррекция остроты зрения вдаль;
   б) пациент наблюдает в течение 10 сек с расстояния 3 см свет ручки-фонарика или непрямого офтальмоскопа;
   в) время восстановления после фотостресса равно времени, необходимому пациенту, чтобы прочесть любые три буквы из прочитанной перед тестом строки. В норме — 15–30 сек;
   г) затем тест проводят на другом, предположительно здоровом глазу и результаты сравнивают.

   Время восстановления после фотостресса удлиняется по сравнению со здоровым глазом при макулярной патологии (иногда 50 сек и более), но не характерно для оптической нейропатии.
5. **Зрачковая реакция на свет** при заболеваниях макулы обычно не нарушена, но при легких повреждениях ЗН нарушение содружественной реакции зрачков на свет — ранний симптом (*см.* главу 18).

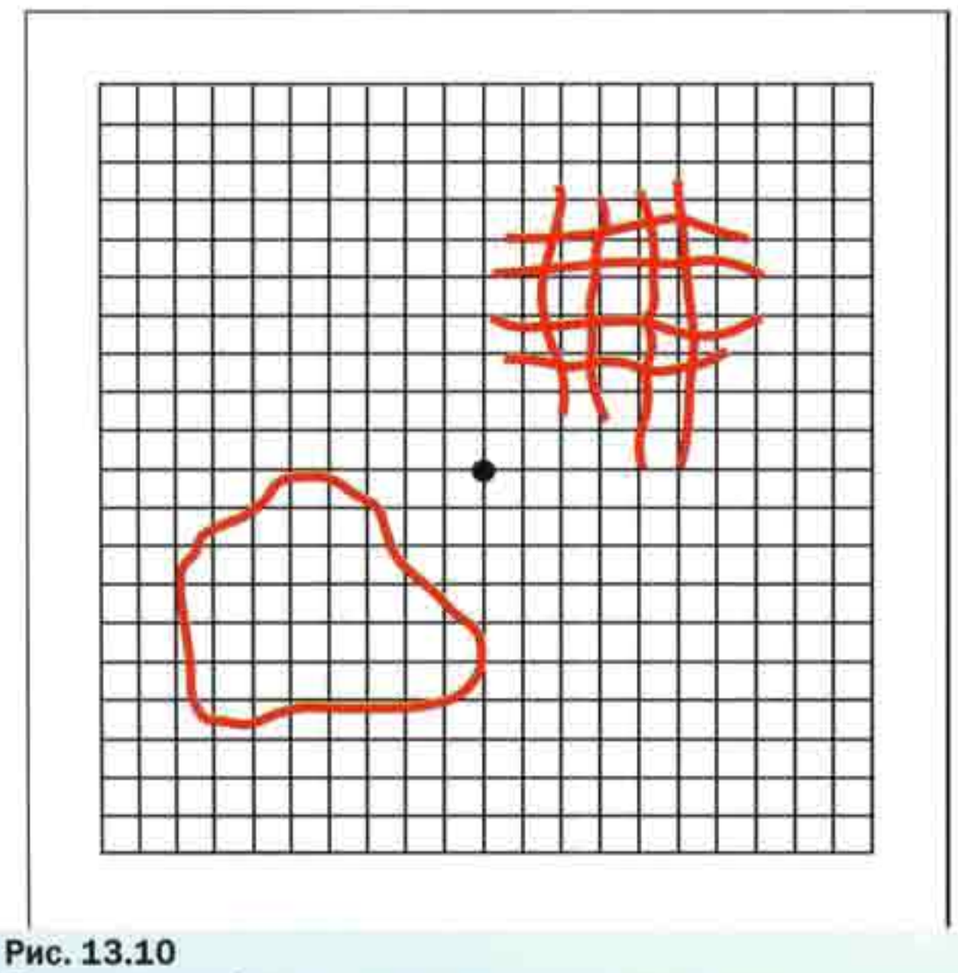


Рис. 13.10
Данные теста Амслер у пациента с выявленными метаморфопсиями и относительной скотомой
(предоставлено A. Franklin)

Ангиография глазного дна

Флуоресцентная ангиография

Основные принципы

1. **Флуоресцеин** — оранжевый краситель, хорошо растворимый в воде, при внутривенном введении почти весь остается в сосудистом русле и циркулирует с кровью.
2. **Флуоресцентная ангиография** — это метод фотонаблюдения за прохождением флуоресцеина в сосудах сетчатки и хориоидеи.
3. **Связывание флуоресцеина**. При внутривенном введении около 70–85% флуоресцеина связывается с белками плазмы (связанный флуоресцеин); остальной остается несвязанным (свободный флуоресцеин) (рис. 13.11).
4. **Наружный гематоретинальный барьер**. Крупные сосуды хориоидеи непроницаемы для обеих фракций флуоресцеина, тогда как стенка хориокапилляров очень тонкая и содержит множественные фенестры

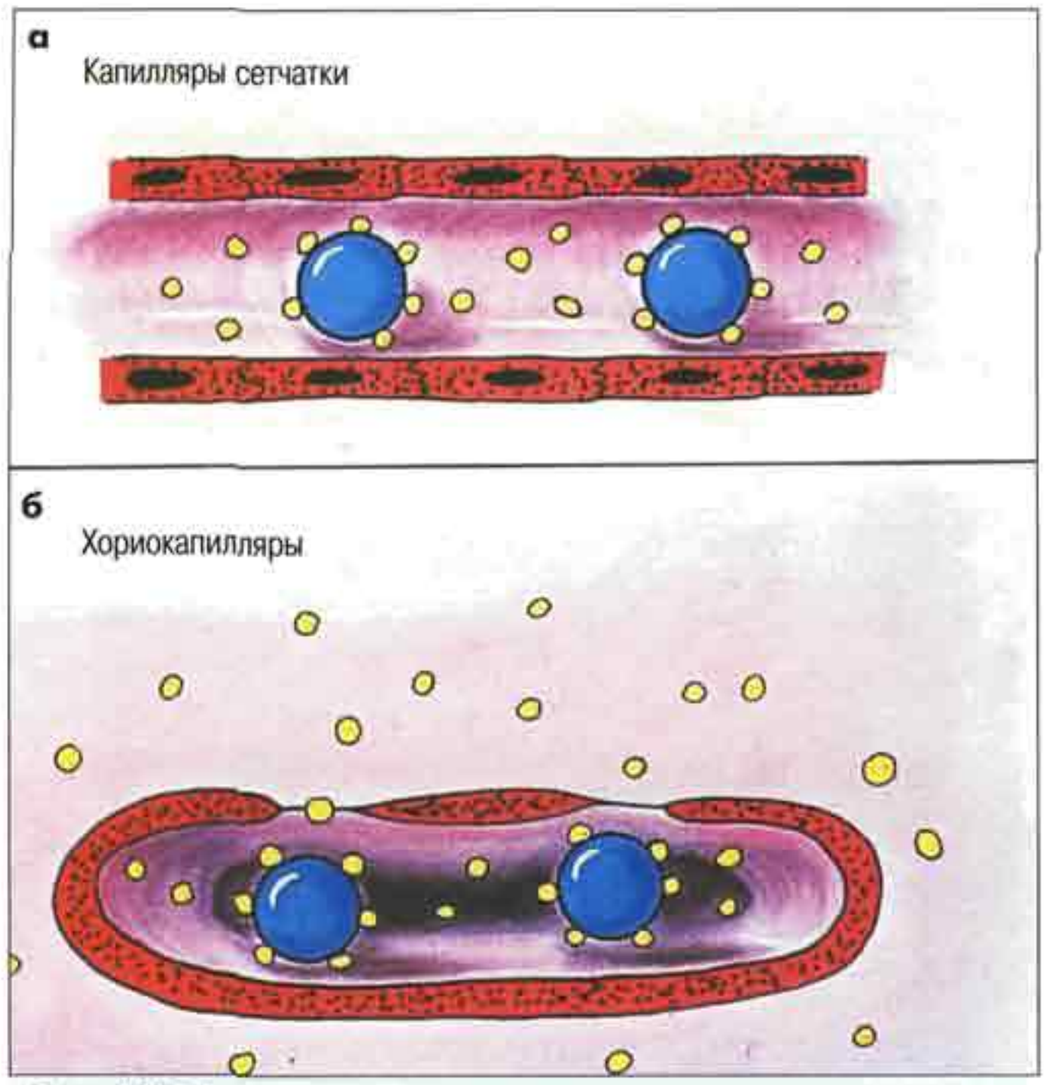


Рис. 13.11
Связывание флуоресцеина и его проницаемость (А — альбумин) (см. текст) (предоставлено Wilmer Institute)

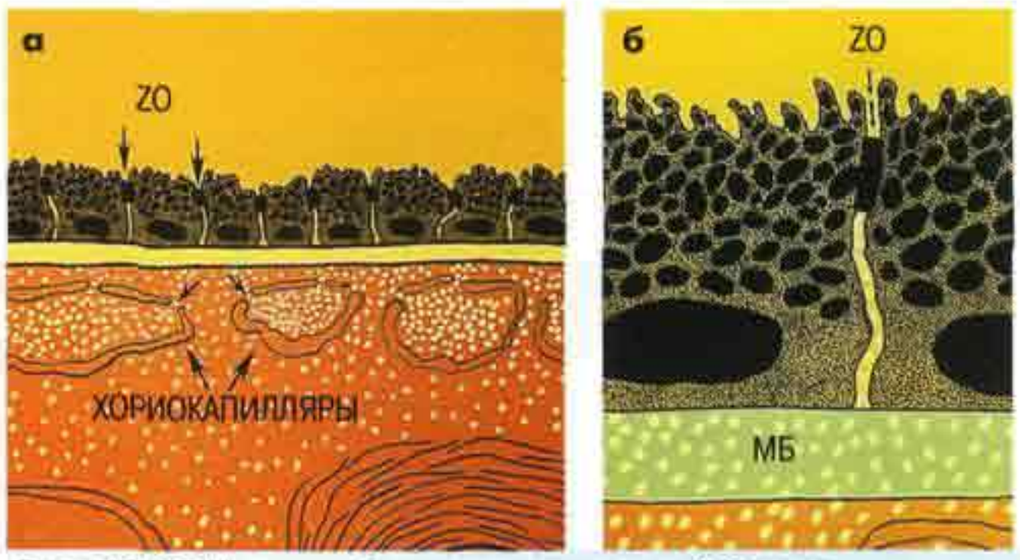


Рис. 13.12 Наружный гематоретинальный барьер (ZO — zonula occludentes; МБ — мембрана Бруха) (см. текст) (предоставлено Wilmer Institute)

(рис. 13.12а), сквозь которые свободный флуоресцеин переходит в экстравазальное пространство и затем через мембрану Бруха. Дальнейшему же переходу свободного флуоресцеина через ПЭС (рис. 13.12б) препятствует плотный связующий межклеточный комплекс (зона прикрытия).

5. **Внутренний гематоретинальный барьер** образован плотным соединением клеток эндотелия сосудов сетчатки, благодаря чему ни связанный, ни свободный флуоресцеин не проникает за пределы сосуди-

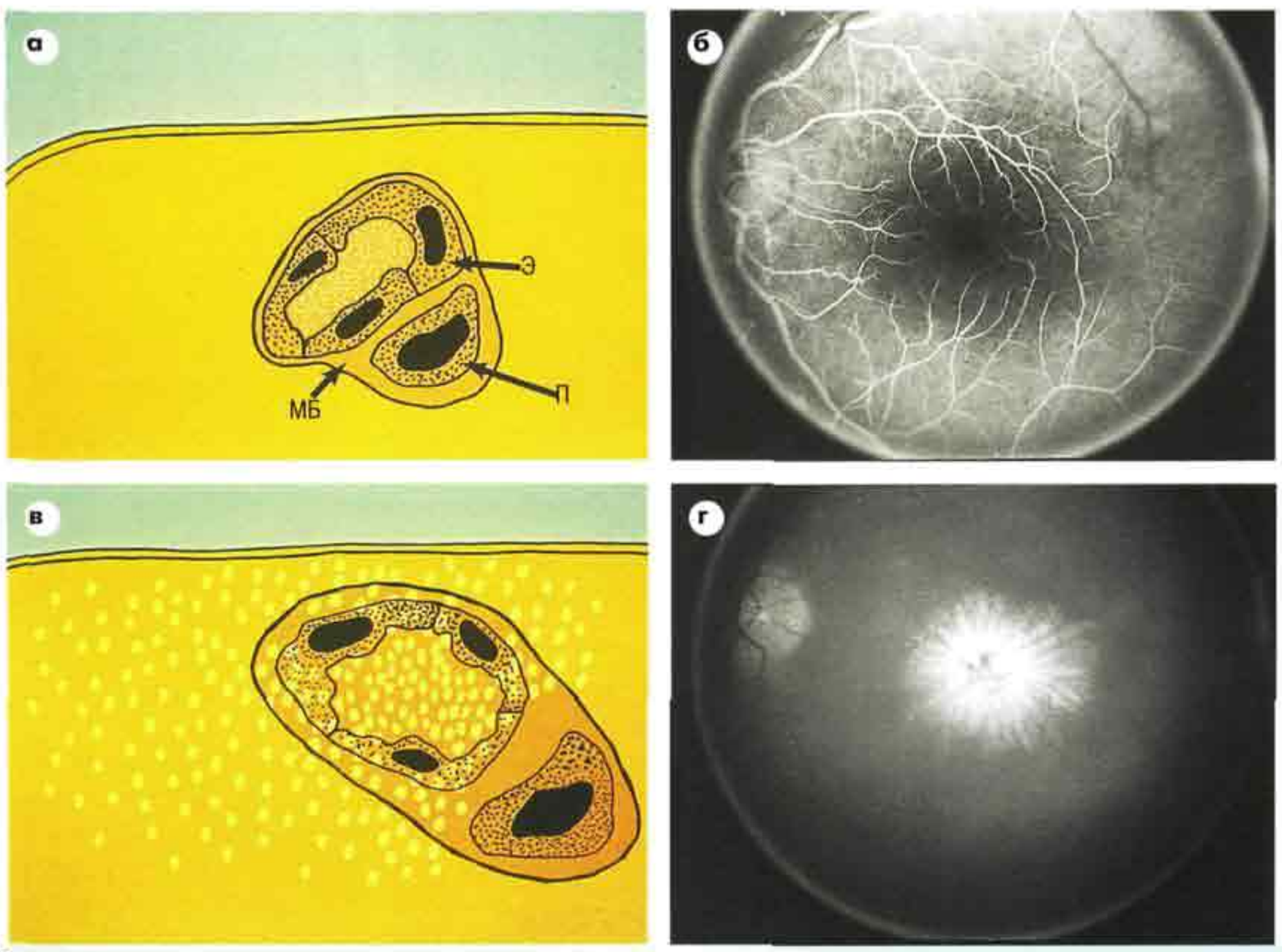


Рис. 13.13
Внутренний гематоретинальный барьер: (а) интактный барьер без выхода флуоресцеина (БМ — базальная мембрана, П — перициты, Э — эндотелиоциты); (б) отсутствие выхода на ФАГ; (в) выход флуоресцеина через поврежденный барьер; (г) видимый выход флуоресцеина на ФАГ (предоставлено Wilmer Institute)

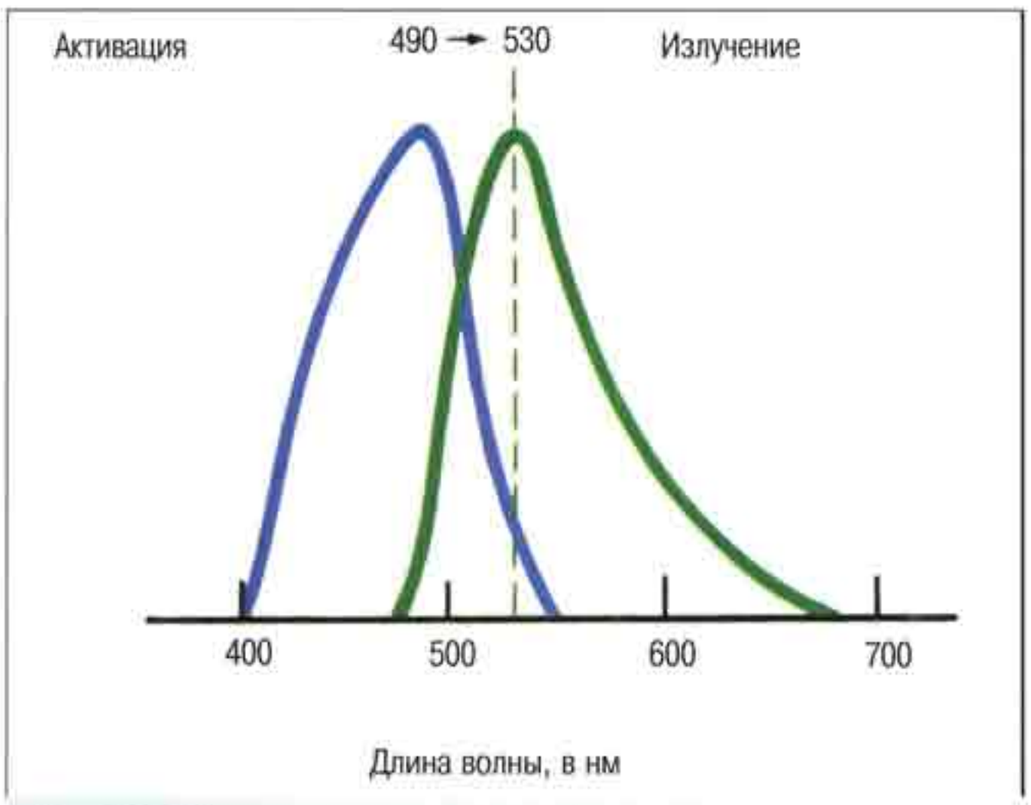


Рис. 13.14
Активация и излучение флуоресцеина

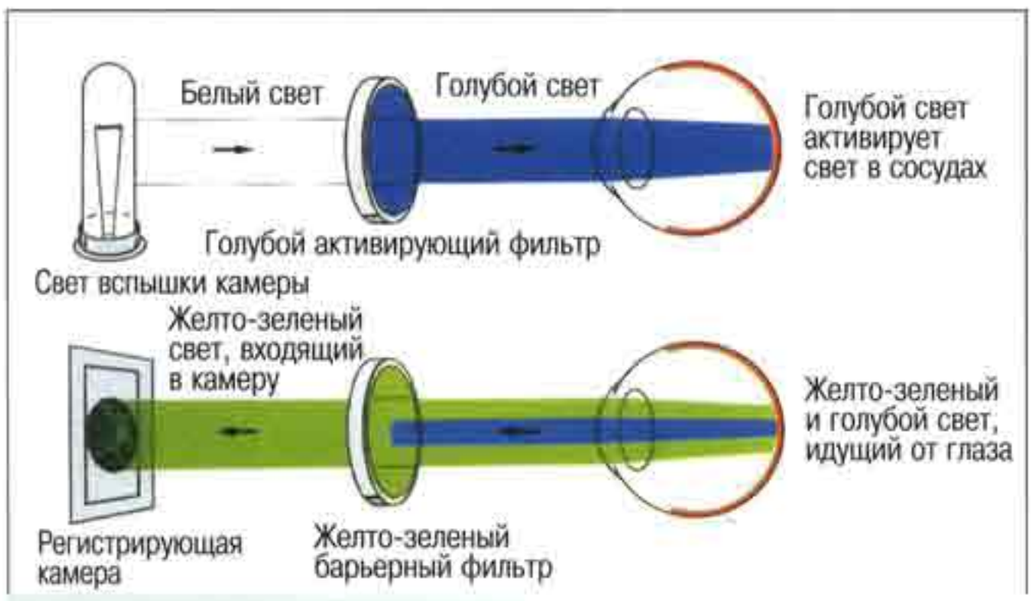


Рис. 13.15
Принципы регистрации ФАГ

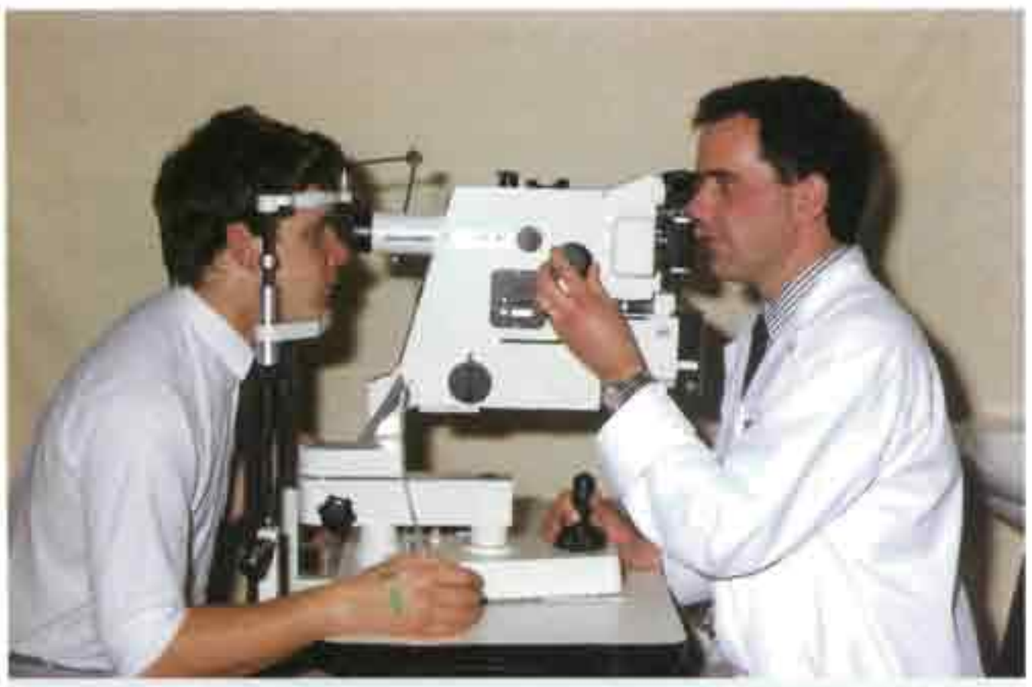


Рис. 13.16
Положение пациента при ФАГ

стой стенки (рис. 13.13а, 13.13б). Базальная мембрана и перициты в образовании барьера играют незначительную роль. При разрушении внутреннего гематоретинального барьера как свободный, так и связанный флуоресцеин проникает в экстравазальное пространство (рис. 13.13в, 13.13г).

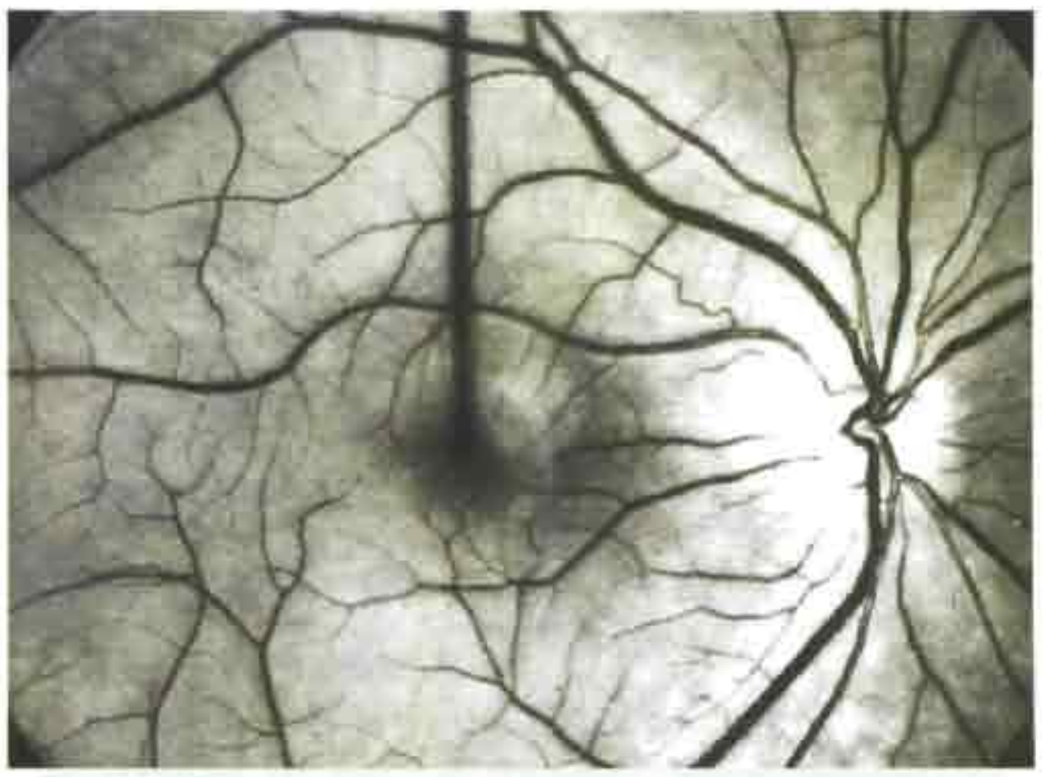


Рис. 13.17
Фотографирование в бескрасном свете

6. **Флуоресценция** — это свойство определенных молекул излучать световую энергию большей длины волны, чем длина волны стимулирующего молекулы света (рис. 13.14). Пик активации флуоресцеина и максимальное поглощение им световой энергии находится в голубой части спектра (около 490 нм). Активированные при этом молекулы переходят на более высокий энергетический уровень и излучают свет большей длины волны — около 530 нм (зеленая часть спектра).
7. **Фильтры** 2 типов используют для поступления голубого света в глаз, а желто-зеленого — в камеру (рис. 13.15).
   *а) **голубой активирующий*** светофильтр преобразует белый свет вспышки камеры в голубой. Голубой свет проникает в глаз и активирует в сосудах сетчатки и хориоидеи молекулы флуоресцеина, которые начинают излучать свет большей длины волны (желто-зеленый спектр);
   *б) **желто-зеленый барьерный*** светофильтр блокирует весь отраженный от глаза голубой свет, пропуская в камеру свет только желто-зеленого спектра.

Техника фотографирования

Для получения качественной ангиограммы зрачок должен быть максимально широким, а среды глаза — прозрачными.

1. Пациент сидит перед фундускамерой (рис. 13.16).
2. Шприц заполняют обычно 5 мл 10% раствора флуоресцеина. При непрозрачных средах глаза для получения лучших результатов допустимо применение 3 мл 25% раствора флуоресцеина.
3. Производят фотографирование в бескрасном свете (рис. 13.17).
4. Быстро внутривенно вводят флуоресцеин.
5. Производят фотографирование примерно ежесекундно, с 5 по 25 сек после инъекции.

6. После транзитной фазы фотографируют один глаз, делают также контрольный снимок парного глаза. При необходимости поздние снимки можно сделать через 10 и даже 20 мин, если предполагают наличие выхода красителя.

Побочные эффекты

Изменение цвета кожи и мочи возникают очень часто. К легким побочным эффектам относят тошноту, рвоту, покраснение кожи, зуд, крапивницу и сильное чихание. Серьезную, но редкую проблему составляют синкопальные состояния, отек гортани, бронхоспазм и анафилактический шок.

> *NB:* Очень важно иметь в наличии средства помощи при возникновении данных состояний.

Фазы ангиограммы

Флуоресцеин проникает в глаз через глазничную артерию, далее через короткие задние цилиарные артерии — в сосуды хориоидеи, а через центральную артерию сетчатки — в ретинальный кровоток. Поскольку путь к сосудам сетчатки несколько длиннее, они заполняются на 1 сек позже, чем сосуды хориоидеи (рис. 13.18). Отдельные детали хориоидального кровотока часто неразличимы, в основном из-за быстрого выхода свободного флуоресцеина из хориокапилляров, а также блока флуоресценции хориоидеи меланином клеток ПЭС. Ангиограмма включает следующие друг за другом фазы: (а) *хориоидальная (преартериальная)*, (б) *артериальная*, (в) *артериовенозная (капиллярная)*, (г) *венозная* (рис. 13.19).

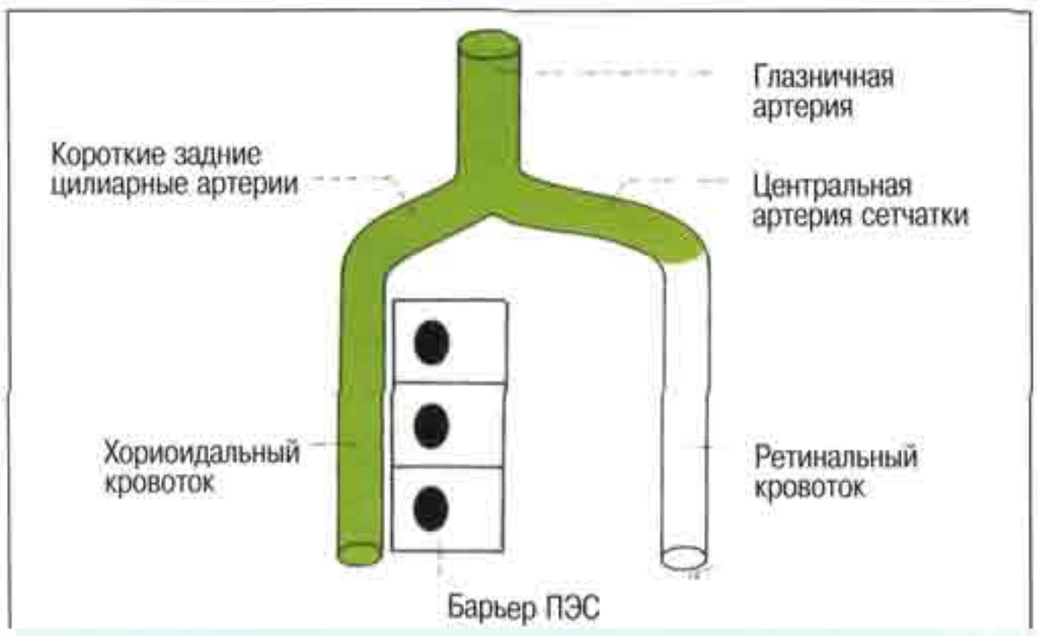


Рис. 13.18
Попадание флуоресцеина в кровоток хориоидеи и сетчатки

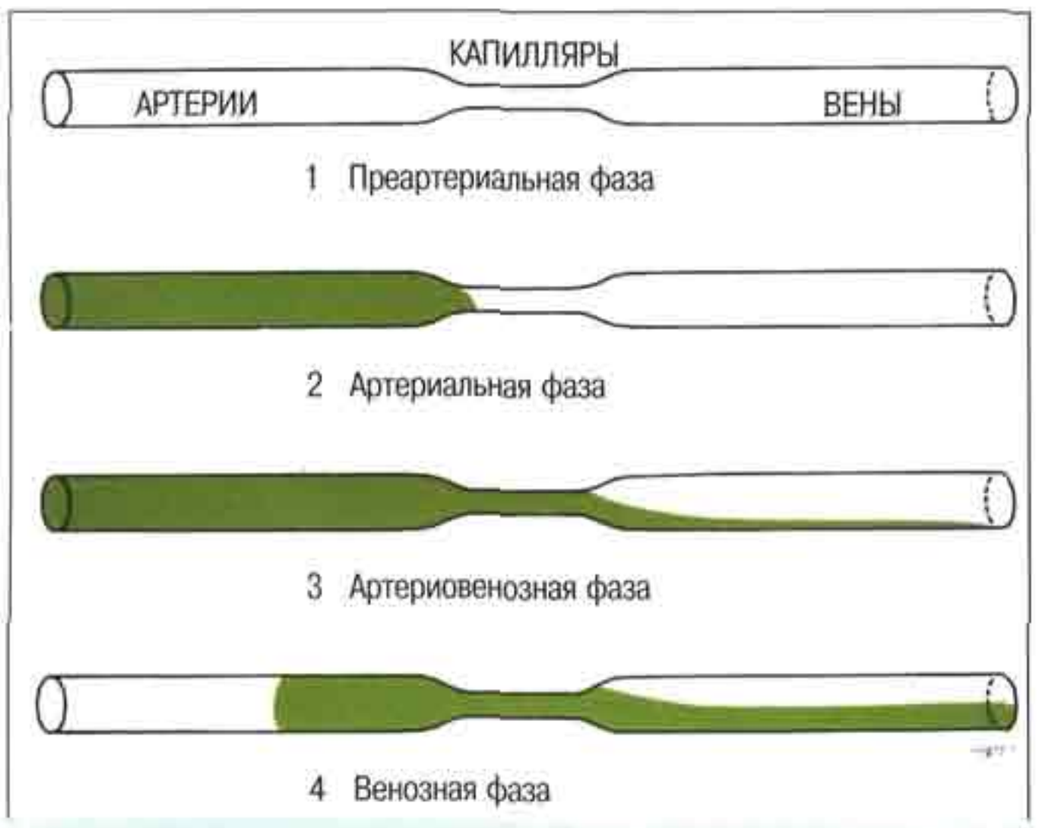


Рис. 13.19
Четыре фазы флуоресцентной ангиографии

Рис. 13.20
Хориоидальная фаза — неоднородное заполнение хориоидеи и цилиоретинальной артерии

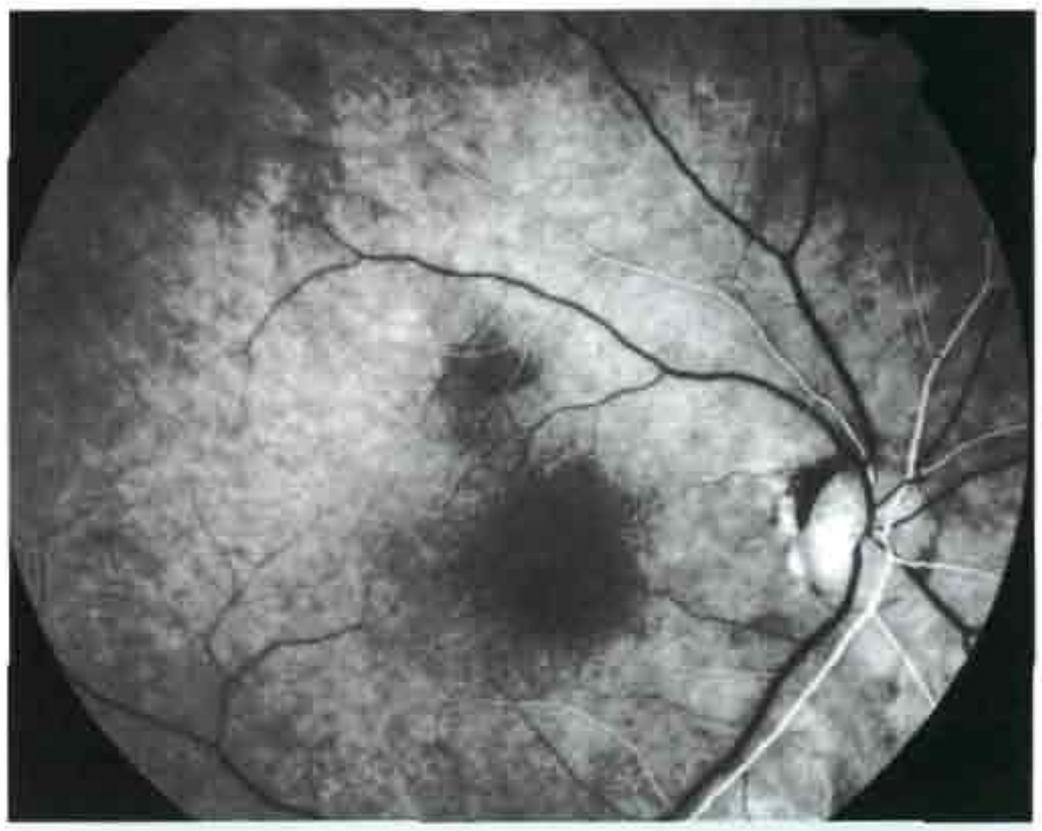


Рис. 13.21
Артериальная фаза — заполнение артерий хориоидеи и сетчатки

Нормальная ангиограмма

1. **Хориоидальная (преартериальная) фаза** начинается через 8–12 сек после введения красителя и характеризуется неоднородным заполнением хориоидеи за счет выхода свободного флуоресцеина из фенестрированных хориокапилляров. Цилиоретинальная артерия заполняется в эту же фазу (рис. 13.20), т.к. входит в систему задней цилиарной артерии.
2. **В артериальной фазе** заполняются артерии сетчатки и продолжается заполнение хориоидеи (рис. 13.21).
3. **Артериовенозная (капиллярная) фаза** указывает на полное заполнение артерий, капилляров и раннее ламинарное заполнение вен, в которых краситель виден лишь вдоль их латеральных стенок (рис. 13.22). Заполнение хориоидеи продолжается, и интенсивность хориоидальной флуоресценции возрастает по мере выхода свободного флуоресцеина из хориокапилляров в экстраваза́льное пространство. В глазах с малым содержанием пигмента хориокапилляры могут быть настолько заметны, что капилляры сетчатки на их фоне кажутся нечеткими. При большом содержании пигмента хориоидальная флуоресценция может быть, наоборот, малозаметна.
4. **Венозная фаза**
   а) ранняя фаза: артерии и капилляры заполнены; выявляют более выраженное ламинарное заполнение вен (рис. 13.23);
   б) промежуточная фаза: почти полное заполнение венозного русла (рис. 13.24);
   в) поздняя фаза: заполнение вен и уменьшение концентрации красителя в артериях.

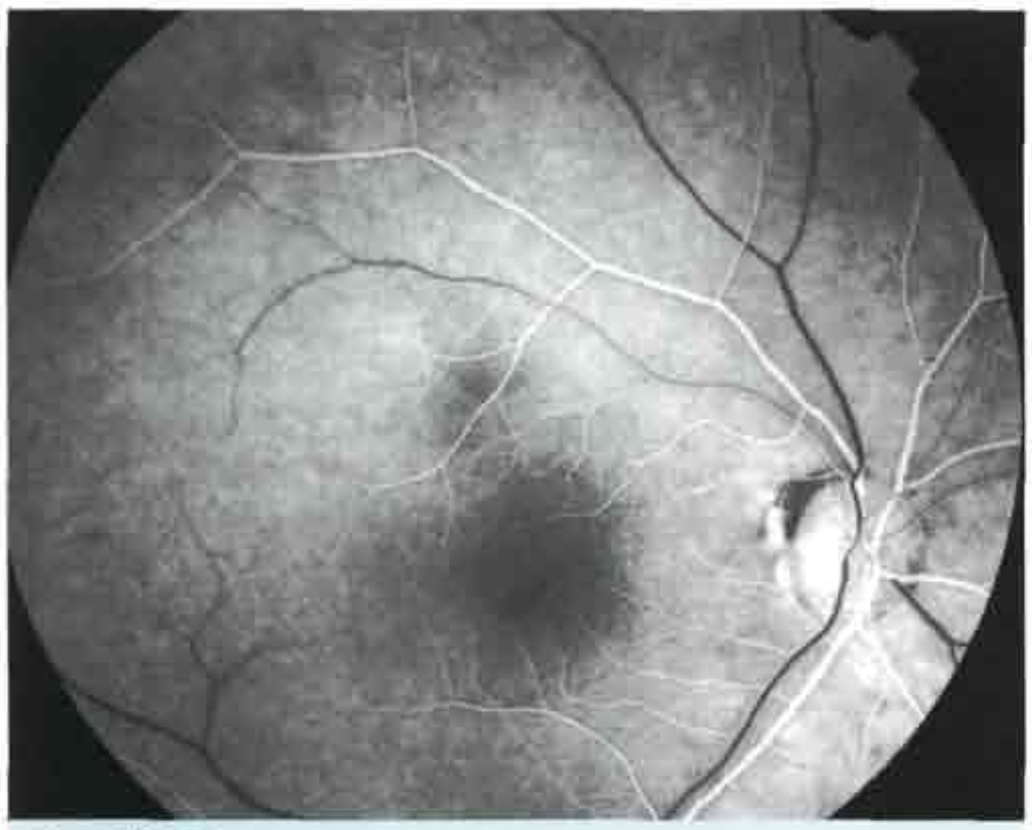


Рис. 13.22
Артериовенозная (капиллярная) фаза — полное заполнение артерий и раннее пристеночное наполнение вен

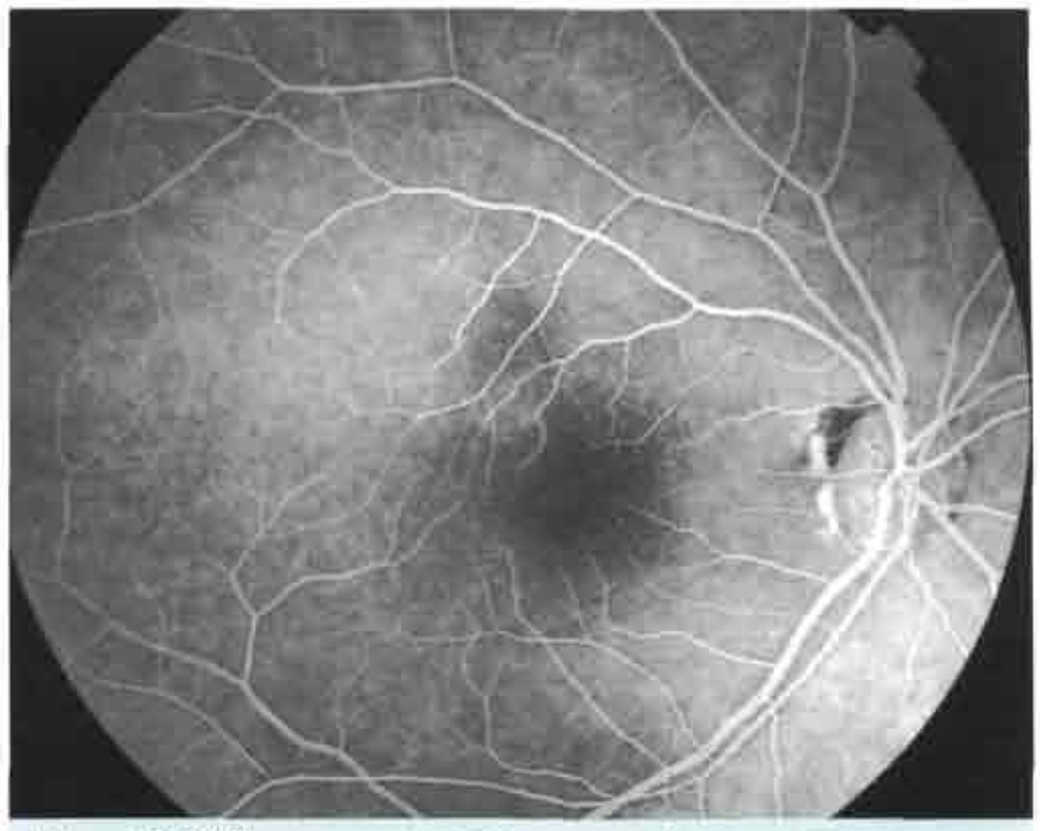


Рис. 13.24 Промежуточная венозная фаза — почти полное заполнение вен

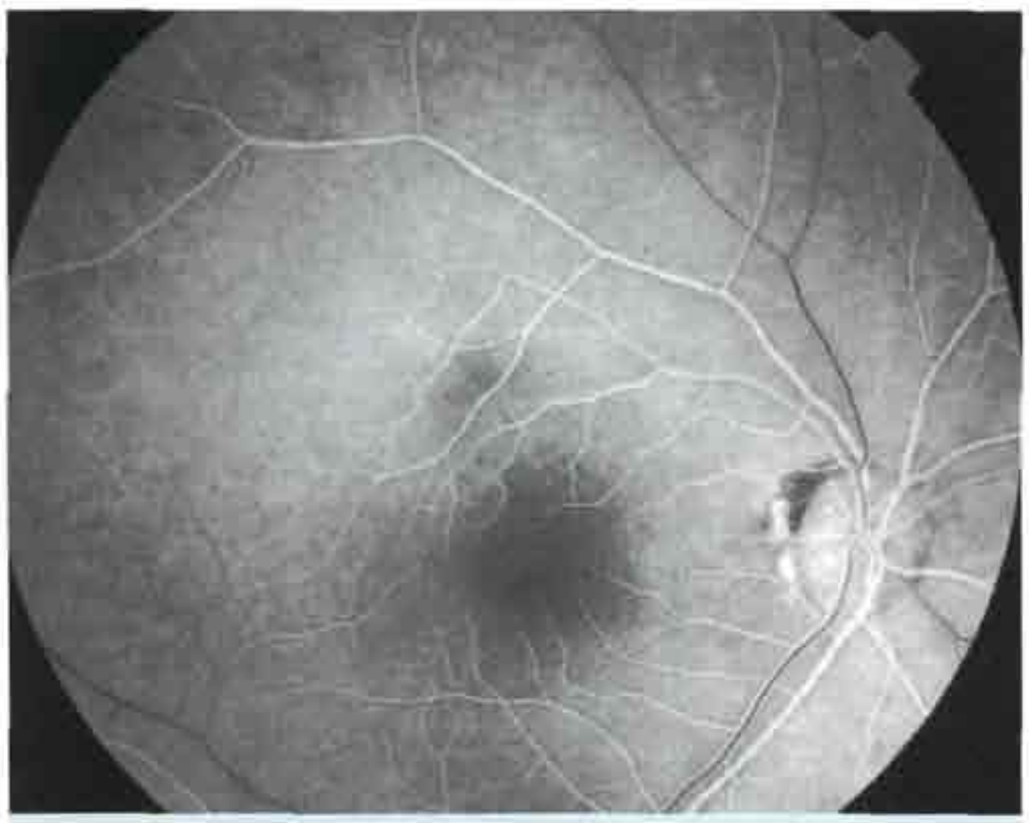


Рис. 13.23 Ранняя венозная фаза — выраженное пристеночное венозное наполнение

Рис. 13.25
Поздняя фаза (фаза элиминации) — ослабление флуоресценции глазного дна и окрашивание ДЗН

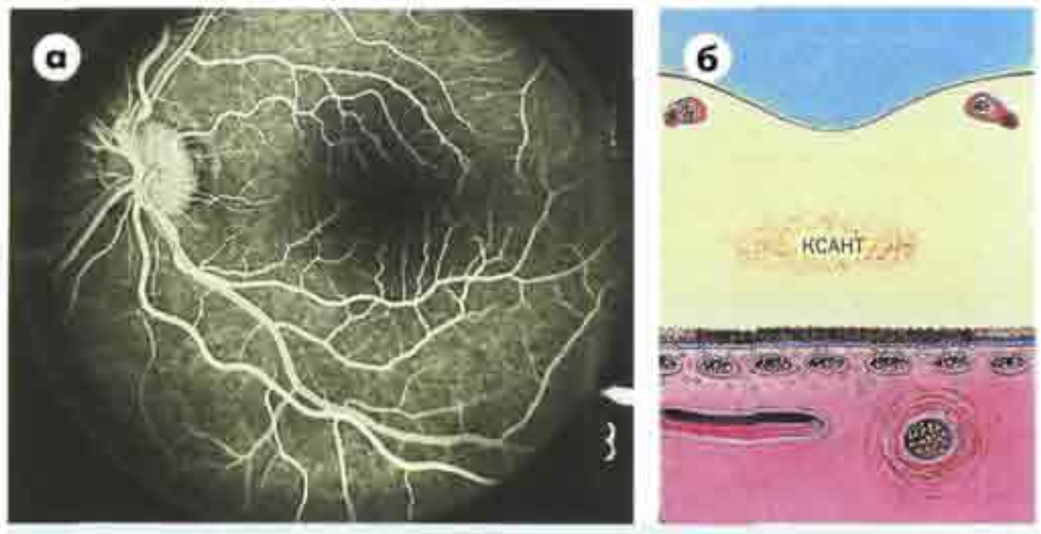


Рис. 13.26
Темный вид фовеа на ФАГ (КСАНТ — ксантофилл) (см. текст) (предоставлено Wilmer Institute)

5. **Поздняя фаза (фаза элиминации)** демонстрирует эффекты длительной рециркуляции, разведения и выведения красителя. С каждым последующим кругом интенсивность флуоресценции ослабевает. В норме также часто обнаруживают позднее свечение ДЗН (рис. 13.25). Флуоресцеин исчезает из сосудов глаза через 5–10 мин и полностью элиминируется из организма в течение нескольких часов.

Темная окраска фовеа

Темную окраску фовеа на ФАГ (рис. 13.26а) обусловливают три феномена (рис. 13.26б):

- Отсутствие сосудов в зоне фовеа (ФБЗ).
- Блокада хориоидальной флуоресценции за счет высокой плотности ксантофильного пигмента фовеа.
- Блокада хориоидальной флуоресценции клетками ПЭС фовеа, являющихся более крупными с бóльшим содержанием меланина, чем в остальных отделах сетчатки.

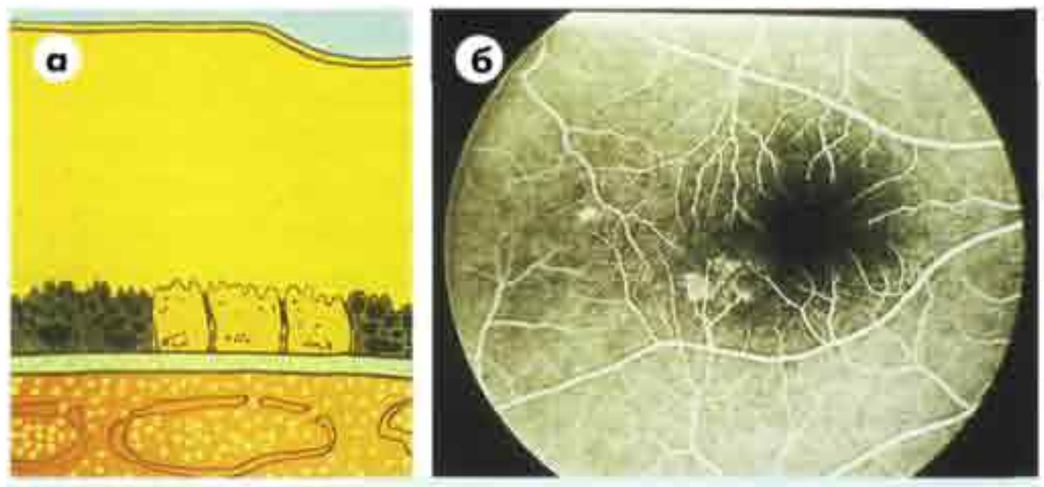


Рис. 13.27
Гиперфлуоресценция вследствие «окончатого» дефекта ПЭС (см. текст) (предоставлено Wilmer Institute)

Причины гиперфлуоресценции

Усиление флуоресценции может наблюдаться как при улучшении условий визуализации обычного количества флуоресцеина на глазном дне, так и при абсолютном увеличении его содержания в тканях.

1. **Трансмиссивный («окончатый») дефект** возникает при локальной атрофии ПЭС (рис. 13.27а) или его отсутствии; в результате «обнажается» нормальная флуоресценция хориоидеи (рис. 13.27б). Характерна ранняя гиперфлуоресценция с возрастанием интенсивности и последующим ее затуханием без изменения размера и очертаний очага.
2. **Проникновение красителя** в анатомическое пространство в результате нарушения наружного гематоретинального барьера (плотное соединение клеток ПЭС):
   а) в субретинальное пространство (рис. 13.28б), как при центральной серозной ретинопатии (рис. 13.28а). Характерна ранняя гиперфлуоресценция (рис. 13.28в) с нарастанием ее интенсивности и размера очага (рис. 13.28г–е);

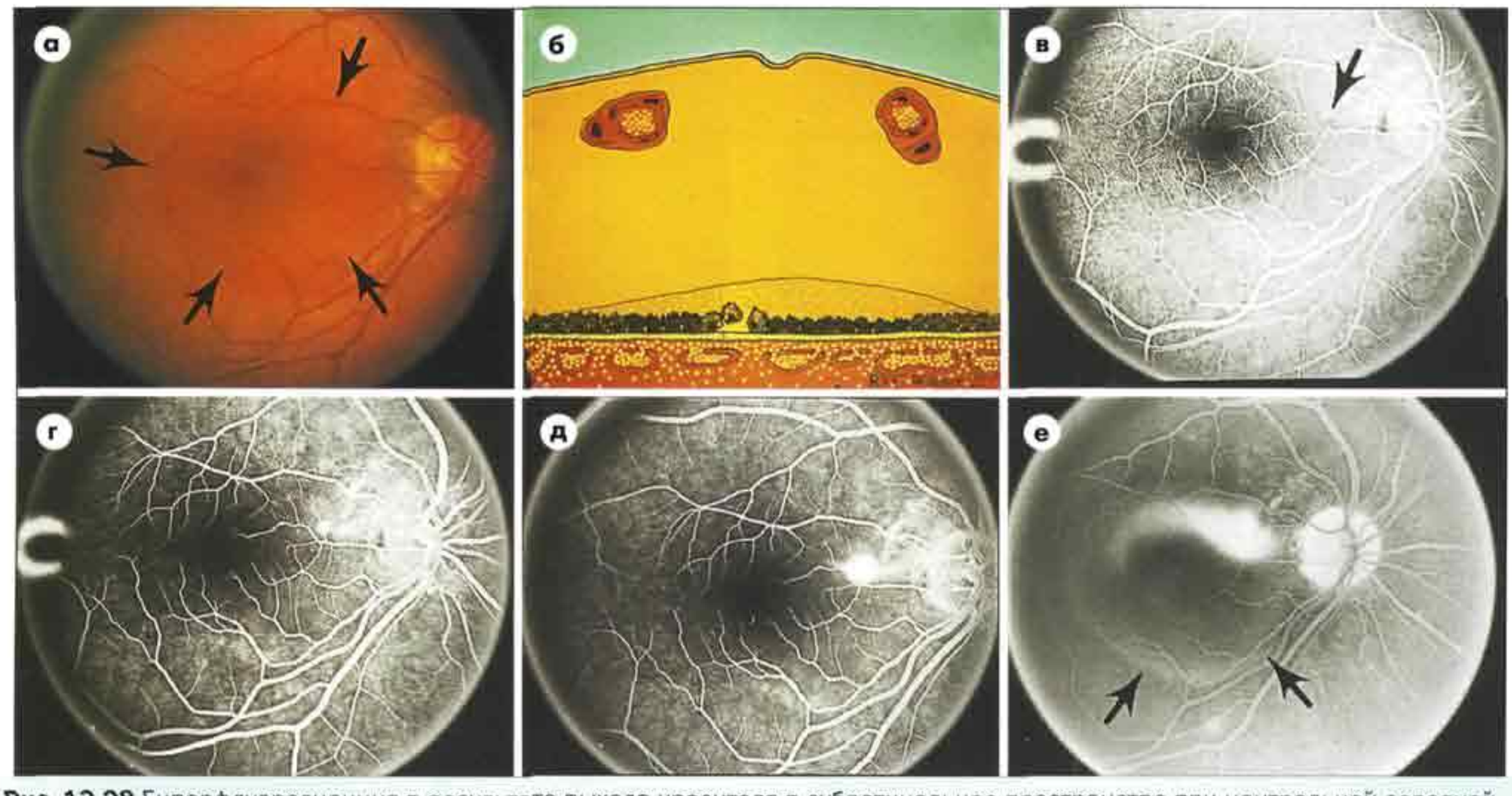


Рис. 13.28 Гиперфлуоресценция в результате выхода красителя в субретинальное пространство при центральной серозной ретинопатии (см. текст) (предоставлено Wilmer Institute)

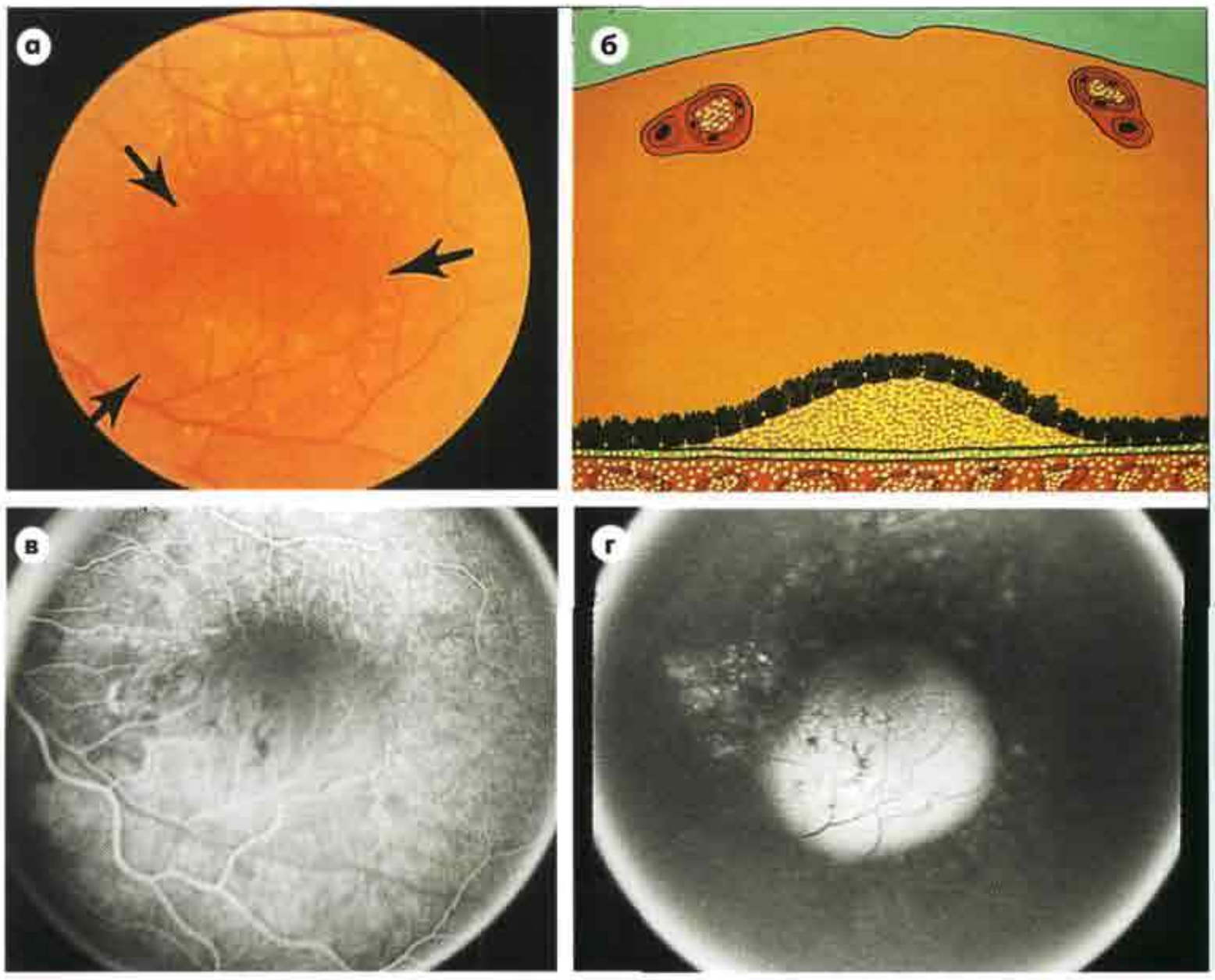


Рис. 13.29
Гиперфлуоресценция в результате проникновения красителя в пространство под ПЭС при отслойке ПЭС (см. текст) (предоставлено Wilmer Institute)

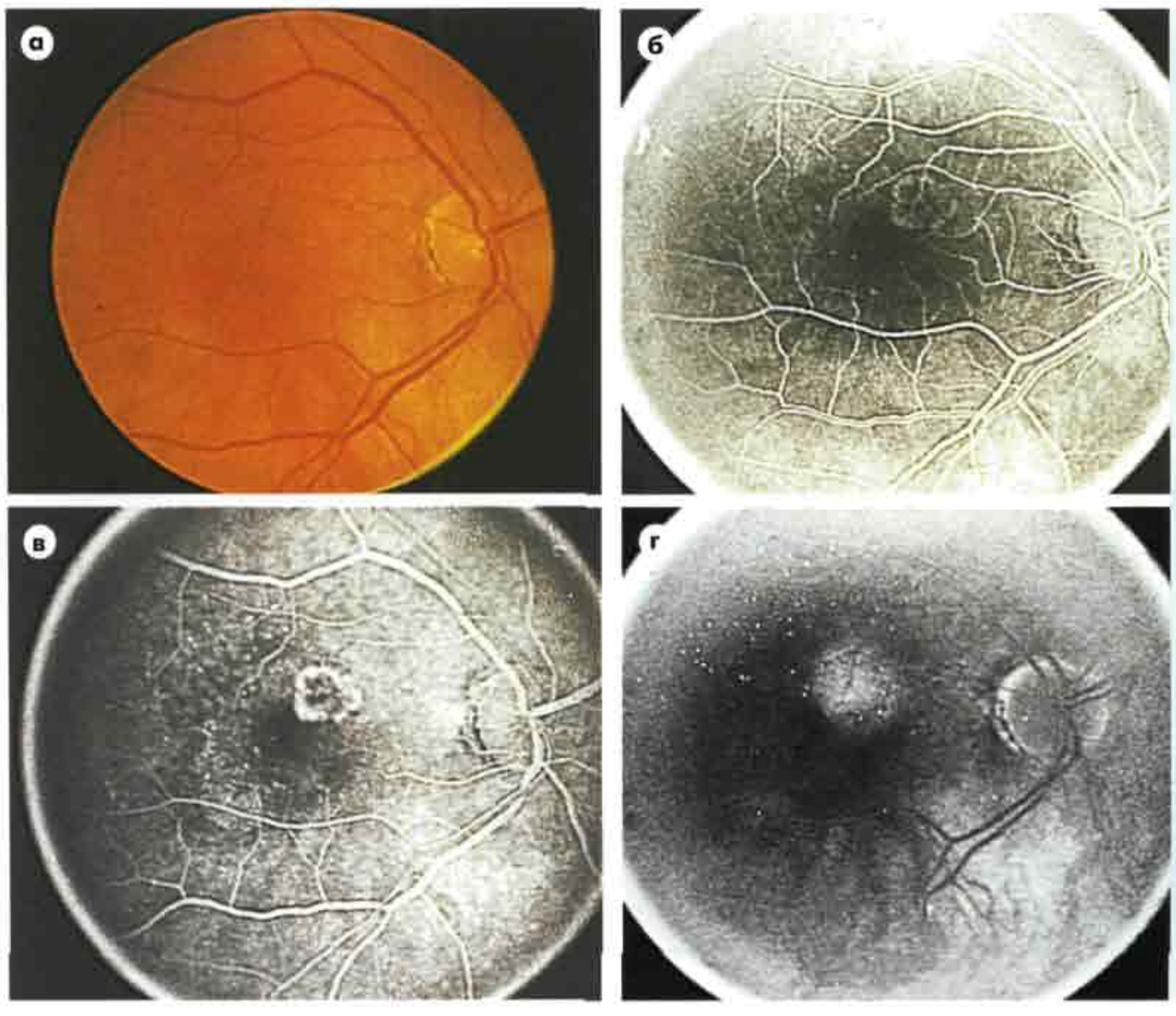


Рис. 13.30
Гиперфлуоресценция при выходе красителя из ХНВ (см. текст) (предоставлено Wilmer Institute)

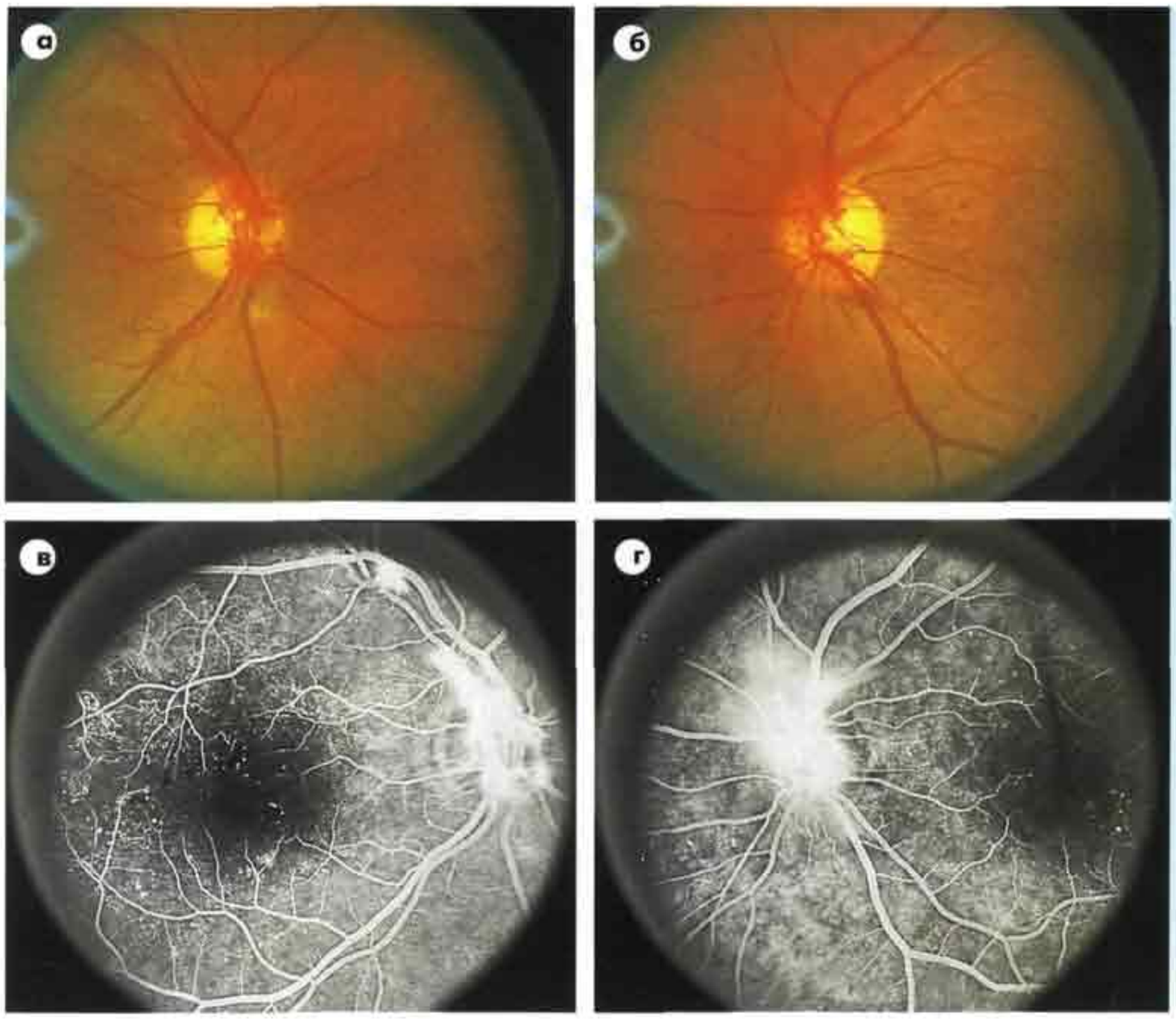


Рис. 13.31
Гиперфлуоресценция в результате выхода красителя из новообразованных сосудов ДЗН при пролиферативной диабетической ретинопатии (см. текст) (предоставлено Wilmer Institute)

б) в пространство под ПЭС (рис. 13.29б), как при отслойке пигментного эпителия (рис. 13.29а). Характерна ранняя гиперфлуоресценция (рис. 13.29в) с возрастанием интенсивности, но без изменения размера очага (рис. 13.29г);

3. **Выход красителя** может возникать в следующих случаях:
   а) патология сосудов хориоидеи, как при хориоидальной неоваскулярной мембране (рис. 13.30а). Характерны «кружевные» участки ранней гиперфлуоресценции (рис. 13.30б) с увеличением их размера и интенсивности (рис. 13.30в, 13.30г);
   б) нарушение внутреннего гематоретинального барьера, как при кистовидном отеке макулы, что характеризуется гиперфлуоресценцией в артериовенозной фазе с увеличением интенсивности и размера очага и характерной картиной «цветка» в поздней фазе (*см.* рис. 13.13г);
   в) патология сосудов сетчатки или ДЗН, как при пролиферативной диабетической ретинопатии (рис. 13.31а, 13.31б). Выявляют раннюю гиперфлуоресценцию вследствие быстрого заполнения новых сосудов, далее — с увеличением ее интенсивности в результате выхода красителя из сосуда (рис. 13.31в, 13.31г).
4. **Окрашивание ткани** в результате накопления красителя (как при друзах) наблюдают в поздней фазе ангиограммы, когда краситель сосудов покинет хориоидею и сетчатку.

Причины гипофлуоресценции

Уменьшение или отсутствие флуоресценции может наблюдаться при: (а) *блокаде* нормальной флуоресценции ткани (рис. 13.32); (б) *заполнении дефектов* ткани с низким итоговым содержанием флуоресцеина.

1. **Блокада флуоресценции ретинальных сосудов** (крупные поверхностные сосуды и/или капилляры) может быть обусловлена повреждением поверхности сетчатки. Уровень блокады зависит от локализации повреждений:
   а) помутнение стекловидного тела и преретинальные повреждения, такие как кровоизлияние (рис. 13.33а), блокируют всю флуоресценцию (рис. 13.33б);
   б) глубокие повреждения сетчатки, такие как интраретинальные геморрагии и твердые экссудаты, блокируют только флуоресценцию капилляров, не затрагивая крупные сосуды.
2. **Блокада хориоидальной флуоресценции** может возникать как по причинам, ведущим к блокаде флуоресценции ретинальных сосудов, так и в следующих случаях:
   а) повреждения, локализованные субретинально или под ПЭС, например кровоизлияние (рис. 13.34);
   б) увеличение плотности ПЭС, например при врожденной гипертрофии ПЭС (рис. 13.35);
   в) образования хориоидеи, например невусы.
3. **Дефекты наполнения сосудов** происходят в результате:

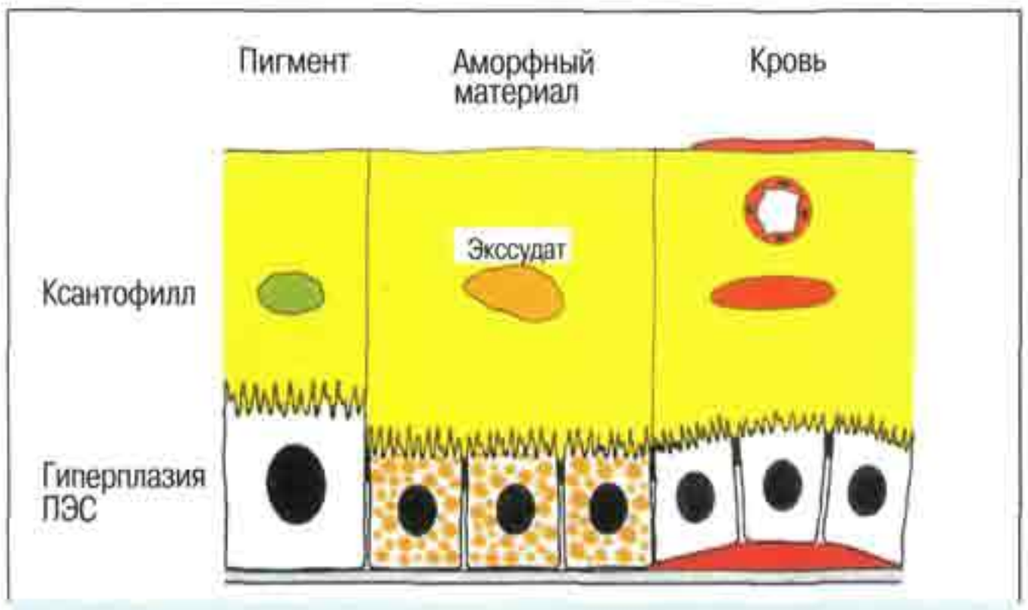


Рис. 13.32
Причины блокады флуоресценции (см. текст)

а) окклюзии сосуда, что мешает дальнейшему проникновению красителя. Окклюзия может возникать в сосудах хориоидеи или сетчатки, в венах или капиллярах (капиллярное выпадение) (*см.* рис. 14.13);

б) полное отсутствие слоя хориоидальных сосудов при тяжелой миопической дистрофии или хориоидеремии (*см.* рис. 15.60).

Ступенчатый подход к интерпретации ангиограммы

Для постановки точного диагноза важно поэтапно интерпретировать данные флуоресцентной ангиограммы:

1. Разбор фотографии в бескрасном свете.
2. Определение фаз ангиограммы.
3. Выявление очагов гипер- и гипофлуоресценции и задержек наполнения.
4. Выявление характерных симптомов, таких как картина «дымовой трубы» или локусы наполнения по типу «кружева» (*см.* далее).
5. Определение изменений границ очага или интенсивности его флуоресценции.

> ***NB:*** При постановке диагноза важно учитывать не только данные ангиограммы, но и анамнез заболевания и офтальмоскопические находки.

Ангиография с использованием индоцианина зеленого

Основные принципы

Несмотря на то, что ФАГ — отличный метод визуализации ретинального кровотока на фоне темного глазного дна, она не информативна в отношении кровотока в хориоидее. В отличие от ФАГ ангиография с индоцианином зеленым имеет особую ценность в изучении хориоидального кровотока и используется в дополнение к ФАГ при заболеваниях макулы.

1. **Связывание ИЗ**. Попадая в кровоток, около 98% молекул ИЗ связываются с протеинами плазмы (чаще с альбуминами). Данный феномен уменьшает выход

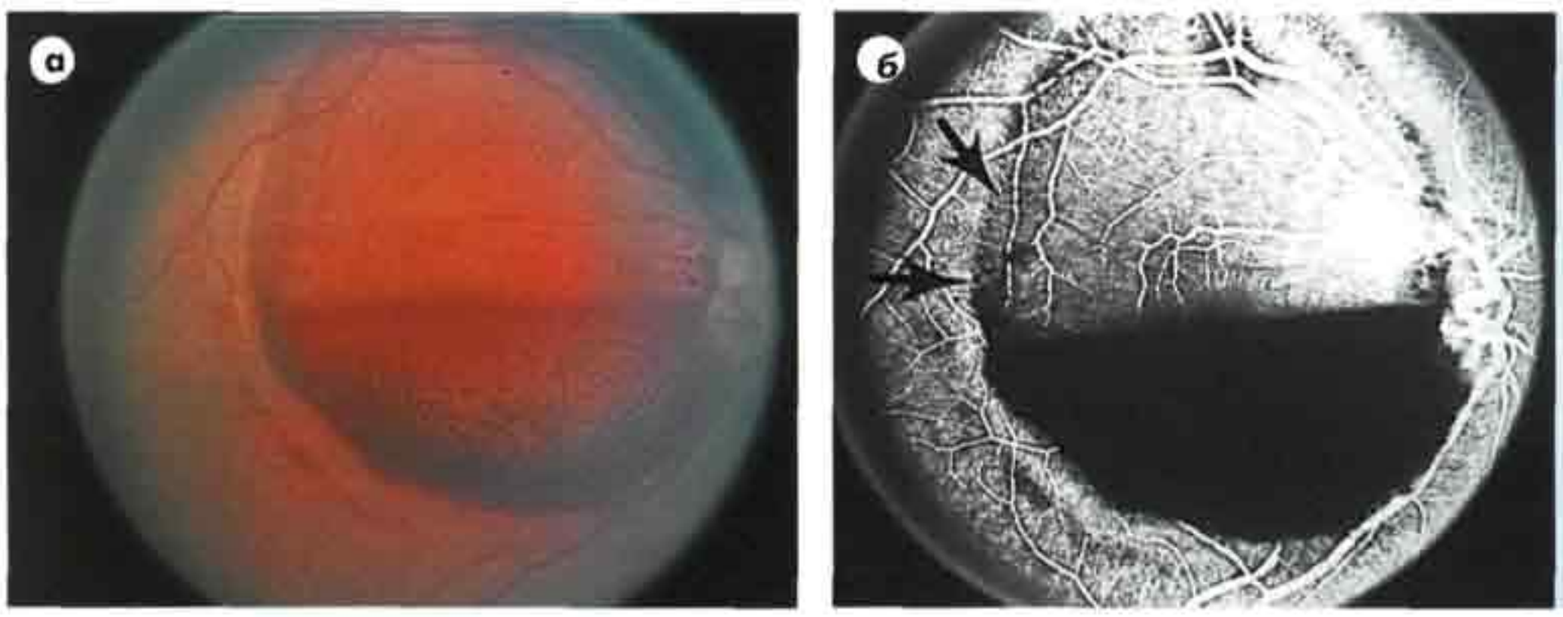


Рис. 13.33
Гипофлуоресценция в результате блокады всей флуоресценции преретинальным кровоизлиянием (см. текст)
(предоставлено Wilmer Institute)

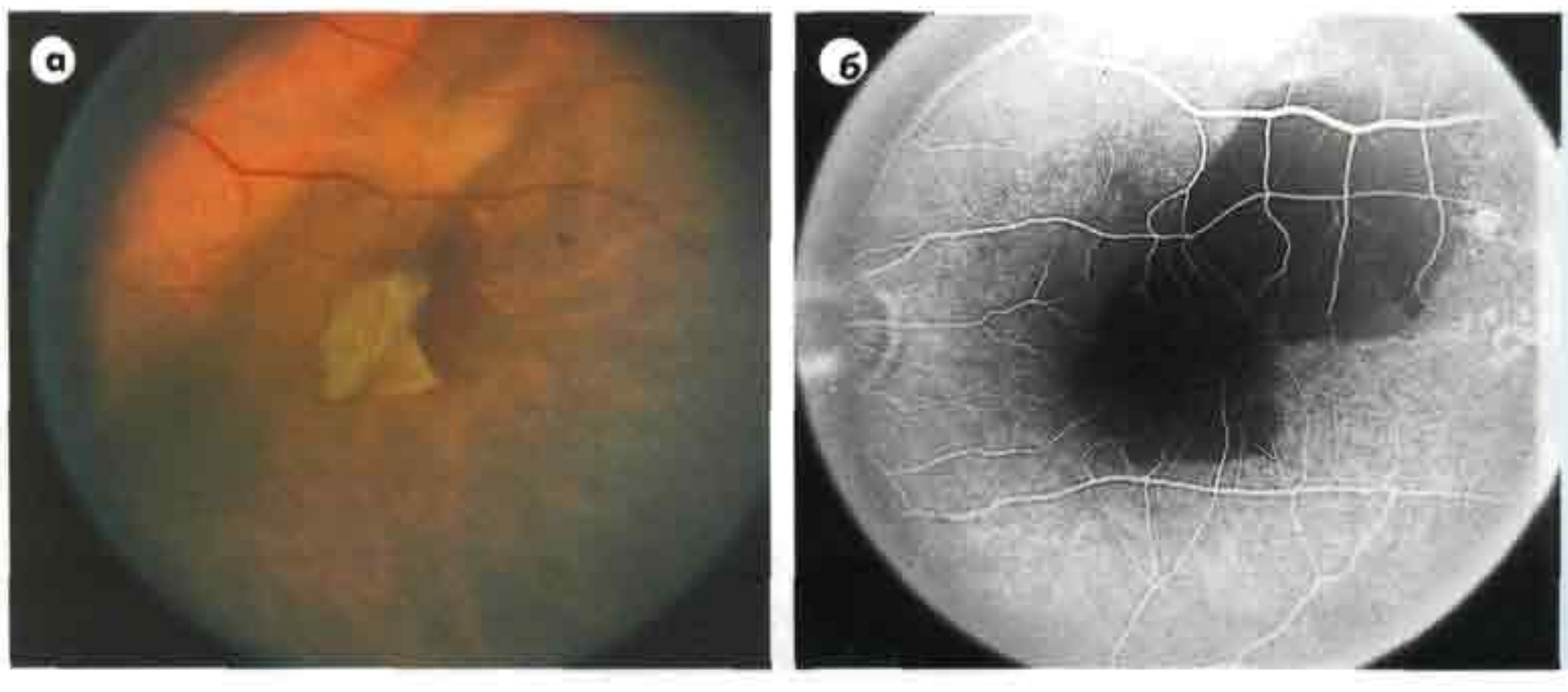


Рис. 13.34
Гипофлуоресценция при кровоизлиянии под ПЭС или в субретинальное пространство (см. текст)
(предоставлено Wilmer Institute)

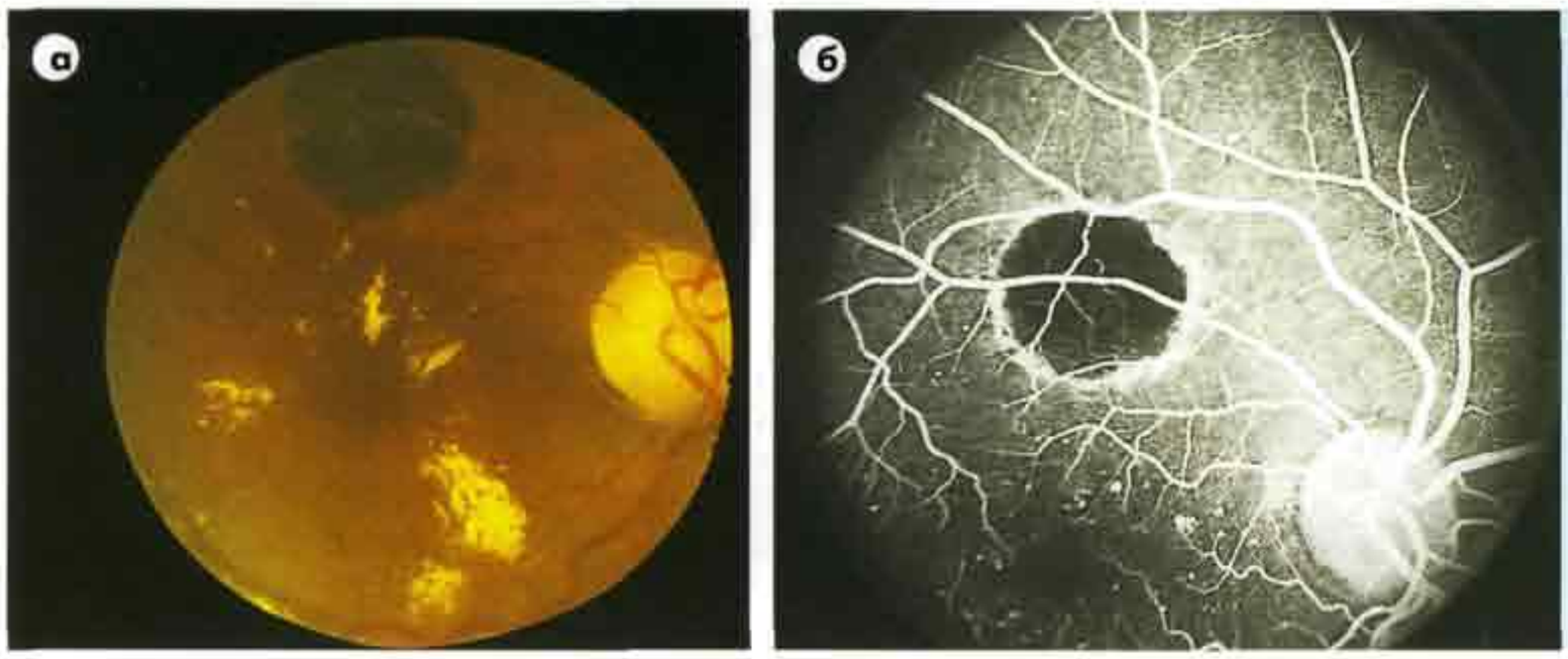


Рис. 13.35
Гипофлуоресценция при врожденной гипертрофии ПЭС и твердых экссудатах (см. текст) (предоставлено Wilmer Institute)

ИЗ через фенестры хориокапилляров, которые в норме непроницаемы для альбумина.

2. **Флуоресценция ИЗ** составляет 1/25 от таковой флуоресцеина. Пики возбуждения (805 нм) и эмиссии (835 нм) лежат вблизи инфракрасного спектра. Инфракрасный свет поглощается и излучается ИЗ, не задерживаясь в пигментах глаза, таких как меланин и ксантофилл, а также в экссудатах или небольших участках субретинальных кровоизлияний. Используемый инфракрасный фильтр выполняет функцию и активатора, и барьерного фильтра.

Техника регистрации

1. Порошок ИЗ растворяют в воде в пропорции 40 мг на 2 мл.
2. Пациент сидит перед камерой, вытянув одну руку.
3. Производят фотографирование в бескрасном свете.
4. Вводят внутривенно 25–40 мг красителя.
5. Сначала производят быструю серию снимков, затем последующее фотографирование через 3, 10 и 30 мин.
6. Поздняя фаза несет самую важную информацию, т.к. краситель, покидая кровоток сетчатки и хориоидеи, задерживается в тканях с неоваскулярными сосудами.

Если необходимо, ангиографию с ИЗ проводят одновременно или последовательно с ФАГ. Видеоангиография с ИЗ обычно используется в качестве дополнения к ФАГ в диагностике и лечении оккультной хориоидальной неоваскуляризации. В регистрации видеографии используют две системы: цифровую фундускамеру с высоким разрешением и сканирующий лазерный офтальмоскоп. Лазерное лечение оккультной хориоидальной неоваскуляризации с использованием ИЗ базируется на выявлении локальных изменений при цифровой видеографии. Сканирующий лазерный офтальмоскоп при этом позволяет выявлять сосудистую сеть на самой ранней транзитной фазе видеографии.

Побочные эффекты

Возникают реже, чем при ФАГ. Аллергические реакции на ИЗ связаны с присутствием в нем йода 5%. Его использование противопоказано при беременности. К частым побочным эффектам относят окрашивание кала, тошноту, рвоту, насморк и зуд, к редким — синкопе, кожную сыпь, лихорадку, боль в спине и локальные некрозы кожи.

Нормальная ангиограмма

1. **Ранняя фаза** (2–60 сек) (рис. 13.36а)
   - Гипофлуоресценция ДЗН, сочетающаяся с низкой перфузией зоны водораздела.
   - Заполнение артерий хориоидеи с последующим ранним заполнением хориоидальных вен.
   - Артерии сетчатки видны, вены не различимы.
2. **Ранняя промежуточная фаза** (1–3 мин) (рис. 13.36б)
   - Заполнение зоны водораздела.
   - Затухание заполнения артерий хориоидеи с более выраженным заполнением хориоидальных вен.
   - Различимы и артерии, и вены сетчатки.
3. **Поздняя промежуточная фаза** (3–15 мин) (рис. 13.36в)
   - Затухание заполнения сосудов хориоидеи.
   - Диффузная гиперфлуоресценция как результат диффузии красителя из хориокапилляров.
   - Сосуды сетчатки визуализируются плохо.
4. **Поздняя фаза** (15–30 мин) (рис. 13.36г)
   - Гипофлуоресценция хориоидальной сосудистой сети на фоне гиперфлуоресценции, являющейся результатом окрашивания экстрахориоидальной ткани.
   - Сосудистая сеть сетчатки не визуализируется.
   - После элиминации из кровотока хориоидеи и сетчатки краситель может задерживаться в неоваскулярных тканях.

Причины аномальной флуоресценции

1. **Гиперфлуоресценция**
   а) «окончатый» дефект ПЭС;
   б) выход красителя из сосудистой сети ДЗН, сетчатки или хориоидеи;
   в) аномалии кровеносных сосудов.
2. **Гипофлуоресценция**
   а) блокирование флуоресценции пигментом, кровью или экссудатом;
   б) окклюзия сосуда;
   в) повреждение сосудистой ткани;
   г) отслойка ПЭС (ФАГ: гиперфлуоресценция).

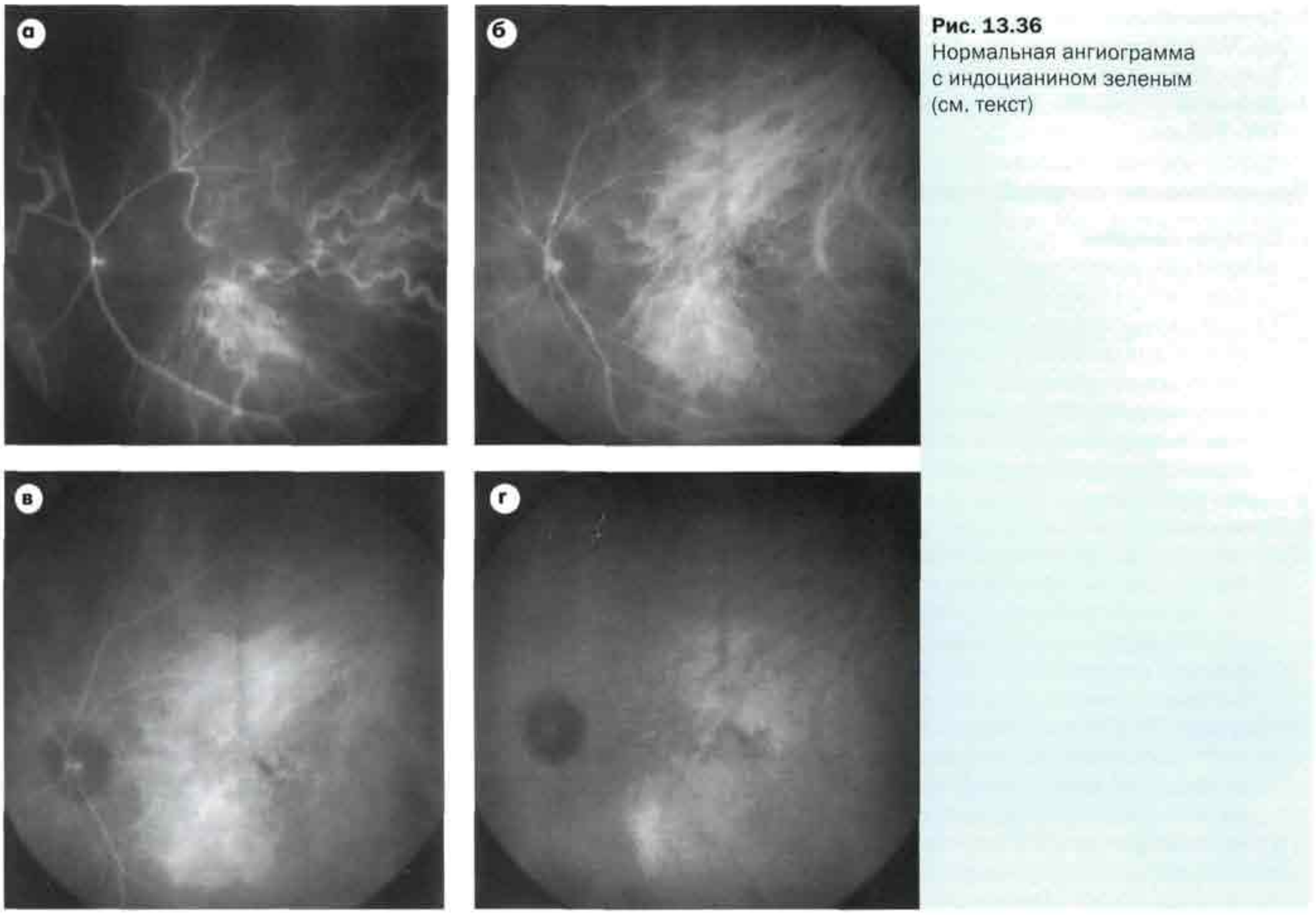


Рис. 13.36
Нормальная ангиограмма с индоцианином зеленым (см. текст)

Лазерная фотокоагуляция

Лазерная фотокоагуляция сетчатки, по существу, — форма лечения с разрушающим эффектом, базирующаяся на поглощении световой энергии пигментами глаза (меланин, гемоглобин и ксантофилл) и превращении ее в тепловую энергию. Лазеры — источники упорядоченного, когерентного монохроматического излучения, способные испускать большое количество энергии на малую единицу площади. Цель лазерного лечения — получение терапевтических ожогов на заранее выбранных участках сетчатки, в то время как близлежащие к ним зоны подвергаются минимальным повреждениям. Выделяют следующие основные показания к лазеркоагуляции:

- Патология сосудов сетчатки.
- Хориоидальная неоваскулярная мембрана.
- Высокий риск отслойки сетчатки и предрасполагающие к ней периферические дистрофии сетчатки.
- Некоторые внутриглазные опухоли.

Пигменты глаза

1. **Меланин** — основной пигмент, представленный в ПЭС и хориоидее. Свет, поглощенный меланином ПЭС, — главный источник энергии при фотокоагуляции сетчатки.
2. **Гемоглобин** лучше поглощает энергию аргонового лазера, однако большая часть тепловой энергии лазера концентрируется в кровеносных сосудах.
3. **Ксантофилл** — желтый пигмент внутренних слоев макулы. Он становится источником тепловой энергии только в случае применения аргонового лазера зелено-голубого спектра вблизи фовеа.

Классификация лазеров по длине волны

Каждый тип лазера имеет свои преимущества и недостатки, поэтому вопрос выбора длины волны остается актуальным. Выбор оптимальной длины волны зависит от спектра поглощения ткани-мишени. В настоящее время для фотокоагуляции сетчатки используют следующие типы лазеров.

1. **Аргоновый** источник когерентного света зелено-голубого спектра 488–515 нм. Луч состоит из 70% голубого и 30% зеленого света и, проходя через фильтр, преобразуется в чистый зеленый свет. Зелено-голубой свет хорошо поглощается тремя пигментами. Однако голубой свет (488 нм), поглощаемый ксантофиллом, нежелательно использовать в лечении заболеваний макулы. Зеленый свет хорошо абсорбируется меланином и гемоглобином, но намного меньше — ксантофиллом, поэтому его использование предпочтительнее, когда лечение необходимо провести вблизи фовеа.

2. **Криптоновый** источник света желтого спектра около 577 нм более популярен, т.к. дает возможность непосредственно коагулировать кровоизлияния.
3. **Диодный** источник света инфракрасного спектра 780–950 нм.

Практические аспекты метода

1. **Системы доставки**
   а) ***щелевая лампа*** и специальная контактная линза наиболее распространены в практике;
   б) ***непрямую офтальмоскопию*** с помощью конденсерной линзы можно использовать при ретинопатии недоношенных детей и другой патологии;
   в) ***интраокулярную*** (эндолазерную) фотокоагуляцию посредством волоконно-оптического световода используют во время проведения витрэктомии pars plana.
2. **Прижигание**
   а) ***коагуляты размером*** 50–500 мкм наносят с лечебной целью. Например, при лечении макулярной области требуемый размер коагулята меньше (50–200 мкм), чем при панретинальной лазеркоагуляции сетчатки (300–500 мкм). Различные контактные линзы по-разному влияют на размер коагулята. Так, линза Goldmann незначительно изменяет его размер, использование же других контактных линз и панфундоскопии может увеличивать размер коагулята на 35–50%;
   б) ***параметры мощности*** составляют 0–3 Вт (0–3000 мВт). Для получения эквивалентного ожога на гипопигментированном глазном дне необходима бóльшая энергия лазера, чем на гиперпигментированном;
   в) ***время экспозиции*** обычно составляет 0,01–5 сек, хотя при диодной лазеркоагуляции (термотерапии) некоторых внутриглазных опухолей требуется большее время экспозиции.

> *NB:* При уменьшении размера коагулята уровень энергии лазера остается постоянным, таким образом ее количество на единицу площади возрастает, поэтому в данном случае целесообразным является уменьшение энергетической мощности лазера.

Осложнения

1. **Повреждение фовеа** может быть результатом включения следующих механизмов:
   а) ***прямой ожог*** возникает, как правило, при лечении периферии височной части сетчатки с использованием экваториального зеркала;

> *NB:* Постоянный контроль за состоянием фовеа в процессе лечения помогает избежать этого серьезного осложнения.

   б) ***отек*** возникает вследствие обширной (панретинальной) фотокоагуляции и через несколько недель, как правило, разрешается самостоятельно;
   в) ***складки*** появляются в связи с панретинальной лазеркоагуляцией, однако острота зрения при этом остается сниженной;

Рис. 13.37
ХНВ и вторичная фиброзная пролиферация вследствие неверно выполненной аргонлазерной коагуляции (см. текст) (предоставлено Wilmer Institute)

г) «наползающий» рубец может возникать спустя месяцы после воздействия на близкие к фовеа зоны. При постепенном увеличении рубца в процесс вовлекается и фовеа.

2. **Хориоидальные геморрагии** возникают при нанесении мелких (т.е. 50 мкм), но высокоэнергетических коагулятов, повреждающих мембрану Бруха, что в дальнейшем может вести к появлению ХНВ (рис. 13.37в) и вторичных фиброваскулярных пролифераций в сетчатке (рис. 13.37а–д).
3. **Тракция фиброзной ткани** — потенциально тяжелое осложнение, возникающее при очень близком нанесении коагулятов друг к другу. Особой осторожности требует лечение неоваскуляризаций, сочетанных с большими участками фиброзной ткани, т.к. энергия лазера может провоцировать тракцию, а затем и тракционную отслойку сетчатки.
4. **Влияние на зрительные функции** панретинальной лазерной коагуляции сетчатки включает ночную слепоту, изменение цветовой и световой яркостной чувствительности, сужение полей зрения.
5. **Другие осложнения** (более редкие): ожог радужки, повышение проницаемости сосудов хориоидеи и витреальные кровоизлияния.

Возрастная макулярная дистрофия

Введение

Определение

Возрастная макулярная дистрофия — заболевание макулярной области, клинически часто проявляющееся после 50 лет и характеризующееся ранними и поздними изменениями.

1. Ранние изменения

- Отдельные желтые пятна в макулярной области (друзы).
- Участки гиперпигментации ПЭС.
- Четко отграниченные участки депигментации ПЭС.

2. Поздние изменения

- «Географическая» атрофия ПЭС с «обнажением» подлежащих сосудов хориоидеи.
- Отслойка ПЭС с отслойкой нейроэпителия или без нее.
- Очаги неоваскуляризации под ПЭС или субретинально.
- Фиброглиальная рубцовая ткань, геморрагии и экссудаты.

Распространенность

ВМД — самая частая причина необратимой потери зрения у людей старше 50 лет в западных странах, при этом число утративших зрение вследствие ВМД увеличивается с возрастом. Так, в США 10% лиц в возрасте 65–75 лет имеют подобную потерю центрального зрения, а около 75,3% — те или иные проявления ВМД. Конечная стадия ВМД (слепота) наблюдается у 1,7% всех лиц старше 50 лет и у 18% — старше 85 лет. Выделяют 2 формы ВМД:

1. **Атрофическая** (сухая, неэкссудативная), которая встречается чаще, медленно прогрессирует и характеризуется наличием друз и «географической» атрофией ПЭС.
2. **Экссудативная** (влажная, неоваскулярная), которая встречается реже, протекает тяжелее и характеризуется наличием ХНВ с последующим образованием субретинального рубца.

Факторы риска

Распространенность ВМД очень высока на Кавказе. Генетические факторы и факторы окружающей среды, а также курение влияют лишь на риск потери зрения, однако относительная значимость их до сих пор не ясна.

Друзы

Гистопатология

Потеря центрального зрения при ВМД — результат изменений, возникающих в ответ на отложение в мембране Бруха аморфного материала. Источник его — ПЭС, и накопление этого материала является результатом неспособности клеток ПЭС в полной мере освобождать от «мусора» тот или иной участок сетчатки. Друзы состоят из отдельных депозитов, вещество которых находится между базальной мембраной ПЭС и внутренним коллагеновым слоем мембраны Бруха (рис. 13.38). Аморфный материал также диффузно откладывается на протяжении всей мембраны Бруха. Утолщение внутренних слоев мембраны Бруха сопряжено с чрезмерным образованием клетками ПЭС основного мембраноподобного материала, что может обусловливать наличие в друзах липидов.

Симптомы

Друзы выявляются, как правило, симметрично в обоих глазах в виде желтоватых утолщений под ПЭС. Количество, форма, размеры друз, степень проминенции и выраженность сочетанных изменений ПЭС варьирует.

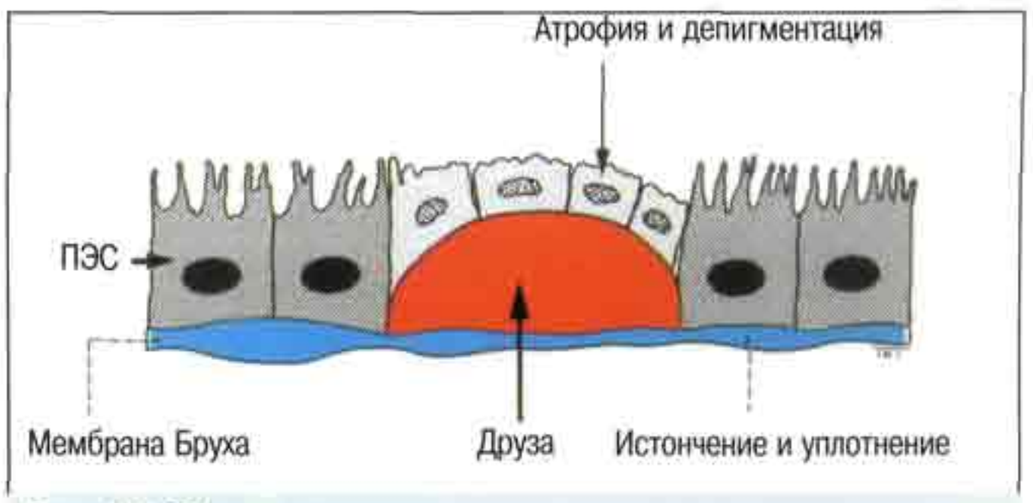


Рис. 13.38
Локализация друз и изменения в мембране Бруха

У некоторых пациентов друзы могут находиться только в области фовеа, у других — за ее пределами. В возрасте до 45 лет клинически друзы выявляются очень редко; не так часто их удается выявить и в 45–60 лет, однако в возрасте после 60 лет они обнаруживаются почти у всех. Количество и размер друз увеличивается с возрастом.

1. **Твердые друзы** — мелкие, округлые, четко отграниченные желтоватого цвета образования, сочетающиеся с локальной дисфункцией ПЭС и, как правило, не приводящие к серьезным последствиям (рис. 13.39).
2. **Мягкие друзы** — крупнее, имеют нечеткие границы (рис. 13.40), медленно увеличиваясь, сливаются, и приводят к отслойке ПЭС (рис. 13.41а), что хорошо видно при ФАГ (рис. 13.41б). Мягкие сливные друзы макулярной области — частые предвестники развития атрофической и экссудативной форм ВМД. Иногда друзы подвергаются вторичной кальцификации и при осмотре глазного дна выглядят блестящими (рис. 13.42).

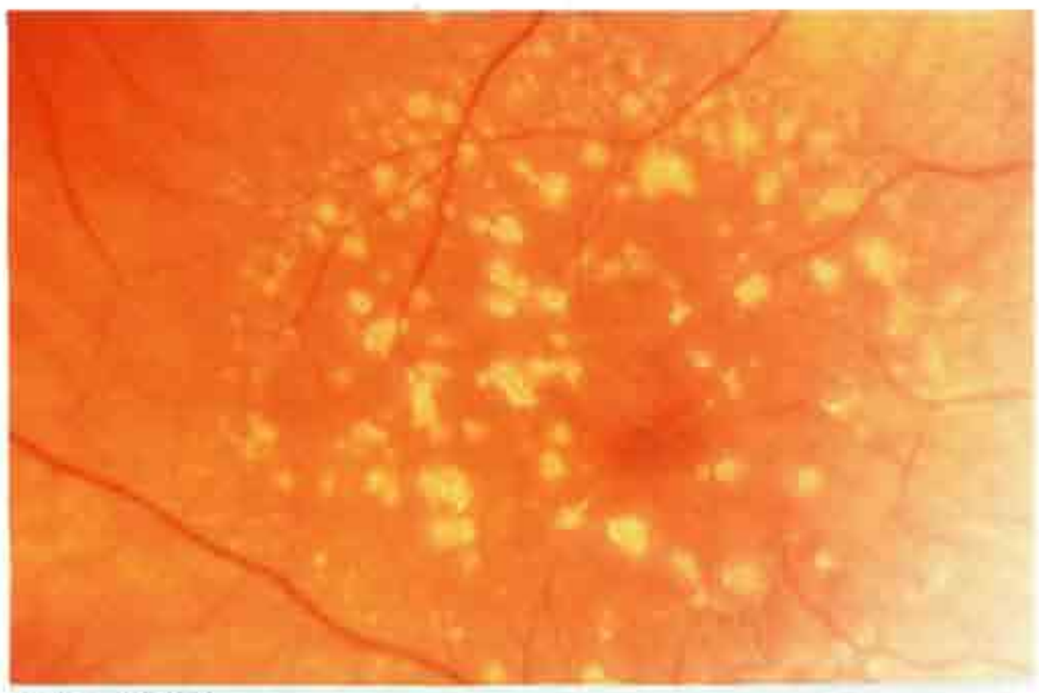


Рис. 13.39
Твердые друзы

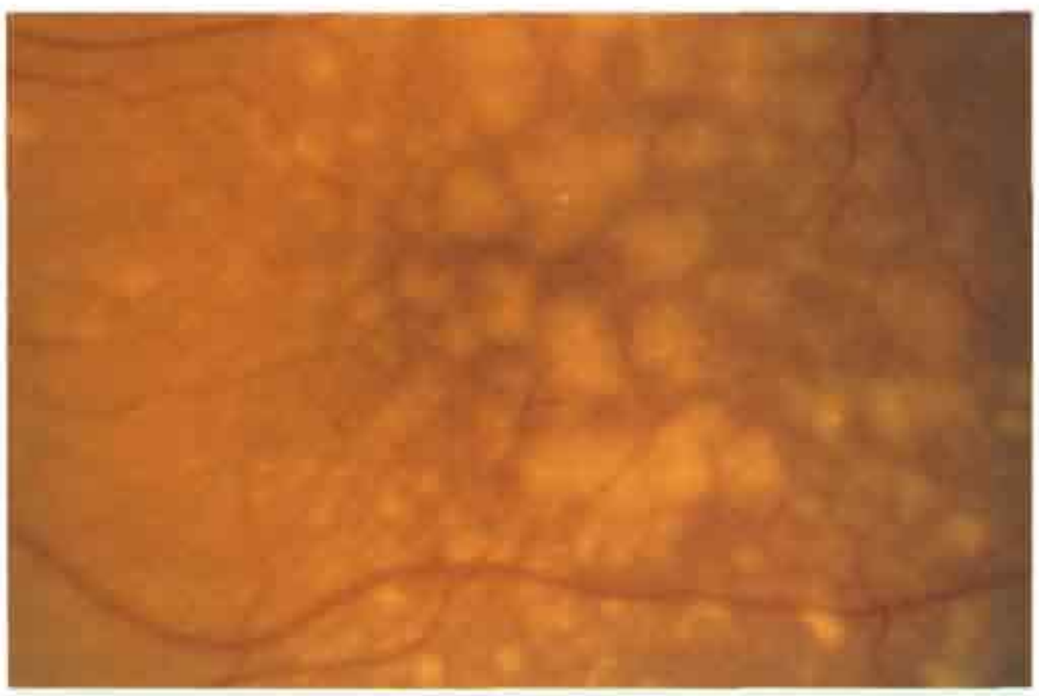


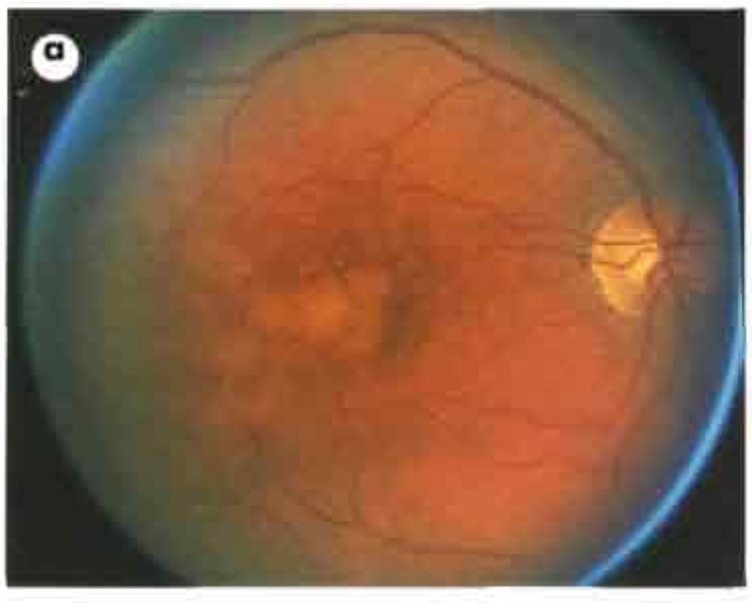
Рис. 13.40
Мягкие друзы

Флуоресцентная ангиография

Обнаружение изменений на ФАГ зависит от состояния ПЭС и степени окрашивания друз.

1. **Гиперфлуоресценция** обусловлена как «окончатым» дефектом вследствие атрофии ПЭС, так и поздним окрашиванием друз, дающим основание предполагать, что гиперфлуоресцирующие друзы гидрофильны (содержат мало липидов). Такие друзы предрасполагают к развитию ХНВ.
2. **Гипофлуоресцирующие** друзы гидрофобны (с высоким содержанием липидов), их увеличение и слияние могут предшествовать отслойке ПЭС. Удли-

Рис. 13.42
Кальцифицированные друзы



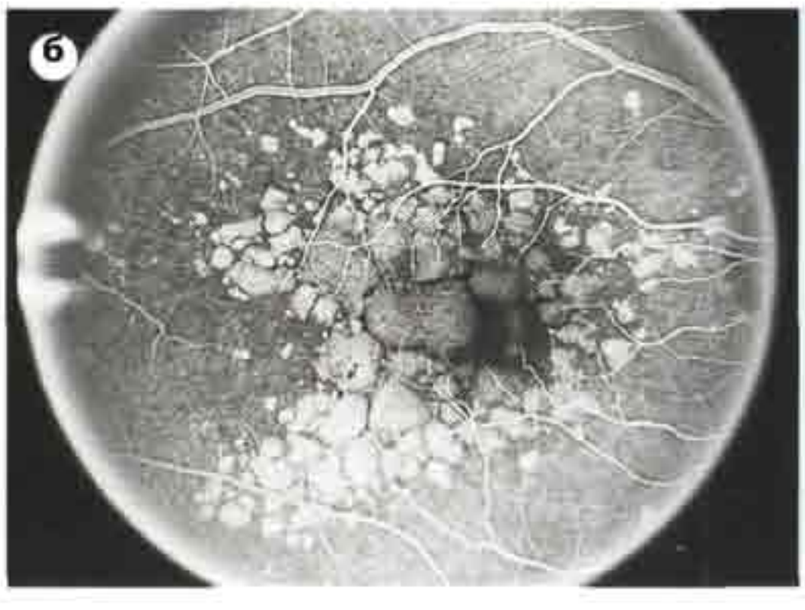


Рис. 13.41
Отслойка ПЭС, обусловленная друзами (см. текст)
(предоставлено Wilmer Institute)

нение фазы заполнения хориоидеи может указывать на диффузное утолщение мембраны Бруха.

Дифференциальная диагностика

1. **Семейные доминантные друзы (сотовидная дистрофия Doyne)** — редкое состояние, при котором друзы выявляют во 2–3 декадах жизни (*см.* главу 15).
2. **Твердый экссудат** при диабетической ретинопатии в скрининге может быть принят за друзы. В отличие от друз он находится интраретинально в виде массивных глыбок или сконцентрированных по кругу отложений и сочетается с изменениями сосудов, такими как микроаневризмы и геморрагии (*см.* главу 14).
3. **Мембранопролиферативный гломерулонефрит (тип 2)** — редкое заболевание, характеризуется гематурией, протеинурией и почечной недостаточностью. Офтальмоскопически на обоих глазах выявляют диффузные, желтые, друзоподобные образования.
4. **Другие причины** синдрома «пятнистой» сетчатки — наследственные состояния, такие как желто-пятнистое глазное дно, дистрофия Stargardt, доброкачественная «пятнистая» сетчатка, макулодистрофия Северной Каролины и синдром Alport (*см.* главу 15). При этих состояниях изменения глазного дна выявляют намного раньше, чем друзы.

Друзы и ВМД

Хотя у многих пациентов с друзами зрительные функции нормальны в течение жизни, у значительной части таких пациентов в пожилом возрасте развивается ВМД (рис. 13.43). Истинная роль друз в патогенезе ВМД не ясна, однако их химический состав может иметь значение. Высокий риск последующей потери зрения связывают с наличием крупных мягких и/или сливных друз, участков гиперпигментации, но особенно с наличием на другом глазу уже развитой ВМД.

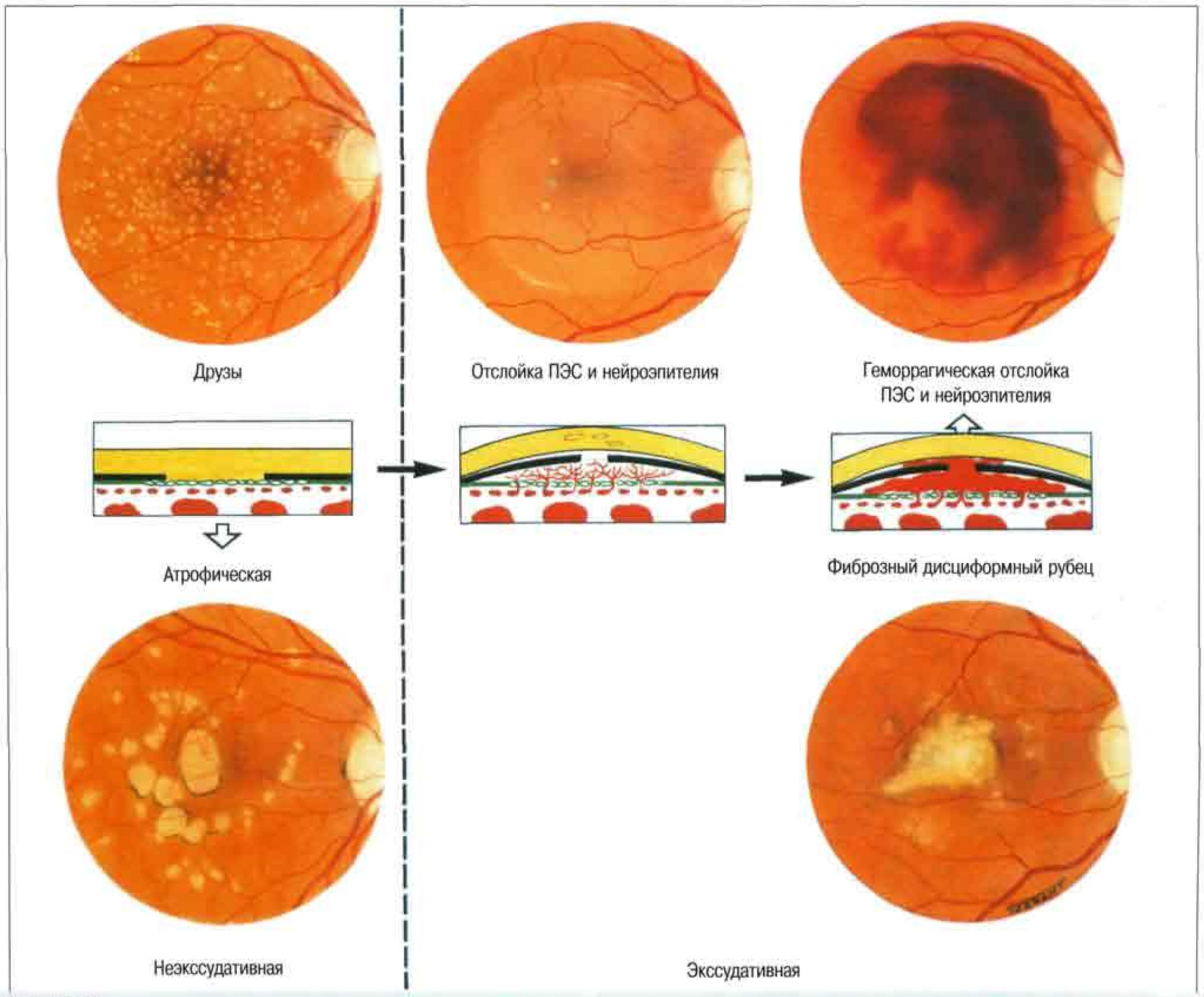


Рис. 13.43
Связь друз и ВМД (см. текст)

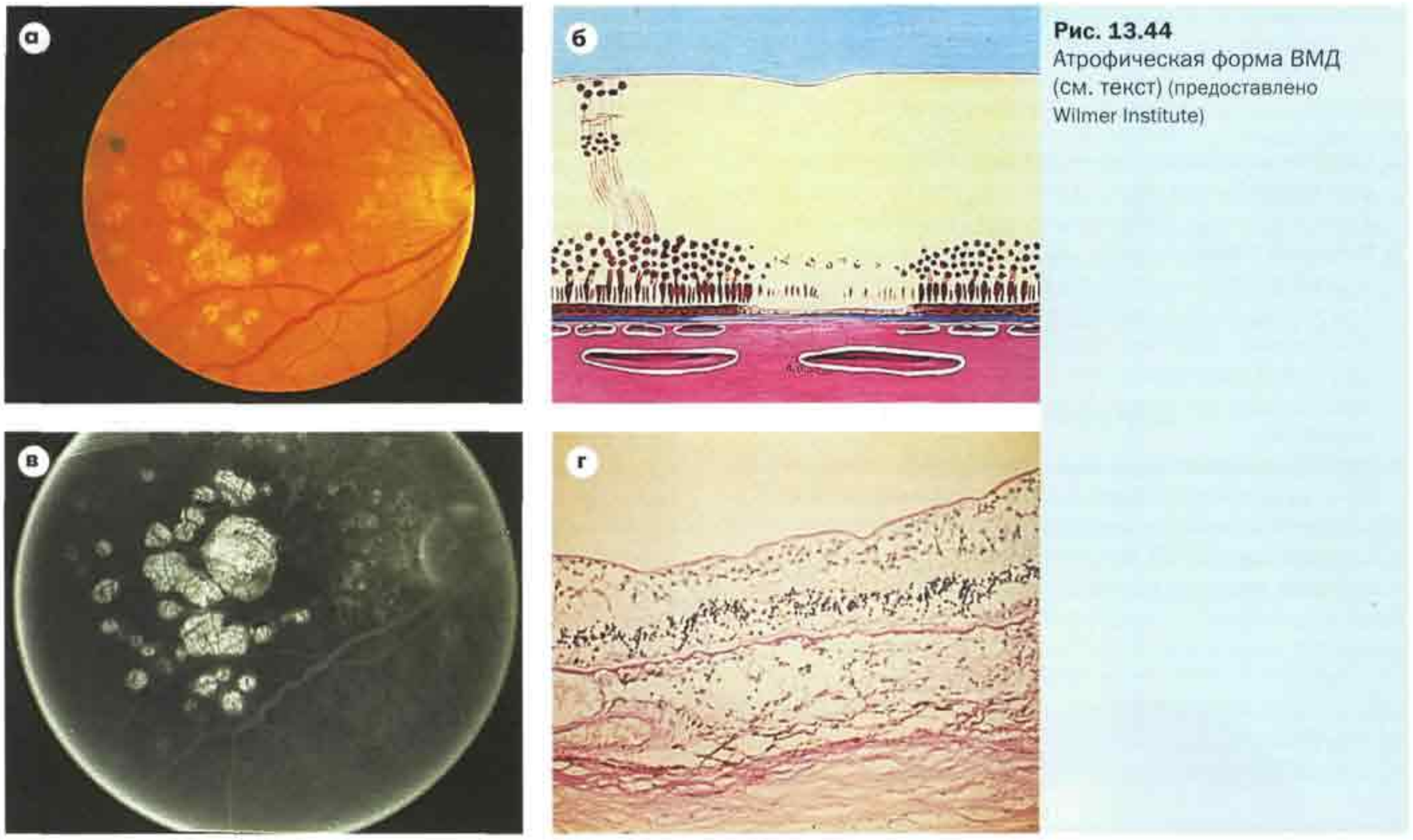


Рис. 13.44 Атрофическая форма ВМД (см. текст) (предоставлено Wilmer Institute)

Профилактическое лечение

1. **Низкоэнергетическая аргонлазерная коагуляция** ведет к уменьшению числа и размеров друз, а также к некоторому улучшению зрительных функций. Побочные эффекты возникают довольно редко, но есть данные о возможном развитии после лечения ХНВ, поэтому в настоящее время профилактическую лазерную коагуляцию не рекомендуют.
2. **Дополнительный прием антиоксидантов** (витамины С, Е и бета-каротин) и цинка может предотвратить развитие ВМД в глазах с друзами с потенциально высоким риском.

Атрофическая форма возрастной макулярной дистрофии

Атрофическая форма ВМД обусловлена медленным прогрессированием атрофии фоторецепторов, ПЭС и хориокапилляров (рис. 13.44б, 13.44г), однако иногда возникает как следствие отслойки ПЭС (*см.* далее).

1. **Проявляется** постепенным снижением зрения в течение нескольких месяцев или лет. Как правило, бывают вовлечены в процесс оба глаза, часто несимметрично.
2. **Симптомы** (в порядке проявления)

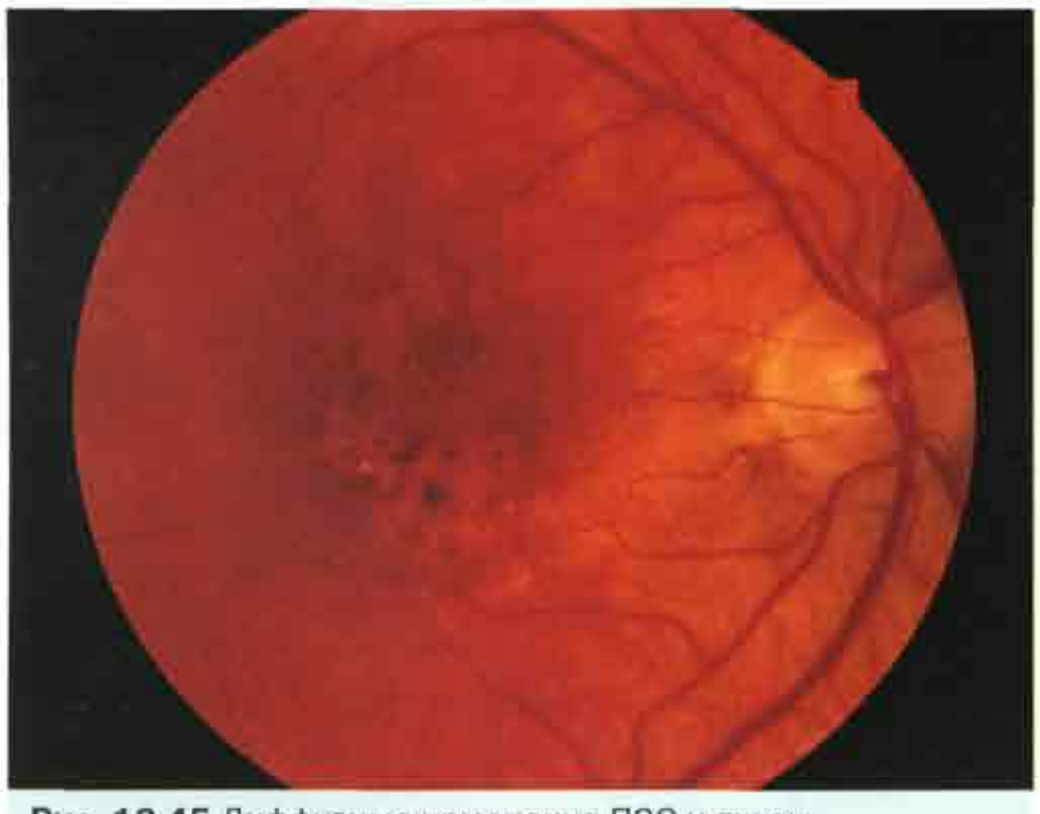


Рис. 13.45 Диффузные изменения ПЭС и друзы при ранней атрофической форме ВМД

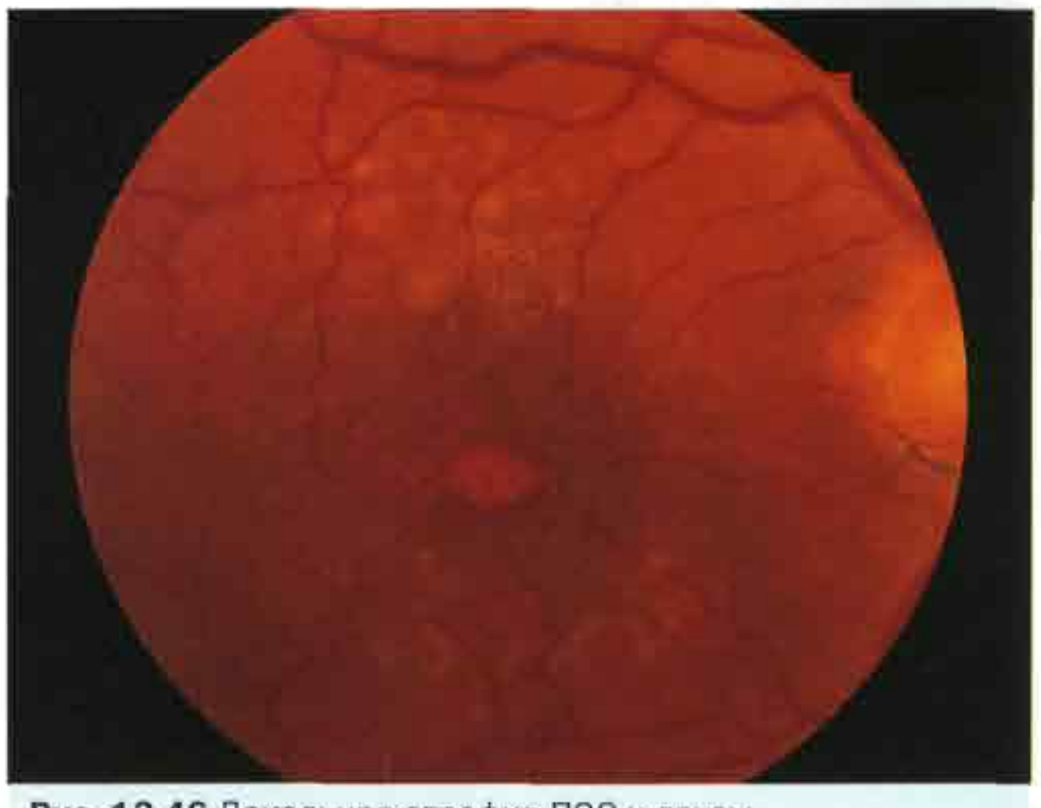


Рис. 13.46 Локальная атрофия ПЭС и друзы при атрофической форме ВМД

Рис. 13.47
«Географическая» атрофия

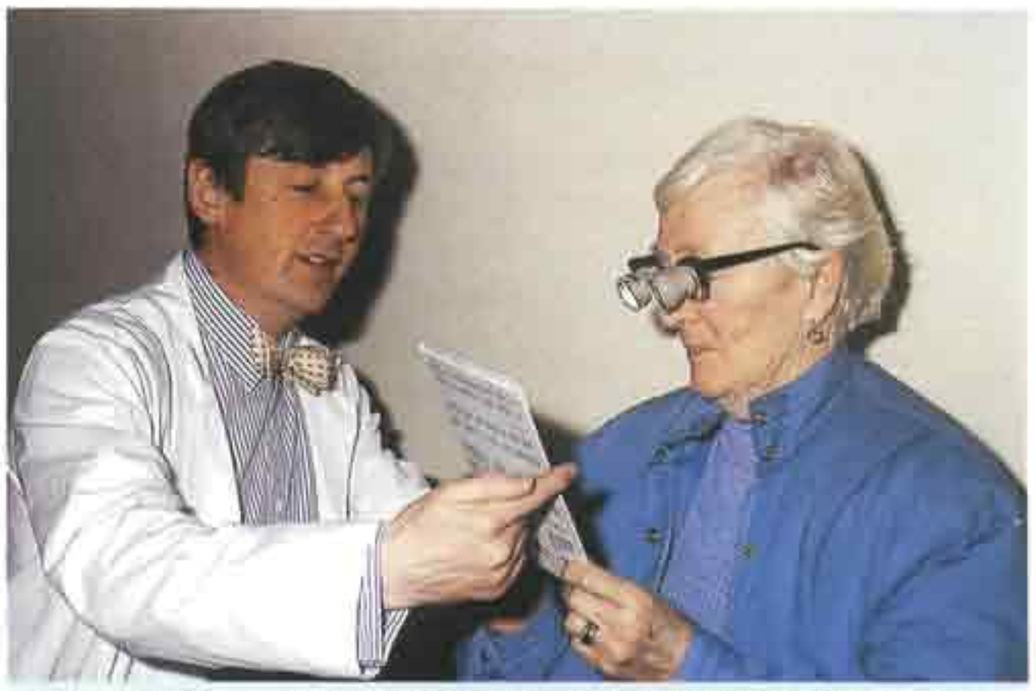
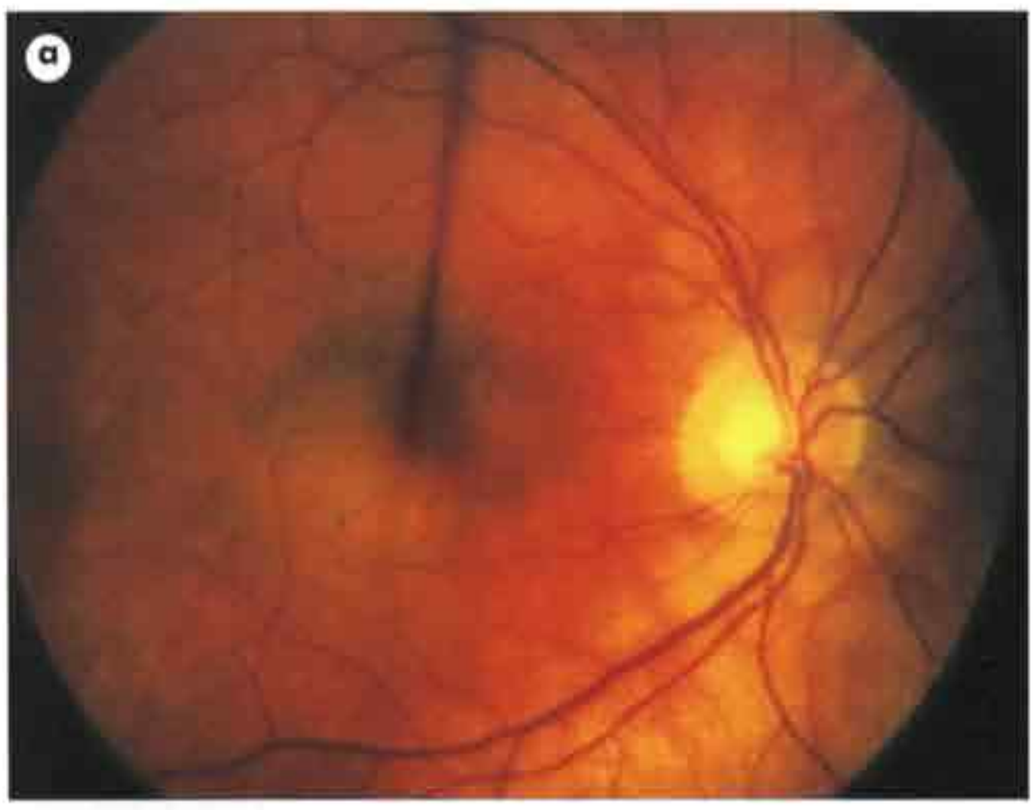
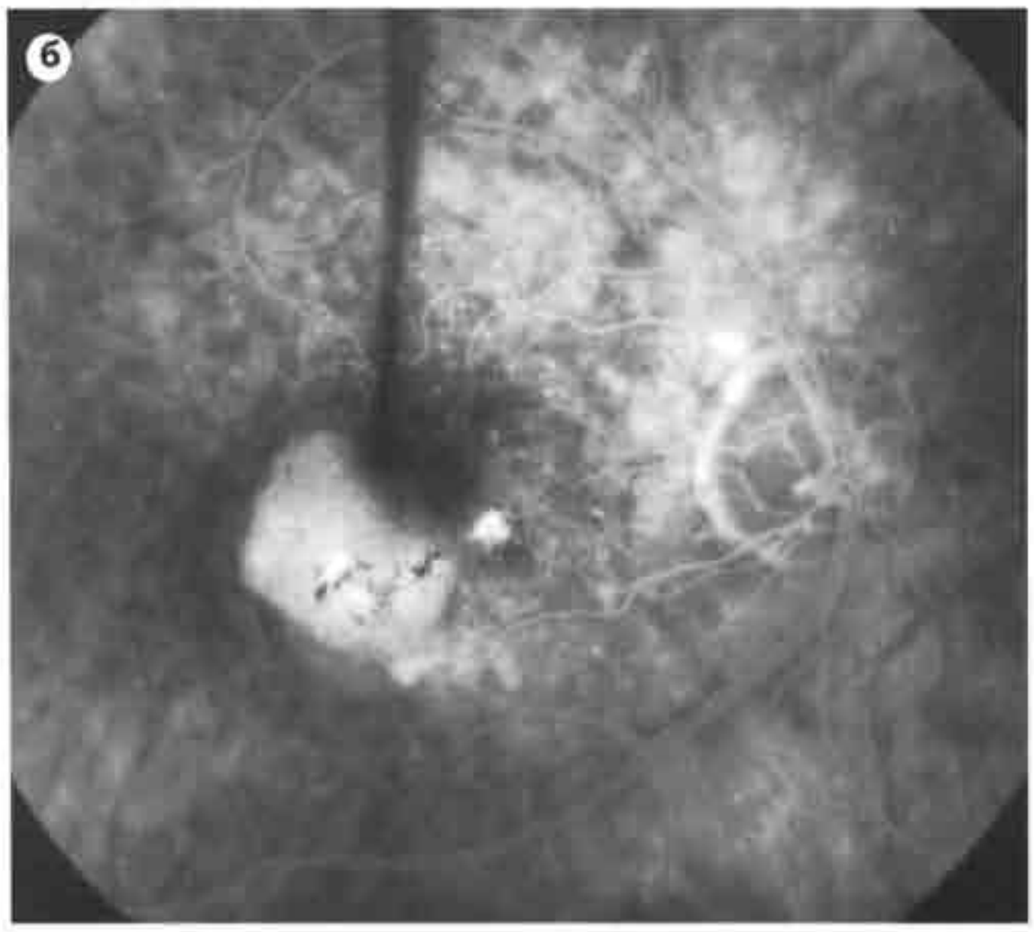


Рис. 13.48 Примерка пациентом специального прибора для слабовидящих





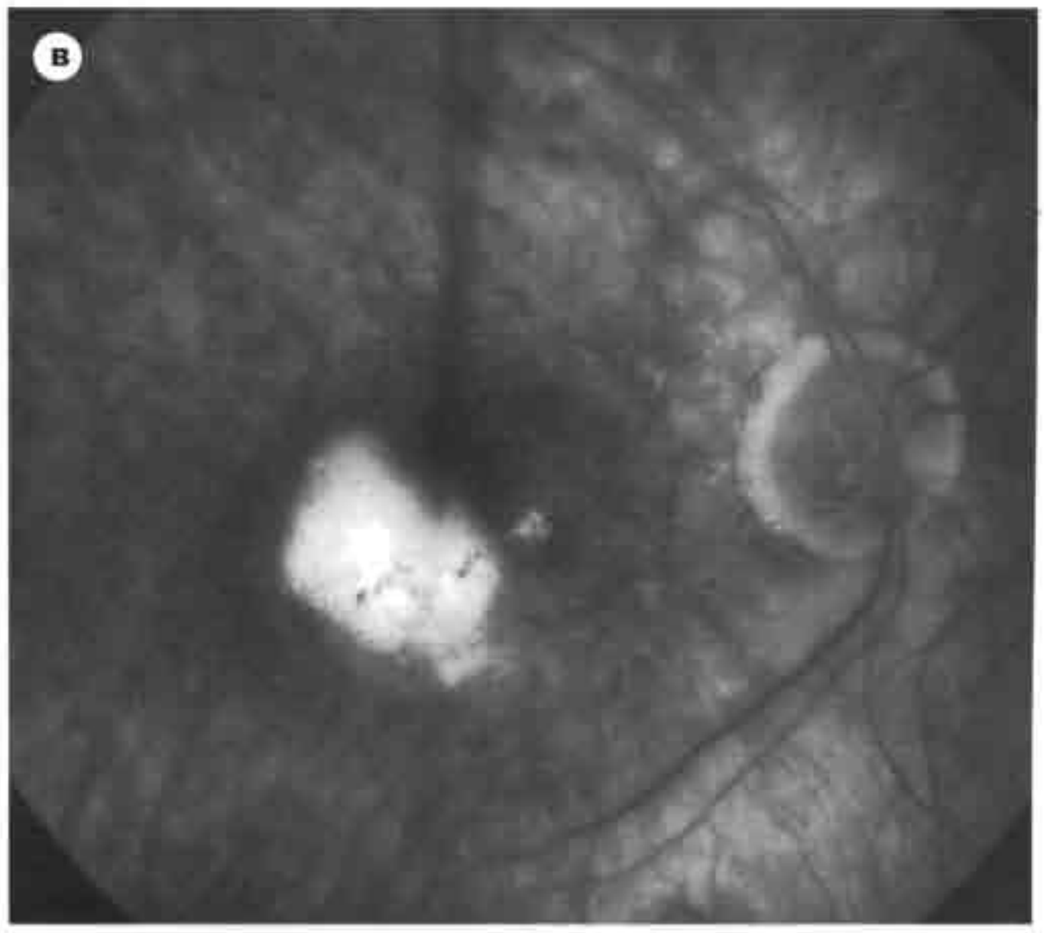


Рис. 13.49
(а) отслойка ПЭС; (б, в) ФАГ (см. текст)
(предоставлено S. Milewski)

- Участки скопления или атрофии клеток ПЭС в сочетании с друзами макулярной области (рис. 13.45).
- Четко отграниченные, округлые участки атрофии ПЭС в сочетании с частичной потерей хориокапилляров (рис. 13.46).
- Увеличение участков атрофии, в пределах которых видны крупные сосуды хориоидеи, и исчезновение предшествующих друз (стадия «географической» атрофии) (рис. 13.47). При вовлечении фовеа острота зрения значительно снижается.

3. **ФАГ** выявляет гиперфлуоресценцию, соответствующую «открытой» флуоресценции хориоидеи (*см.* рис. 13.44в), которая клинически может быть более выражена, чем при сохранных хориокапиллярах.
4. **Лечение** невозможно, однако специальные устройства для слабовидящих (рис. 13.48) могут быть необходимы и полезны многим пациентам.

Отслойка пигментного эпителия сетчатки

Отслойка пигментного эпителия сетчатки обусловлена снижением водопроницаемости утолщенной мембраны Бруха, что препятствует продвижению жидкости от пигментного эпителия сетчатки по направлению к хориоидее.

Клинические особенности

1. **Проявляется** метаморфопсиями на одном глазу и снижением центрального зрения.
2. **Симптомы**
   - Четко отграниченное, куполообразное возвышение различного размера на заднем полюсе глаза (рис. 13.49а).
   - Жидкость под ПЭС чаще прозрачная, но может быть и мутной.
3. **ФАГ**
   - В венозную фазу выявляют хорошо отграниченный участок гиперфлуоресценции, соответствующий депонированию красителя под отслойкой ПЭС (рис. 13.49б).
   - В позднюю фазу происходит усиление флуоресценции, без изменения размеров очага (рис. 13.49в).
4. **Ангиография с ИЗ** выявляет овальный участок гипофлуоресценции, окруженный неярким кольцом гиперфлуоресценции (рис. 13.50а, 13.50б).

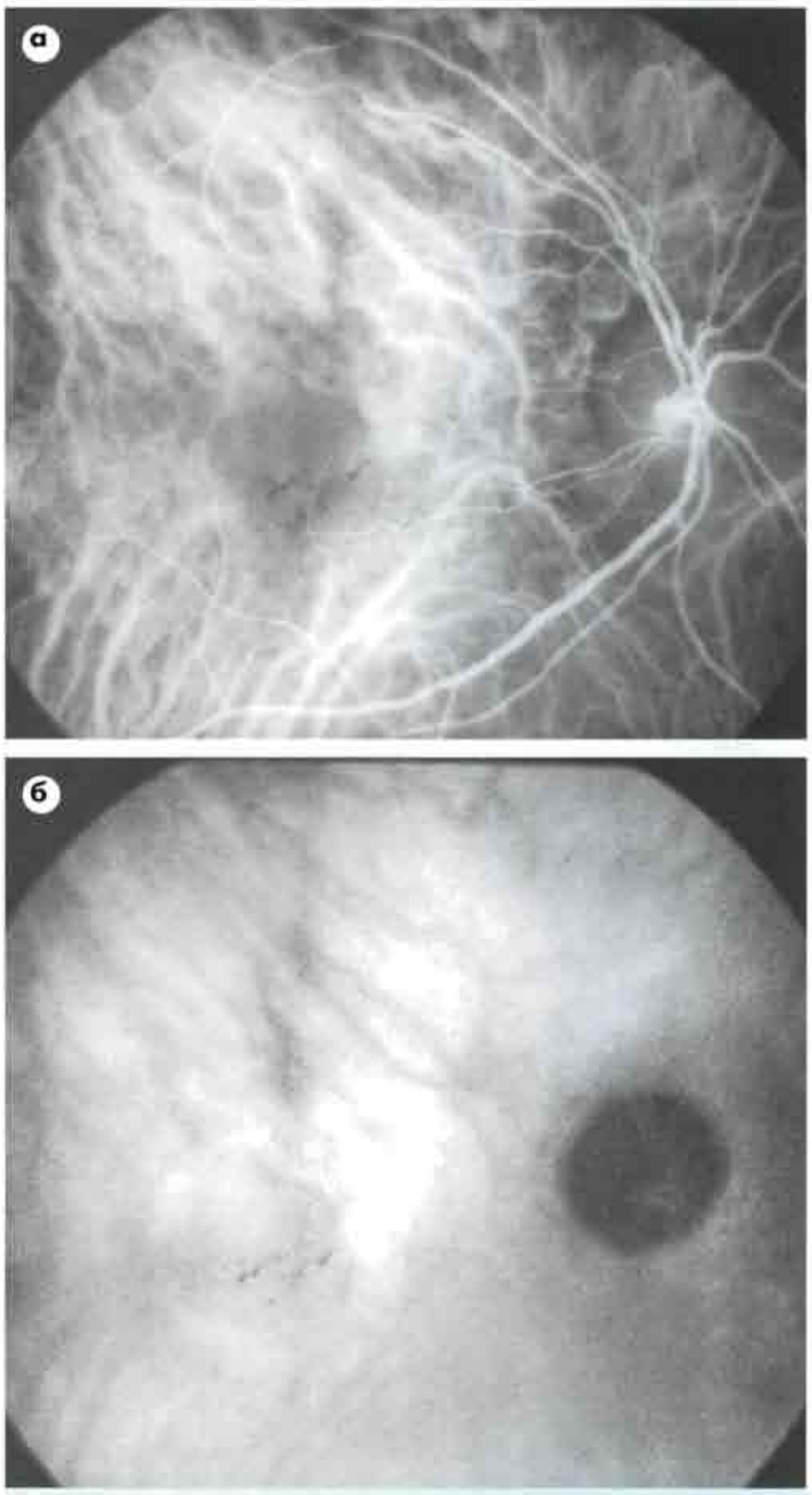


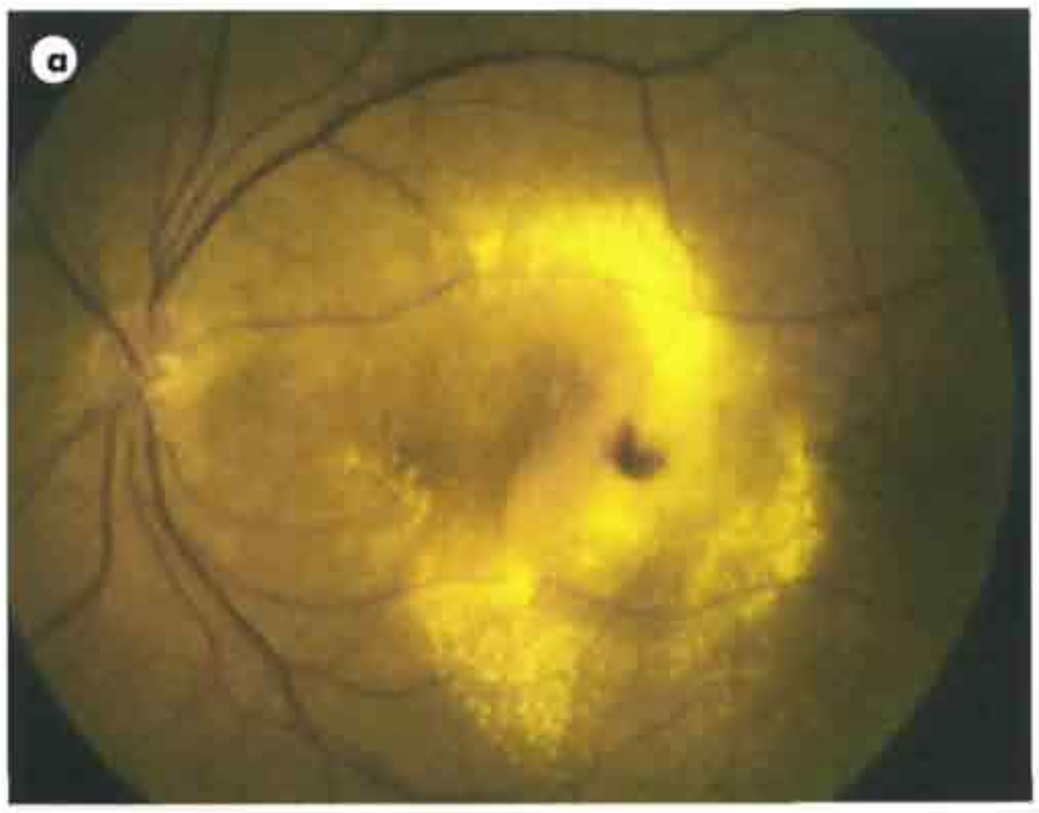
Рис. 13.50 Отслойка ПЭС на ангиограмме с ИЗ (см. текст) (предоставлено S. Milewski)

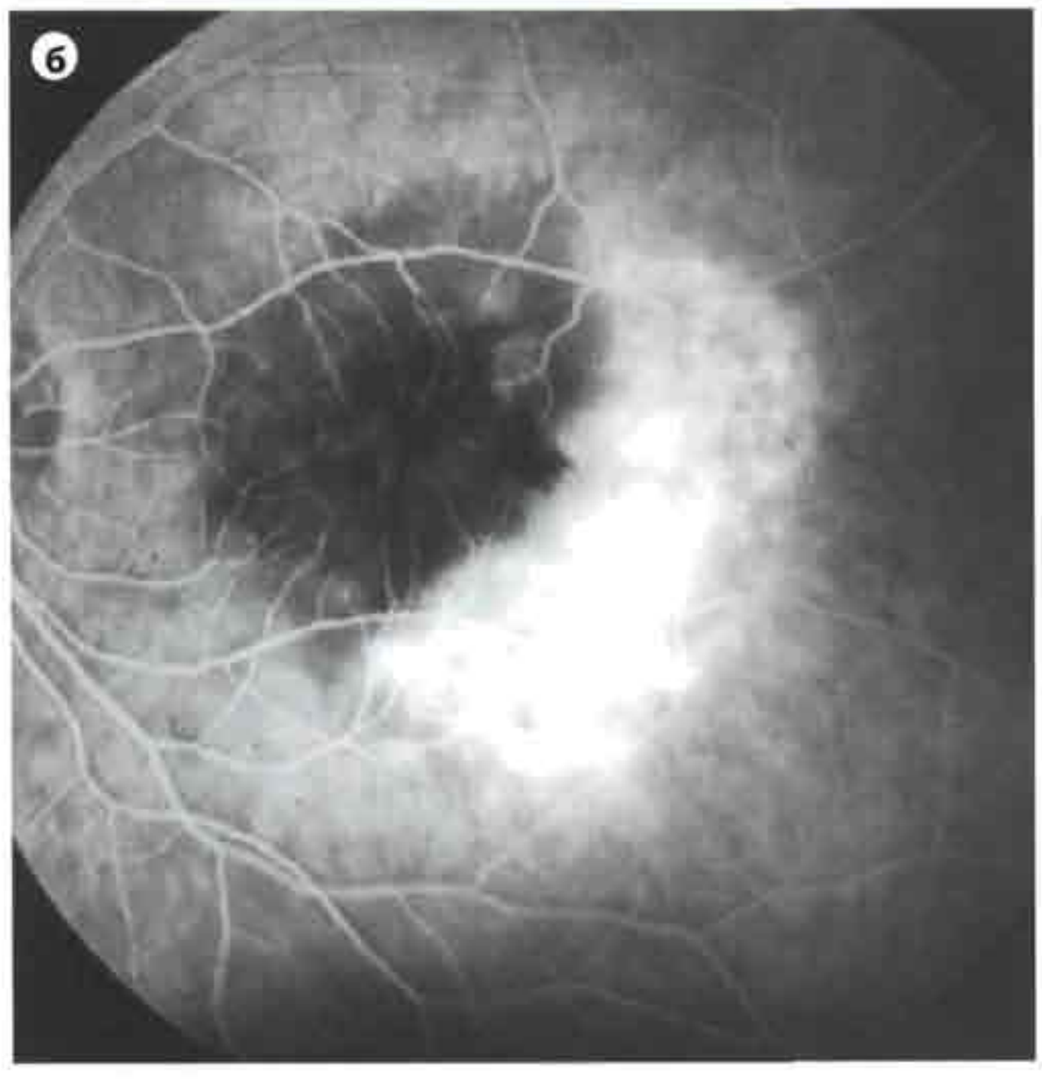
> *NB:* При отслойке ПЭС лазерная фотокоагуляция не проводится.

Течение

Исходы этого заболевания могут быть разными.

1. **Полное спонтанное разрешение**, особенно в молодом возрасте больного.
2. **«Географическая» атрофия** может развиться у некоторых пациентов после спонтанного разрешения отслойки пигментного эпителия сетчатки.
3. **Отслойка нейроэпителия** может возникать вследствие нарушения наружного гематоретинального барьера, что способствует выходу жидкости в субретинальное пространство. Связь между ПЭС и нейроэпителием довольно слабая, поэтому жидкость распространяется на большие участки и отслойка не имеет четких границ, в отличие от отслойки только пигментного эпителия сетчатки.
4. **Оккультная ХНВ** может развиться в исходе заболевания, либо она существовала ранее, но не была диагностирована (*см.* далее).
5. **Формирование разрыва слоя пигментного эпителия сетчатки** (*см.* далее).





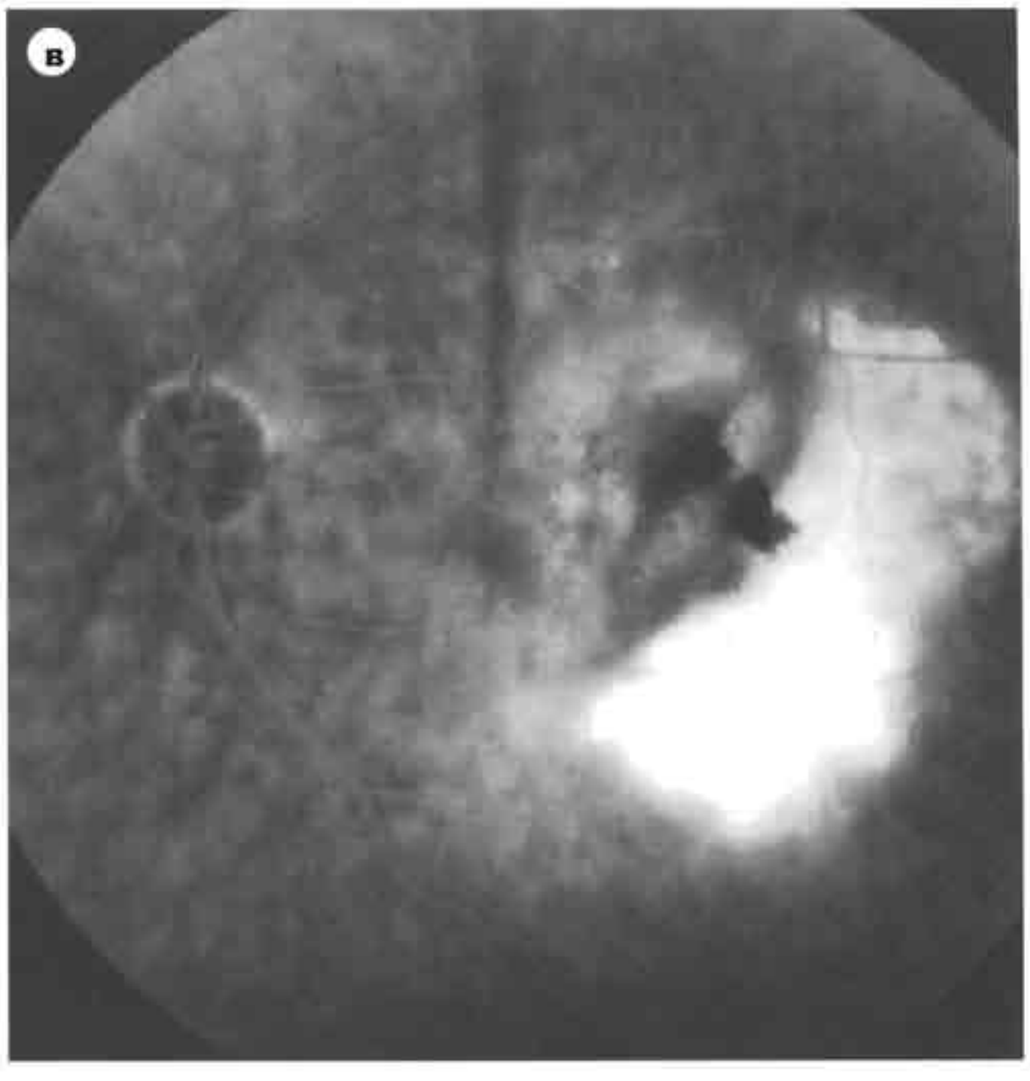


Рис. 13.51
(а) разрыв ПЭС; (б, в) на ФАГ (см. текст)
(предоставлено S. Milewski)

Разрыв пигментного эпителия сетчатки

Разрыв может возникать на стыке прилежащего и отслоенного ПЭС, если влияние тангенциальной векторной силы оказывается достаточной. Разрывы могут возникать спонтанно или вследствие лазеркоагуляции ХНВ в глазах с отслойкой пигментного эпителия сетчатки.

1. **Проявляется** внезапным снижением центрального зрения.
2. **Симптомы**: растрескивание края предшествующей серозной отслойки ПЭС в виде полумесяца с образованием складчатого лоскута (рис. 13.51а).
3. **ФАГ** показывает очаг гипофлуоресценции над лоскутом как результат образования складок и утолщения ПЭС, а также соседнюю зону гиперфлуоресценции, соответствующую непокрытым ПЭС хориокапиллярам (рис. 13.51б, 13.51в).
4. **Прогноз** при субфовеальных разрывах плохой, особенно при переходе отслойки ПЭС в разрыв, что значительно повышает риск потери зрения на другом глазу. Хорошая острота зрения у некоторых пациентов с разрывом ПЭС объясняется исключительно сохранностью фовеа.

Экссудативная форма возрастной макулярной дистрофии

Патогенез

Экссудативная форма ВМД обусловлена образованием ХНВ, растущей из хориокапилляров через дефекты в мембране Бруха. ХНВ может либо располагаться в пределах пространства под ПЭС (I тип), либо прорастать в последующем в субретинальное пространство (II тип). ХНВ может предшествовать отслойке ПЭС

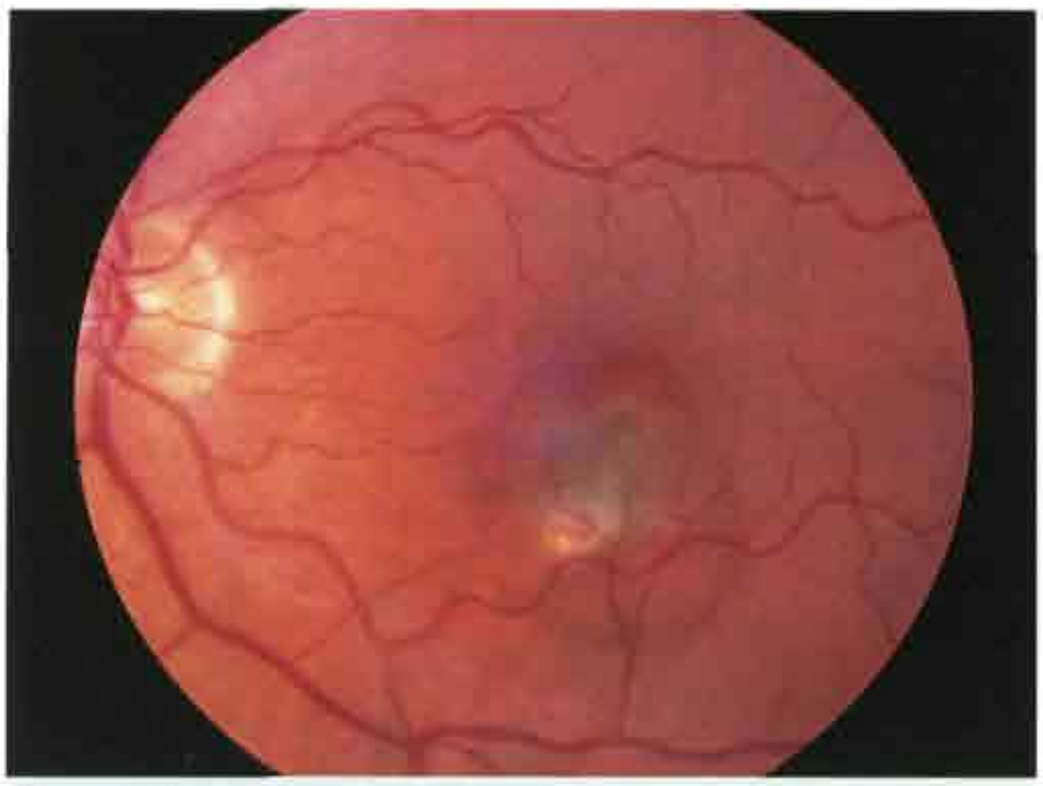


Рис. 13.52
ХНВ I типа ниже фовеа

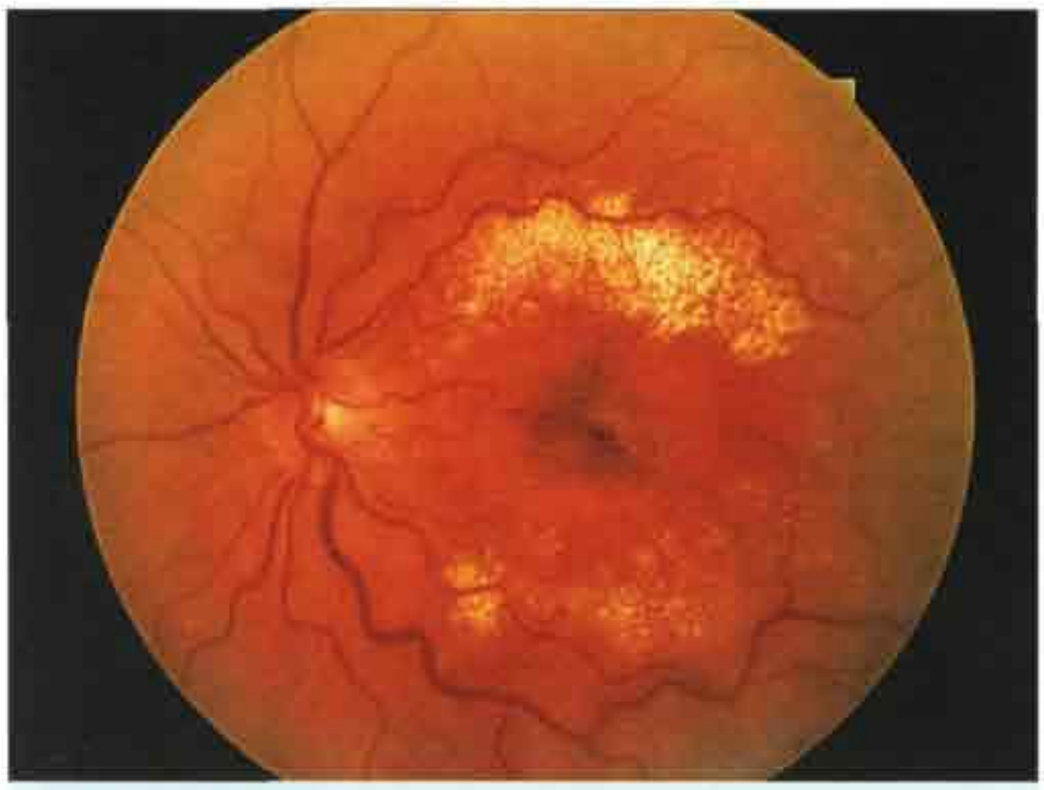


Рис. 13.53
Твердые экссудаты и геморрагии, сочетанные с ХНВ

или развиваться после нее, хотя, вероятно, эти два состояния напрямую не связаны.

Клинические особенности

1. **Проявляется** метаморфопсиями и затуманиванием центрального зрения вследствие выхода жидкости из ХНВ. На этой стадии может быть успешным применение аргонового лазера.
2. **Симптомы**. Офтальмоскопически большинство мембран трудно диагностировать.
   - ХНВ под ПЭС (I тип) может быть случайно выявлена в виде слегка проминирующего очага серо-зеленого или розовато-желтого цвета (рис. 13.52).
   - Субретинальную ХНВ (II тип) случайно обнаруживают в виде субретинальной лучистости или пигментированного пятна.
   - Признаки ХНВ (серозная отслойка сетчатки, кровоизлияния и субретинальные твердые экссудаты) связаны с выходом жидкости из ХНВ (рис. 13.53).

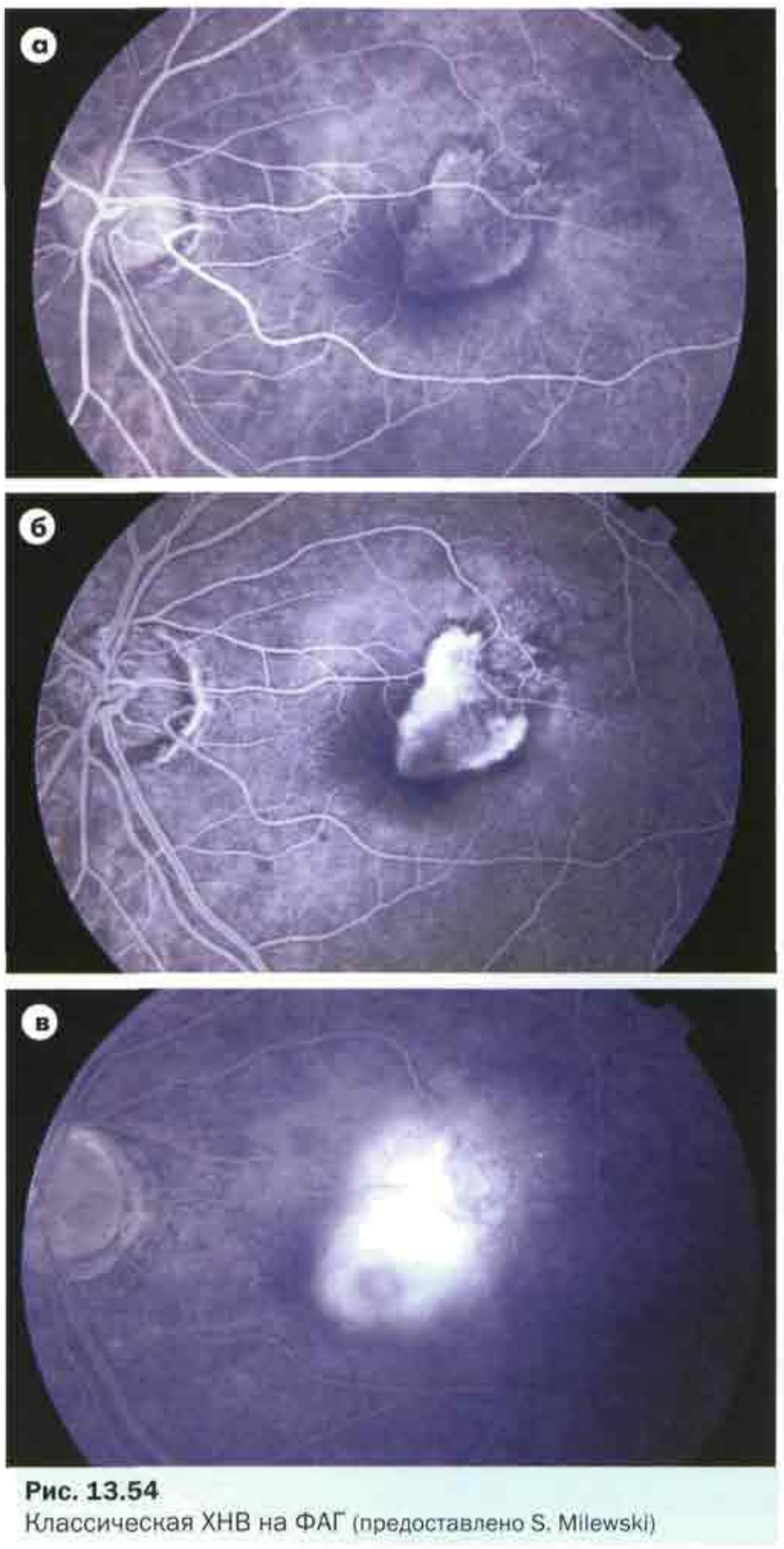


Рис. 13.54
Классическая ХНВ на ФАГ (предоставлено S. Milewski)

Флуоресцентная ангиография

ФАГ важна при выявлении и определении локализации ХНВ относительно центра фовеальной бессосудистой зоны.

1. **Классическая ХНВ** хорошо выявляется на ФАГ, заполняется в виде «кружева» на самой ранней фазе (рис. 13.54а). В поздней фазе ХНВ (рис. 13.54б) и соседняя с нею зона ярко флуоресцирует в течение 1–2 мин, что связано с выходом красителя из сосудов ХНВ в субретинальное пространство. Фиброзная ткань ХНВ, окрашиваясь, дает позднюю гиперфлуоресценцию (рис. 13.54в). Относительно центра ФБЗ выделяют следующие типы классических ХНВ:
   а) экстрафовеальная ХНВ располагается от центра ФБЗ более чем на 200 мкм;

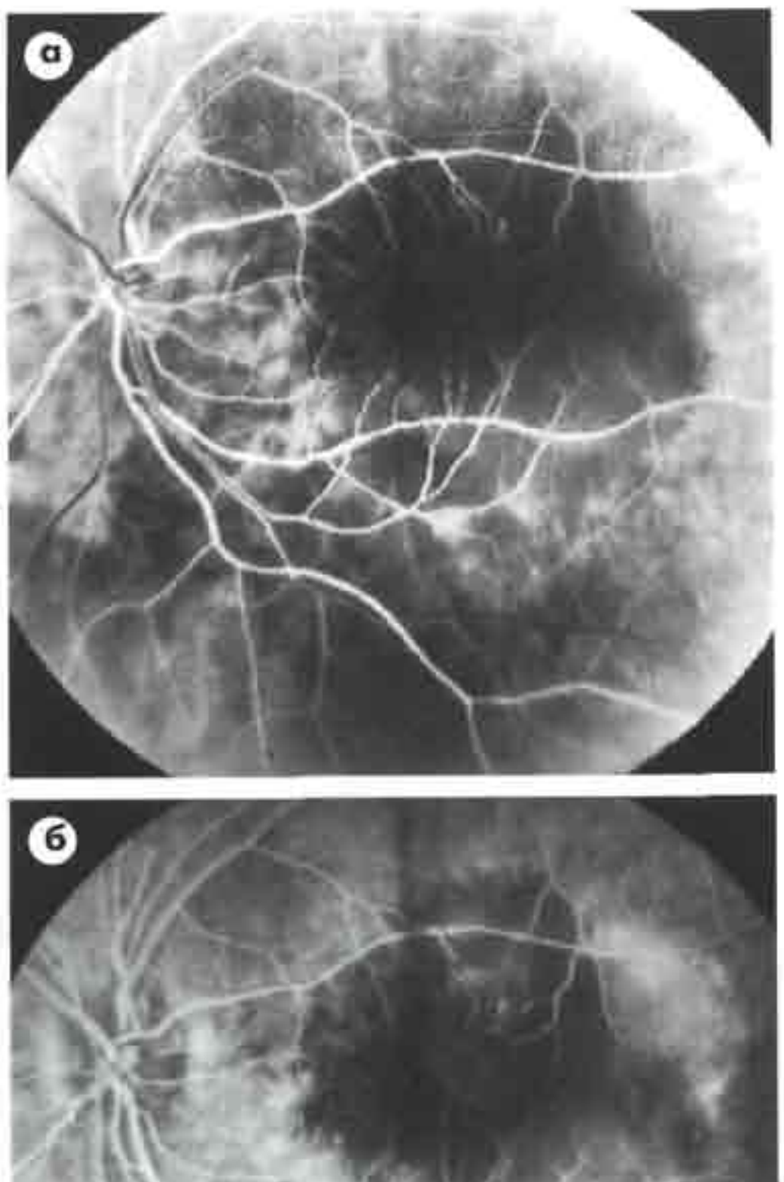


Рис. 13.55 На ФАГ: фиброваскулярная отслойка ПЭС. Локальная гиперфлуоресценция в верхневисочном сегменте от фовеа, соответствующая юкстафовеальной ХНВ; более крупное поле гиперфлуоресценции латеральнее фовеа соответствует отслойке ПЭС (предоставлено S. Milewski)

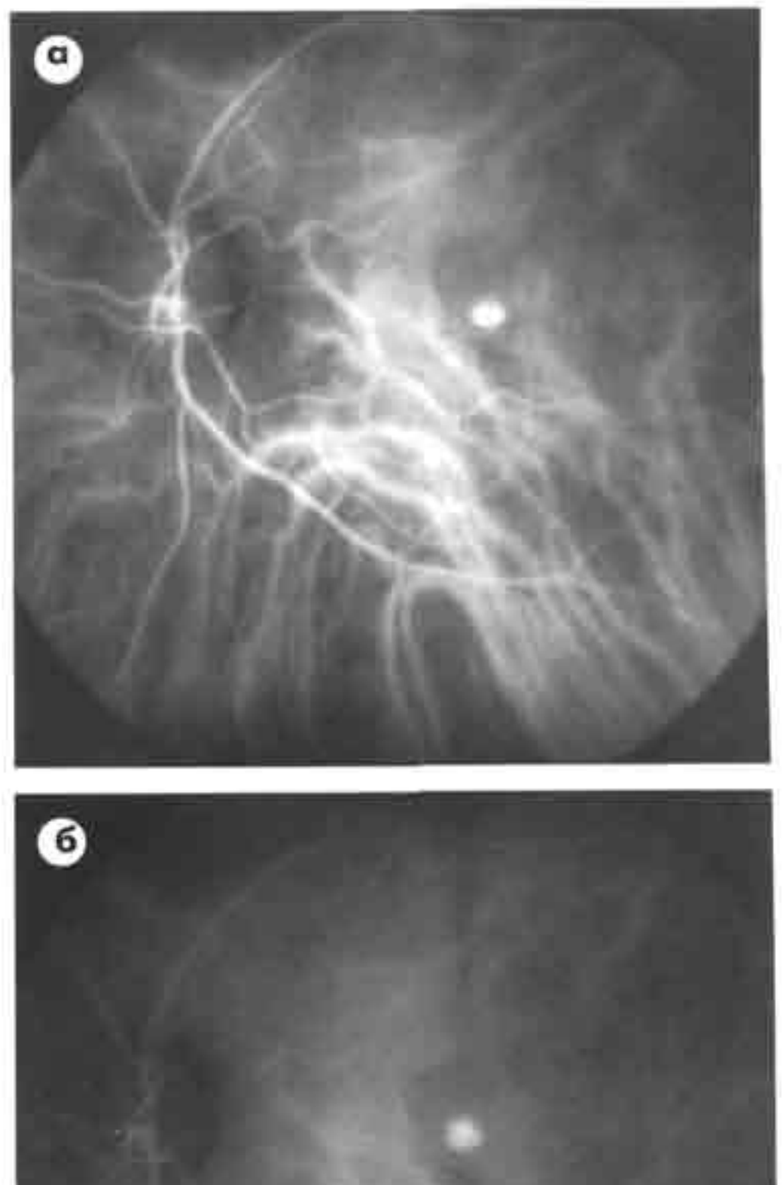
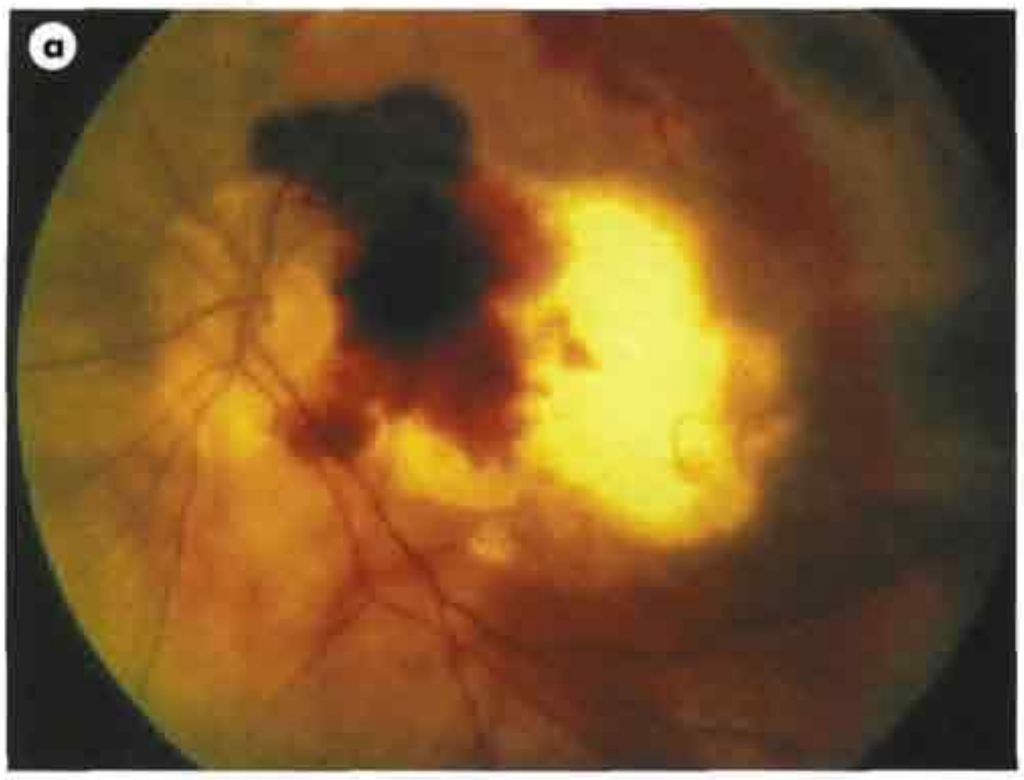


Рис. 13.56 На ангиограмме при фиброваскулярной отслойке ПЭС: гипофлуоресценция отслойки, сочетающаяся с локальной гиперфлуоресценцией («горячее пятно»), соответствующей ХНВ (предоставлено S. Milewski)

б) ***субфовеальная ХНВ*** вовлекает центр ФБЗ за счет распространения экстрафовеального поражения или непосредственного расположения ХНВ под центром фовеа. Около 70% ХНВ распространяются субфовеально в течение 1 года. Прогноз для зрения очень плохой;

в) ***юкстафовеальная ХНВ*** располагается в пределах 200 мкм от центра ФБЗ, но без его вовлечения.



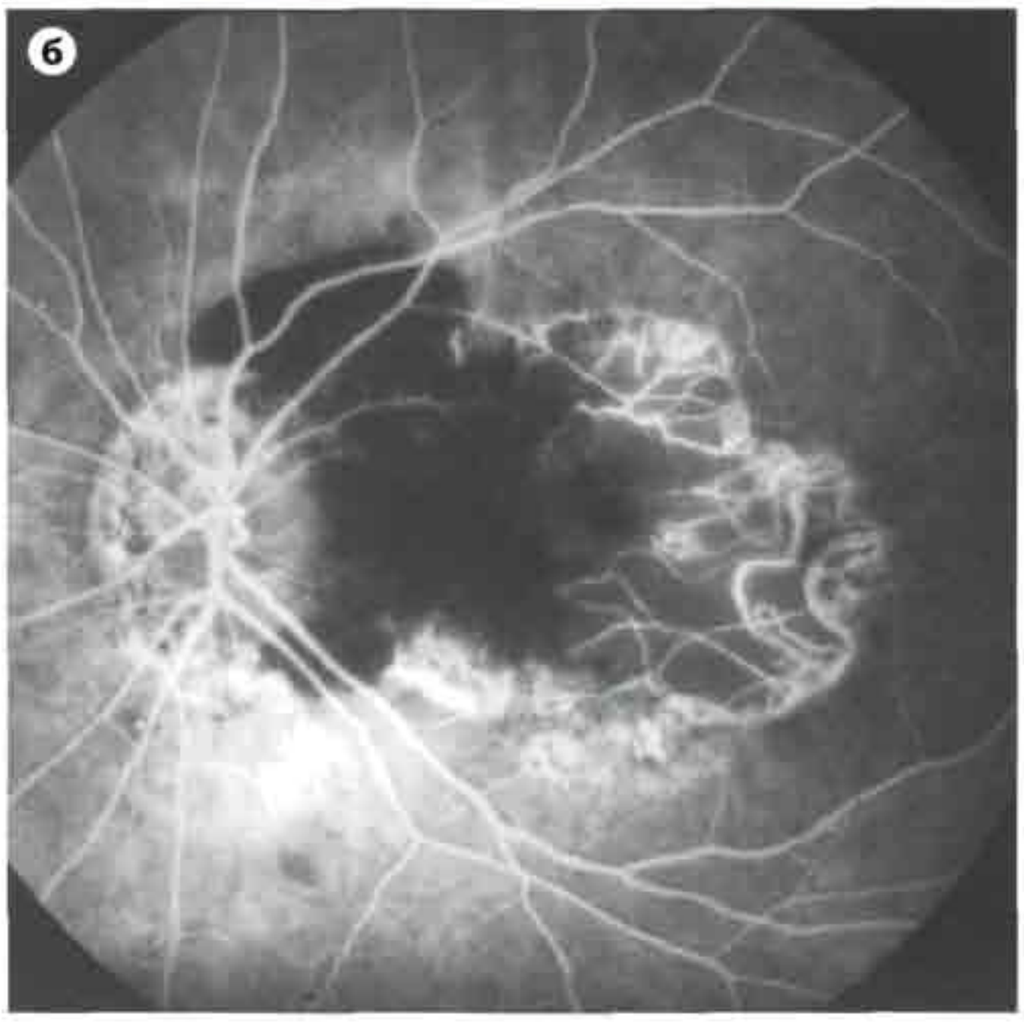


Рис. 13.57
(а) геморрагия и атрофия при ВМД; (б) гипофлуоресценция на ФАГ соответствует кровоизлиянию; (в) ангиография с индоцианином зеленым выявляет «горячее пятно» в верхневисочном сегменте от ДЗН, связанное с ХНВ (предоставлено S. Milewski)

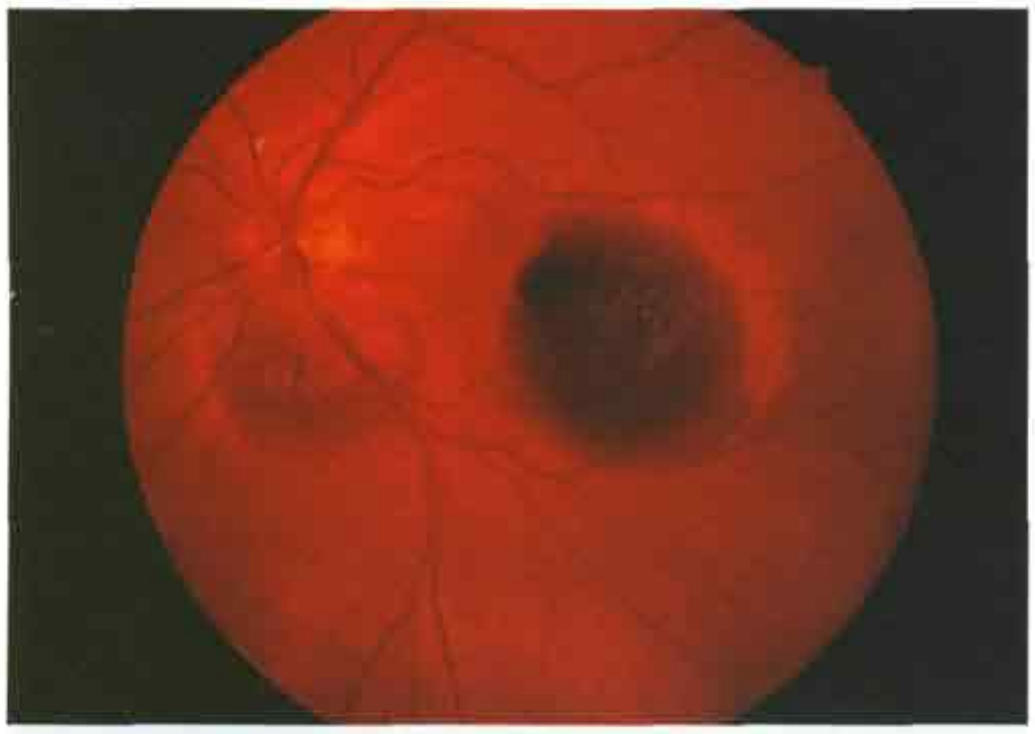


Рис. 13.58
Геморрагическая отслойка ПЭС при экссудативной ВМД

2. **Оккультная ХНВ** выявляется плохо, имеет менее выраженные признаки ограниченности на ранней фазе. В поздней фазе выход красителя из ХНВ повышается.
3. **Фиброваскулярная отслойка ПЭС** — комбинация ХНВ и отслойки ПЭС. ХНВ флуоресцирует сильнее («горячая пятно»), чем отслойка ПЭС (рис. 13.55а–в). Иногда ХНВ бывает скрыта кровью (*см.* рис. 13.57б) или мутной жидкостью.

Ангиография с использованием индоцианина зеленого

В некоторых ситуациях ангиография с ИЗ приобретает большее значение, чем ФАГ. Длины волн, близкие к инфракрасному спектру, имеют свойства проникать через ПЭС и хориоидею и меньше абсорбироваться гемоглобином, что обеспечивает более выраженную флуоресценцию при ангиографии, чем при ФАГ, и оказывается ценным при следующих обстоятельствах:

- Оккультная или плохо выявляемая ХНВ.

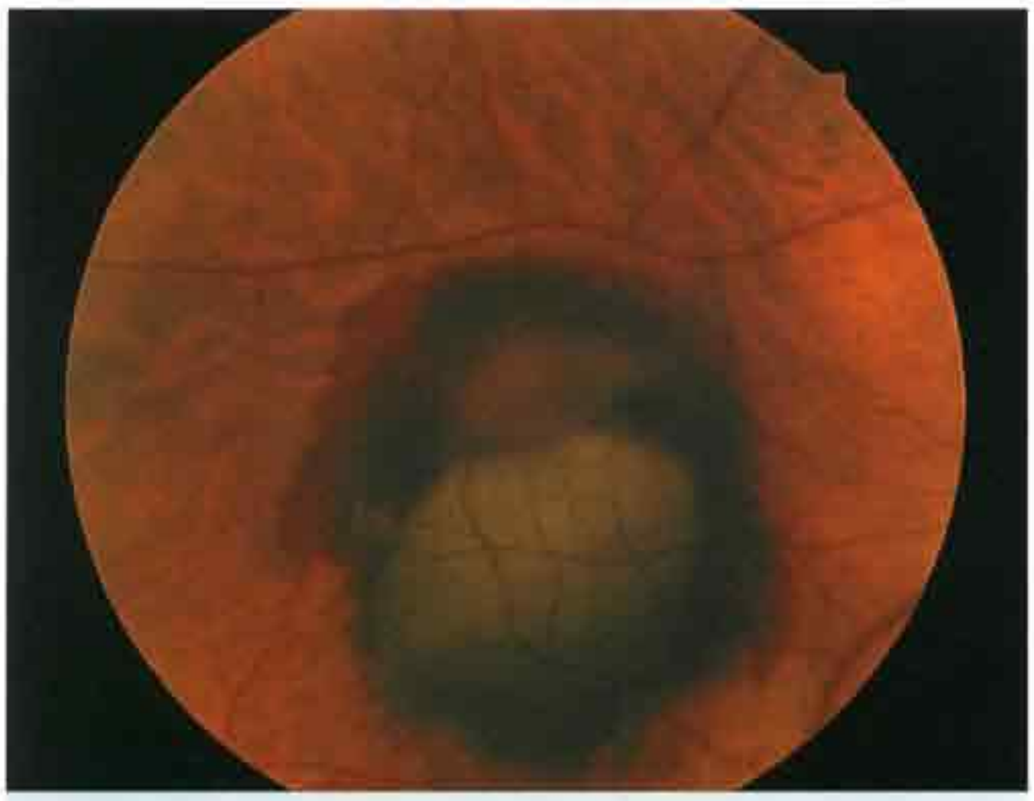


Рис. 13.59
Геморрагическая отслойка ПЭС с близлежащим субретинальным кровоизлиянием при экссудативной ВМД

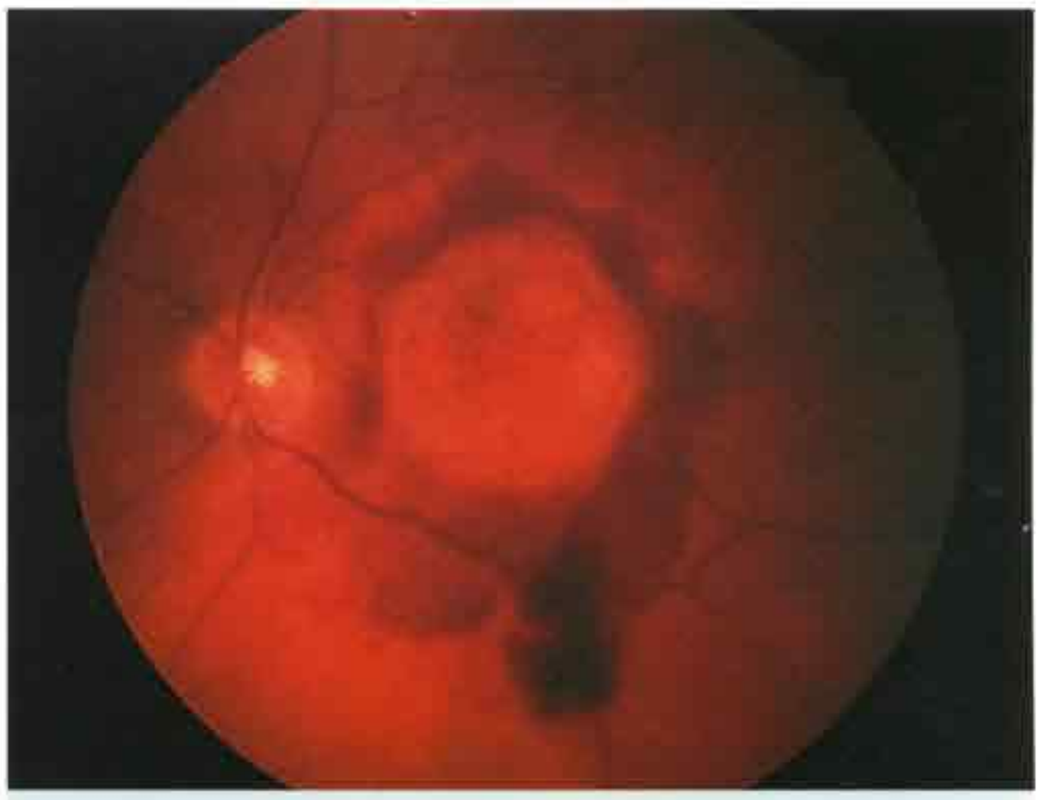


Рис. 13.61
Субретинальный рубец, окруженный кровоизлиянием, при экссудативной ВМД

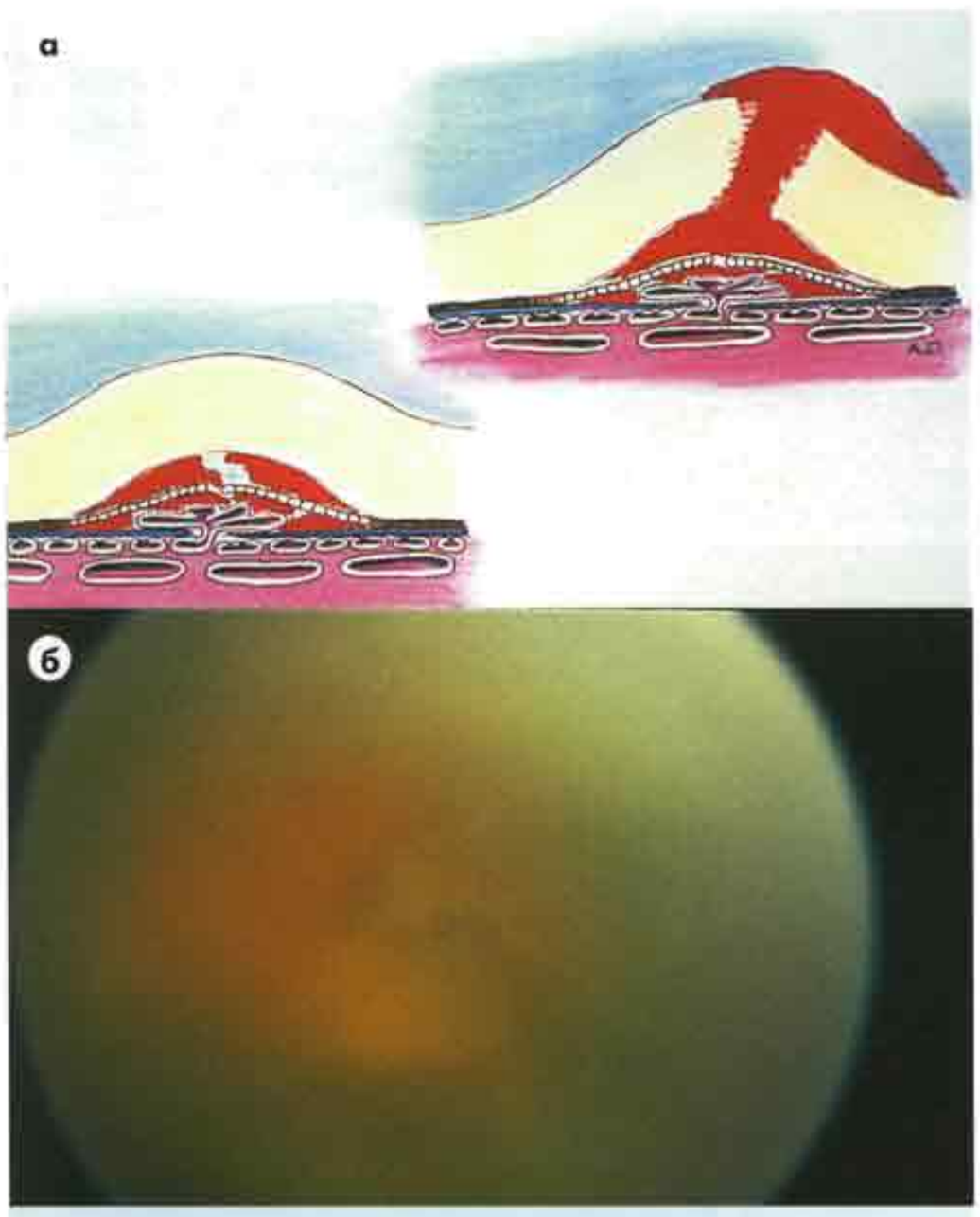


Рис. 13.60
Витреальное кровоизлияние при экссудативной ВМД
(предоставлено Wilmer Institute)

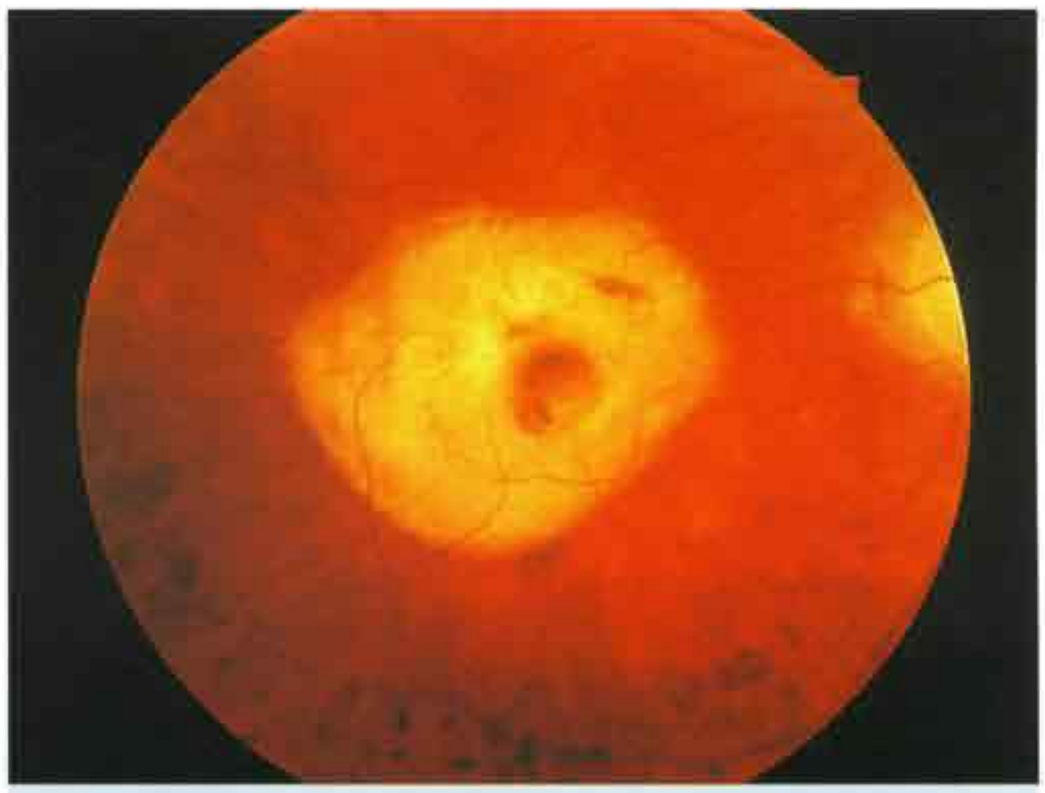


Рис. 13.62
Фиброзный дисциформный рубец при экссудативной ВМД

- Разграничение серозной и васкулярной частей при фиброваскулярной отслойке ПЭС (рис. 13.56).
- ХНВ с расположенными над ней геморрагиями, пигментом или экссудатом. Например, на рис. 13.57а — кровоизлияние темпорально от ДЗН и атрофический макулярный рубец. ФАГ (рис. 13.57б) выявляет очаг гипофлуоресценции, соответствующий кровоизлиянию, а не локальное накопление флуоресцеина на месте предполагаемой ХНВ. Ангиография с ИЗ указывает на наличие «горячего пятна» в верхневисочной части от ДЗН, соответствующей ХНВ под кровоизлиянием (рис. 13.57в).
- Повторная ХНВ рядом со старым фотокоагуляционным рубцом.

Течение

Отсутствие лечения ведет к неизменному прогрессированию ХНВ. Прогноз для зрения очень плохой. Могут наблюдаться следующие осложнения.

1. **Геморрагическая отслойка ПЭС** возникает при разрыве кровеносных сосудов ХНВ. Сначала кровь ограничена пространством под ПЭС и проявляется в виде темного проминирующего образования (рис. 13.58). Кровоизлияние может распространяться субретинально, окружать участок отслойки ПЭС,

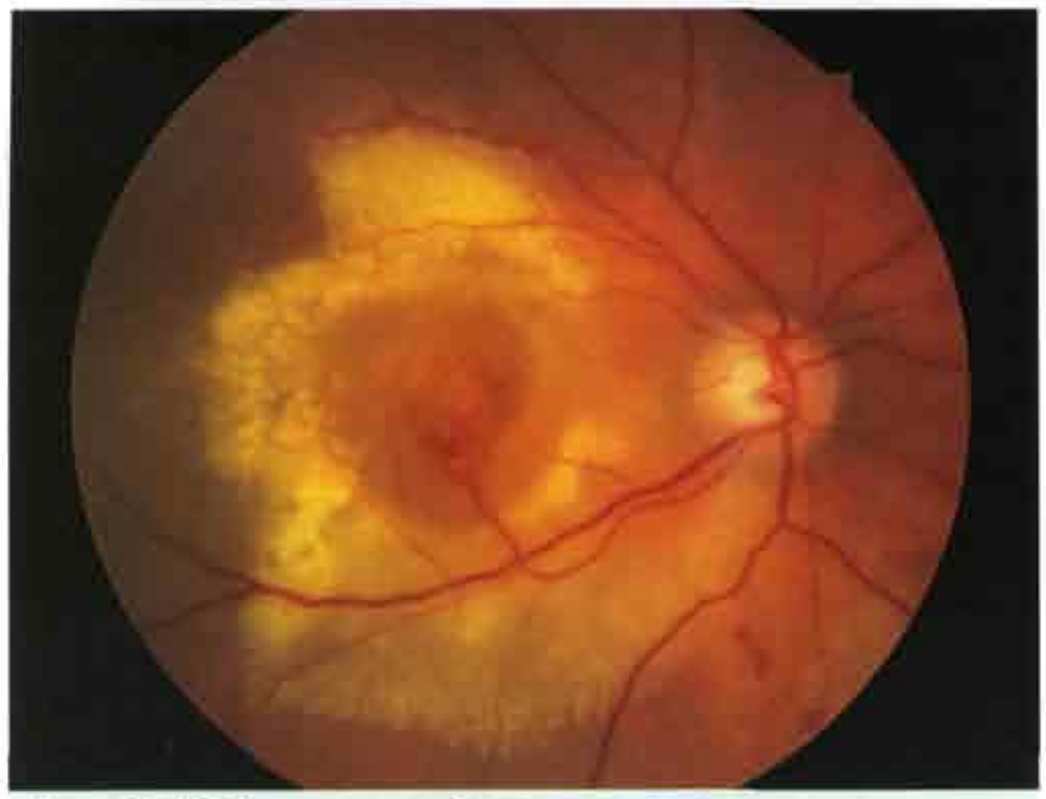


Рис. 13.63 Массивная субретинальная экссудация при экссудативной ВМД

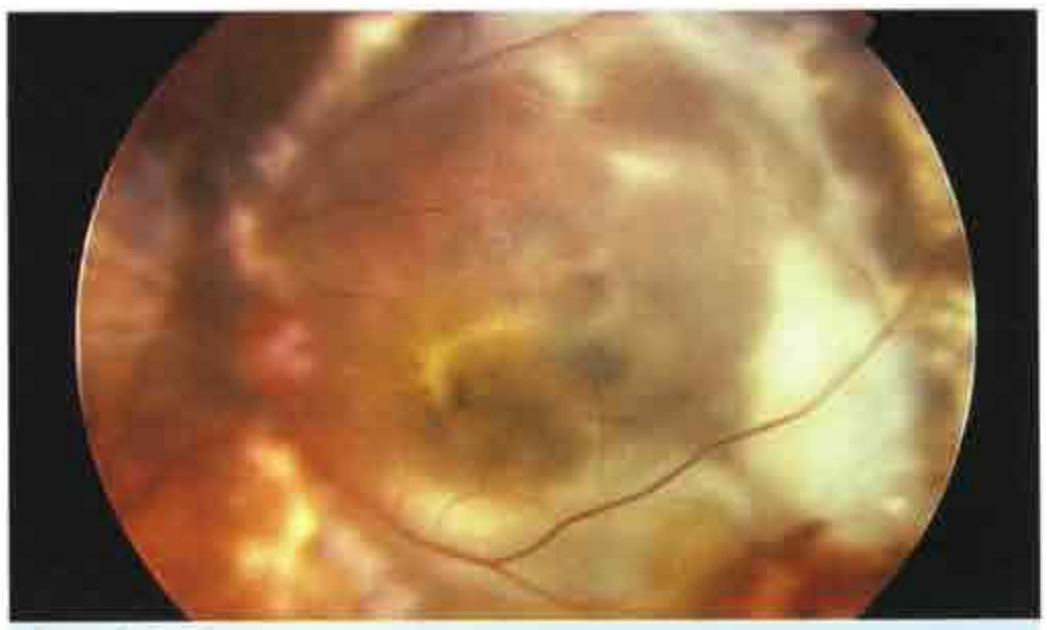


Рис. 13.64
Экссудативная отслойка сетчатки при экссудативной ВМД

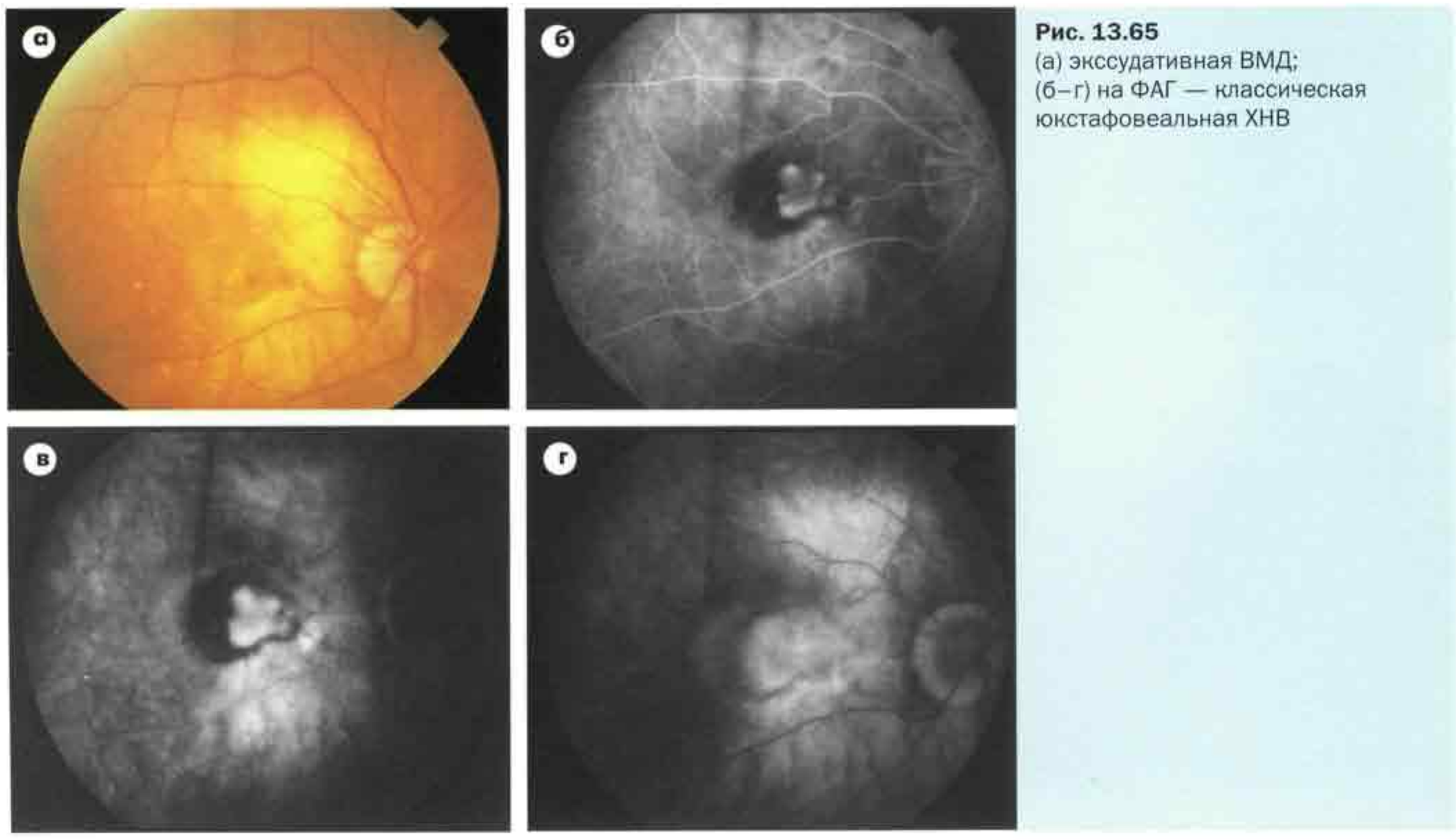


Рис. 13.65
(а) экссудативная ВМД;
(б–г) на ФАГ — классическая юкстафовеальная ХНВ

приобретая более размытые границы и светло-красный цвет (рис. 13.59).

2. **Витреальные кровоизлияния** возникают редко — в случае прорыва крови из очага геморрагической отслойки нейроэпителия в полость стекловидного тела (рис. 13.60).
3. **Субретинальный (дисциформный) рубец** развивается в результате эпизодических кровоизлияний и постепенной их организации с продолжающимся врастанием новых сосудов из хориоидеи (рис. 13.61). В конечном счете фиброзный рубец в фовеа обусловливает прогрессирующую потерю центрального зрения (рис. 13.62).
4. **Массивная экссудация** (как интра-, так и субретинальная) может развиться в глазах с дисциформным рубцом в результате постоянного выхода жидкости из ХНВ (рис. 13.63). При тяжелом течении субретинальная жидкость распространяется за пределы макулы и ведет к нарушению периферического зрения (рис. 13.64).

Аргонлазерная фотокоагуляция

Применение аргонового лазера при ХНВ в некоторых случаях уменьшает риск тяжелой потери зрения. Цель лечения — разрушение ХНВ без повреждения фовеолы.

Ранняя диагностика повышает вероятность успеха терапии, поэтому нужно ежедневно использовать сетку Amsler пациентам с высоким риском снижения зрения.

1. **Показания**: экстрафовеальная или юкстафовеальная хорошо ограниченная ХНВ (т.е. классическая мембрана) (рис. 13.65).
2. **Противопоказания**
   а) трудно диагностируемая мембрана (оккультная либо скрытая кровью и/или серозной отслойкой ПЭС). В этих случаях попытка лечения часто оказывается недостаточной из-за невозможности четко ограничить всю ХНВ;
   б) низкая острота зрения (6/36 или ниже) — частое противопоказание, т.к. в этом случае велика вероятность субфовеальной локализации ХНВ. Фактически лечение показано только 10% лиц с впервые выявленной ХНВ.
3. **Методика**
   а) исследование остроты зрения при фиксации близкого и дальнего объектов;
   б) регистрация скотом или искажений зрения на сетке Amsler;
   в) данные ФАГ могут быть использованы при давности выполнения не более 72 ч (*см.* рис. 13.65);
   г) выбор кадров ФАГ и планирование на экране приблизительной локализации ХНВ по отношению к известным ориентирам сетчатки;
   д) нанесение по периметру пораженного участка коагулятов 200 мкм (0,2–0,5 сек) с наложением друг на друга. Затем на ограниченное таким образом поле наносят высокоэнергетические коагуляты плотно друг к другу. Коагуляты должны выходить за пределы мембраны и выглядеть как сливные, интенсивно белые ожоги;
   е) фотографирование глазного дна после лечения для документации площади лазерной коагуляции.
4. **Ранняя диагностика** персистирующей или повторной НВМ будет успешной при особо тщательном наблюдении после лечения.
   а) первое наблюдение через 1–2 нед с регистрацией ФАГ гарантирует полноту лечения (рис. 13.66);
   б) повторный сеанс лечения показан в случае достоверного наличия персистирующей или повторной мембраны, отстоящих от центра фовеа более чем на 200 мкм;
   в) регулярное использование пациентом сетки Amsler для самостоятельного мониторинга прогрессирования ХНВ, т.к. ее рецидив может возникать через несколько лет после успешного лечения. Выявление новых скотом либо искажений зрения требует срочного обследования.
5. **Результаты лечения**. Выделяют следующие причины, приводящие к неудовлетворительным результатам лечения:
   - Использование ФАГ как главного ориентира, тогда как лечение показано лишь в очень небольшом числе случаев.
   - Даже после лечения более чем в 50% случаев возникают рецидивы, при этом большинство рецидивирующих ХНВ располагаются субфовеально.

Фотодинамическая терапия

1. **Принципы**. Вертепорфин, фотосенсибилизатор или химическое вещество, активируемое светом, вводится внутривенно. Его активируют диодным лазером с длиной волны 689 нм, что соответствует абсорбционному пику вертепорфина. Основное преимущество

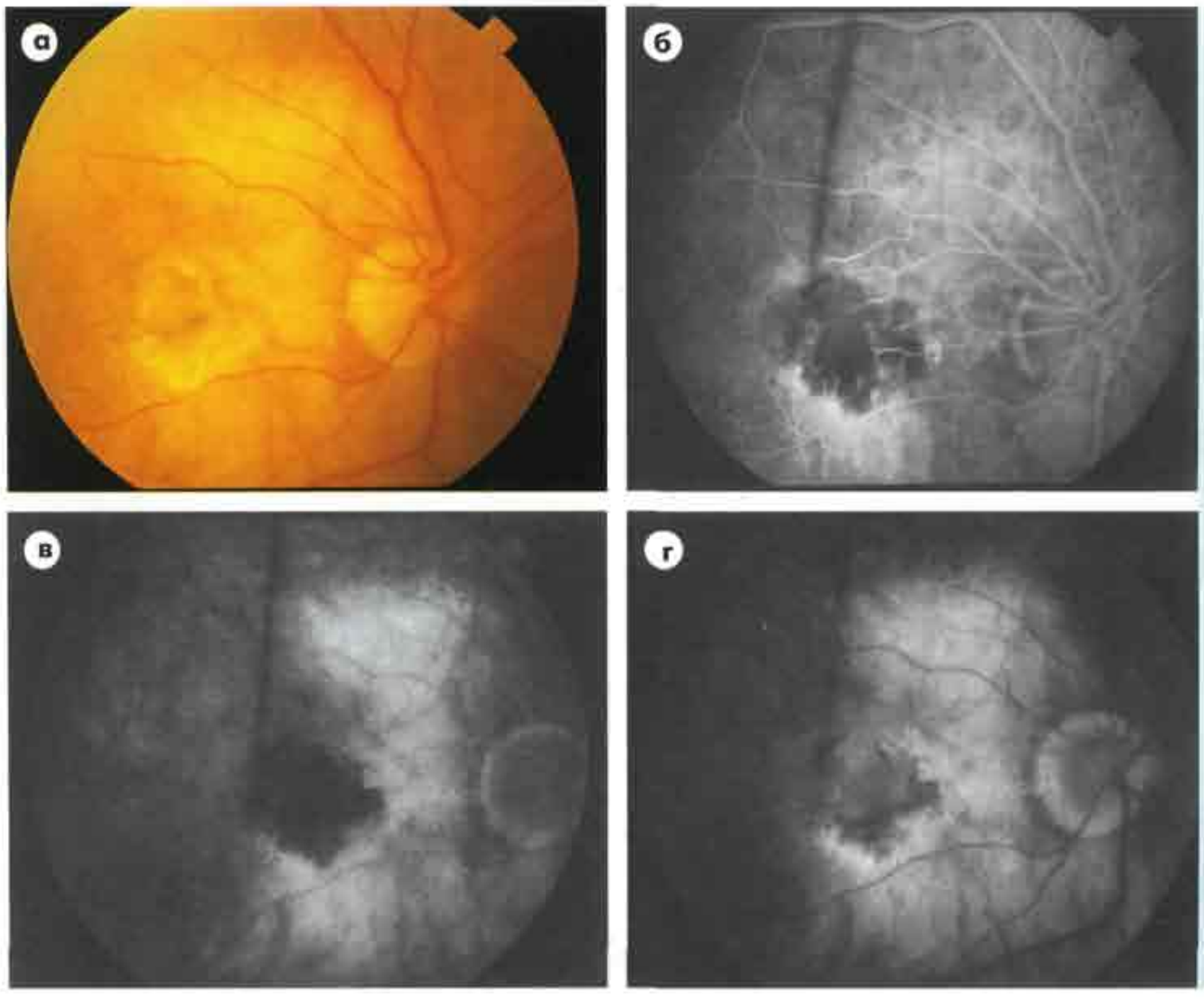


Рис. 13.66
(а) тот же глаз через 2 нед после лазерной коагуляции; (б–г) на ФАГ — успешный результат лечения (умеренное окрашивание вокруг краев коагулятов является нормальным)

фотодинамической терапии — возможность селективного повреждения ткани, что основывается на преимущественном накоплении фотосенсибилизатора в ХНВ и облучении, ограниченном только тканью-мишенью. ХНВ излучает энергию намного слабее той, которая необходима для термической деструкции при аргонлазерной терапии. Это дает возможность проводить терапию субфовеальной ХНВ.

2. Показания

*а) **абсолютные*** показания: субфовеальная и/или юкстафовеальная, преимущественно классическая ХНВ, не более 5400 мкм, при остроте зрения 6/60 и выше.

*б) **относительные*** показания: ХНВ более 5400 мкм, юкстапапиллярные ХНВ с субфовеальным распространением и ХНВ, обусловленные другими причинами.

3. Противопоказания: ХНВ с классическим компонентом менее 50%, оккультная ХНВ. Противопоказания могут меняться в последующих исследованиях.

4. Методика

- Вертепорфин в дозе 6 мг/кг массы тела вводится внутривенно в течение 10 мин.
- Через 5 мин воздействуют диодным лазером на ХНВ в течение 83 сек.
- Повторные сеансы с 3-месячным интервалом проводят на участках с персистирующим или вновь появившимся выходом жидкости до полной облитерации ХНВ.

5. Результаты при преимущественно классических ХНВ довольно хорошие: улучшение или поддержание постоянной остроты зрения в 60% случаев в течение 24 мес.

Экспериментальное лечение

1. Хирургия

*а) **субмакулярная хирургия*** включает устранение хирургическим путем субмакулярной крови и/или ХНВ. Абсолютных показаний и преимуществ этого метода в настоящее время нет. Предварительные данные указывают на высокую долю рецидивов и значительный риск возникновения осложнений, таких как потеря зрения, и неизбежное в последующем хирургическое вмешательство;

*б) **транслокация макулы*** нацелена на хирургическое отделение фовеа от ХНВ и включает витрэктомию и введение в субретинальное пространство физиологического раствора, индуцирующего темпоральную отслойку сетчатки. Жидкостно-газовый обмен требует соблюдения после операции положения пациента «вниз лицом». При необходимости ХНВ может быть коагулирована без риска повреждения фовеа. Успех лечения зависит от результативного перемещения фовеа от комплекса ХНВ и предоперационного состояния функции фовеа. Показания к этой процедуре развиваются;

*в) **пневматическое вытеснение субмакулярного кровоизлияния*** включает введение газа в полость стекловидного тела, чтобы сместить кровь от фовеа. Эта процедура может быть проведена и с использованием фибринолитика — тканевого активатора плазминогена.

2. Транспупиллярную термотерапию диодным лазером (810 нм) применяют обычно при оккультной ХНВ. Предполагают, что этот метод оказывает необходимое действие на глубокую хориоидальную сеть, не повреждая при этом нейроэпителий. В настоящее время нет данных, подтверждающих эту гипотезу.

Сенильный макулярный разрыв

Сенильный (идиопатический) макулярный разрыв обусловлен нарастающей тангенциальной витреоретинальной тракцией фовеа. Часто наблюдается у женщин в пожилом возрасте. Проявляется резким снижением центрального зрения, что обнаруживают случайно при закрытии другого глаза. Иногда замечают сразу, если зрение другого глаза уже было снижено в результате разрыва или другой патологии, либо случайно при обследовании. Риск возникновения разрыва в другом глазу в течение последующих 5 лет составляет 15%.

Стадии процесса (рис. 13.67)

1. Стадия 1а (предразрыв) — клинически выявляется редко и, как правило, обнаруживается у пациентов с

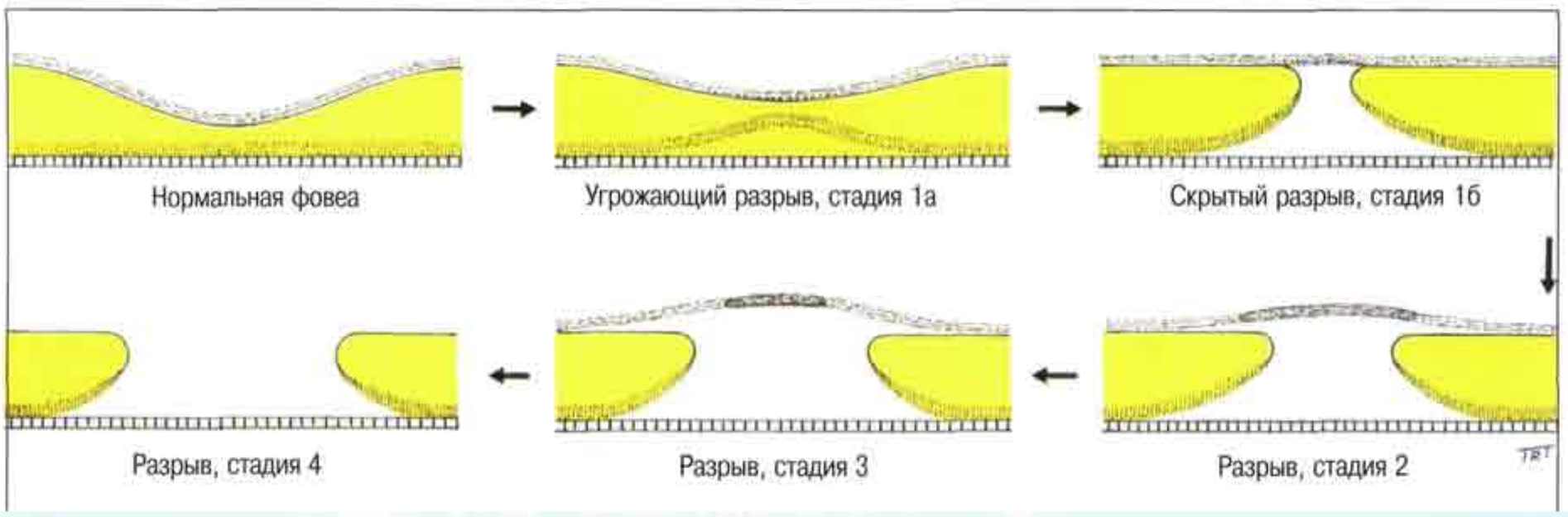


Рис. 13.67
Стадии сенильного макулярного разрыва (см. текст)

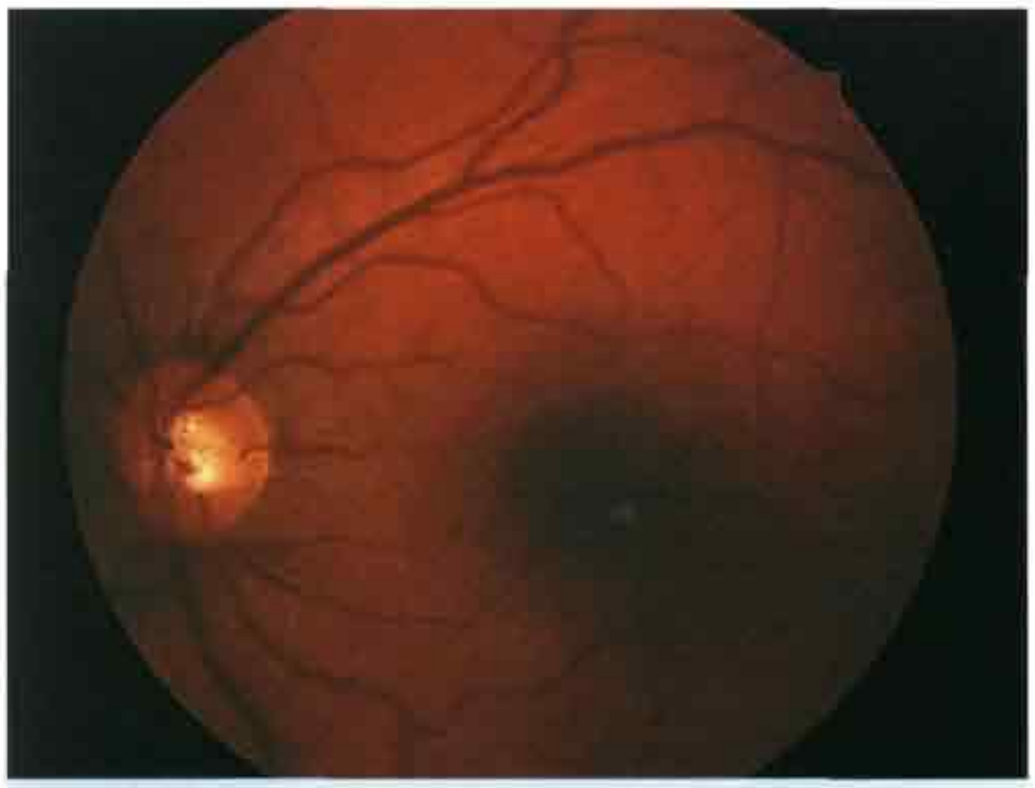


Рис. 13.68
Макулярный разрыв, стадия 1а

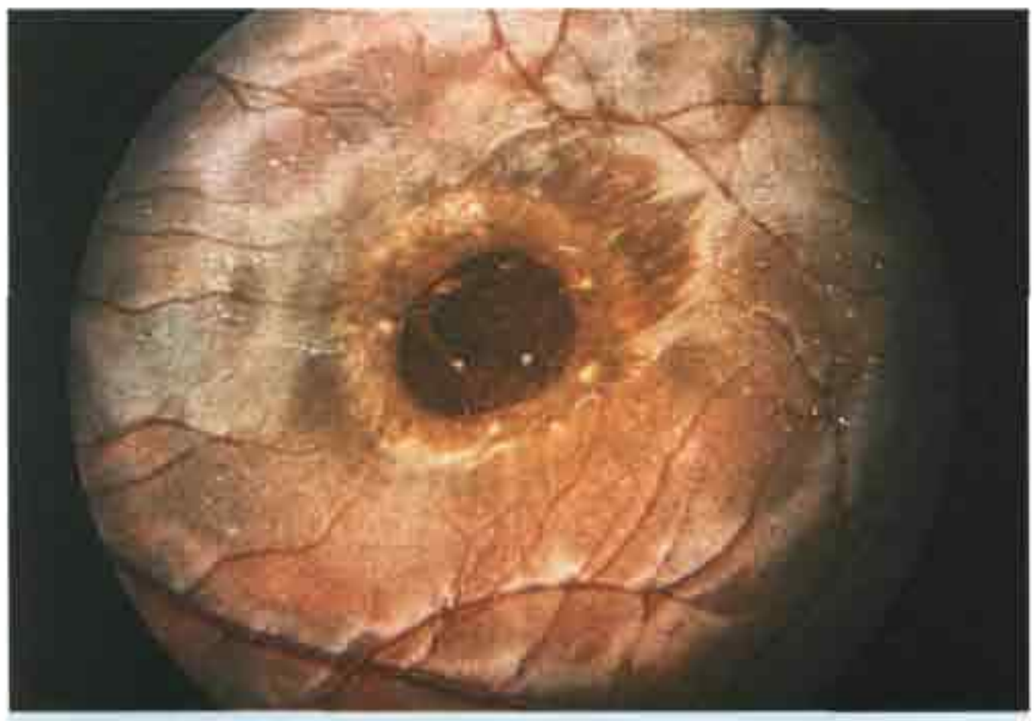
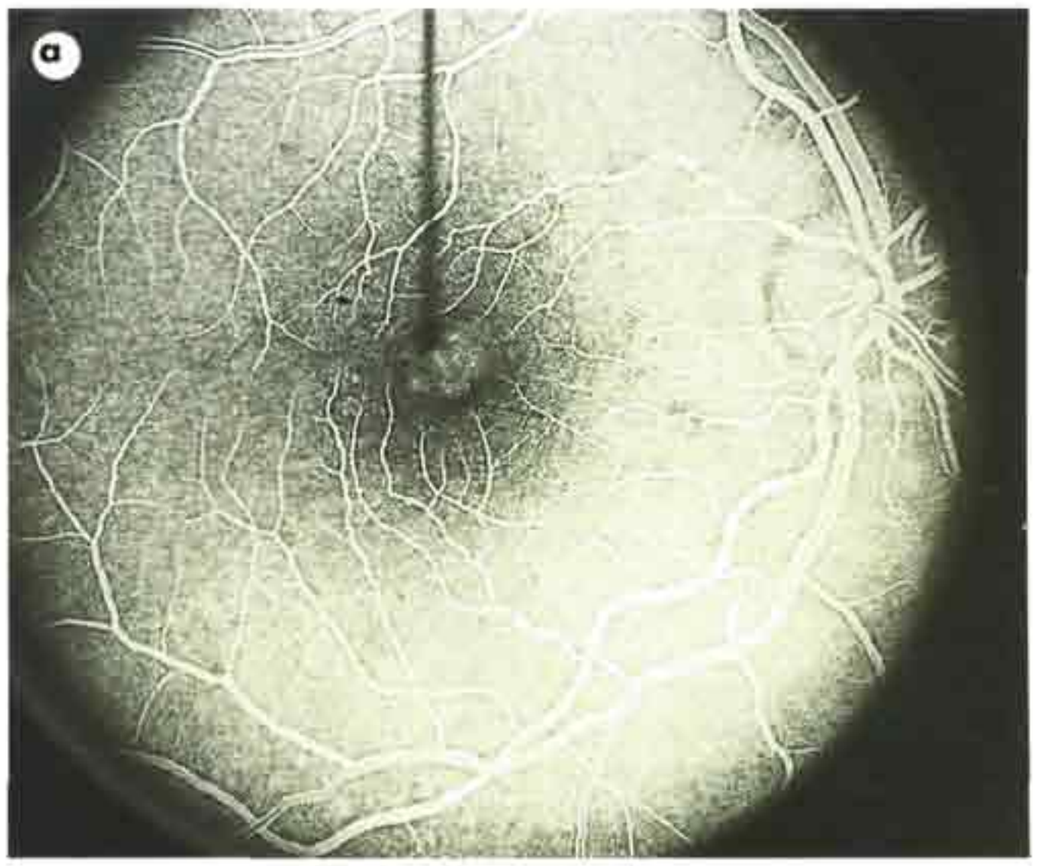


Рис. 13.69
Полный макулярный разрыв

полным макулярным разрывом на другом глазу. Стадия 1а характеризуется появлением желтого пятна в фовеоле (рис. 13.68), а на когерентной томограмме глаза представлена интрафовеальной кистой (*см.* рис. 13.72).

2. **Стадия 1б** (скрытый разрыв) — результат смещения фовеолярной сетчатки и ксантофилла от центра, характеризуется появлением желтого кольца с прилежащей поверхностью коркового витреального слоя. *Эти находки сочетаются с умеренным снижением* остроты зрения или метаморфопсиями. Около 50% разрывов стадии 1 ведут к спонтанной отслойке стекловидного тела от фовеолы.
3. **Стадия 2** (ранний полный макулярный разрыв) — эксцентрично выявляют овальный, полулунный или подковообразный дефект сетчатки диаметром менее 400 мкм с префовеальной размытостью (псевдопокрышка) или без нее (*см.* рис. 13.73). Истинная покрышка — явление редкое, а псевдопокрышка образуется за счет сжатия префовеолярного кортекса. Переход стадии 1 в стадию 2 занимает от 1 нед до нескольких месяцев.



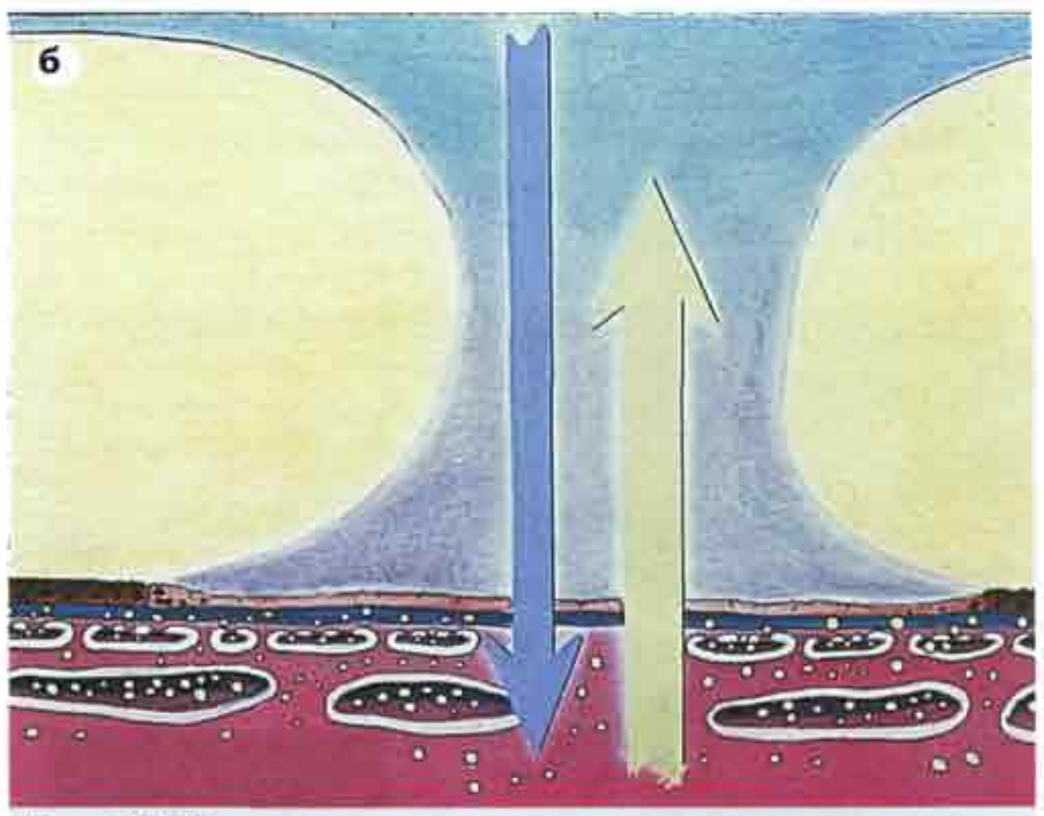


Рис. 13.70
Полный макулярный разрыв на ФАГ (см. текст)
(предоставлено Wilmer Institute)

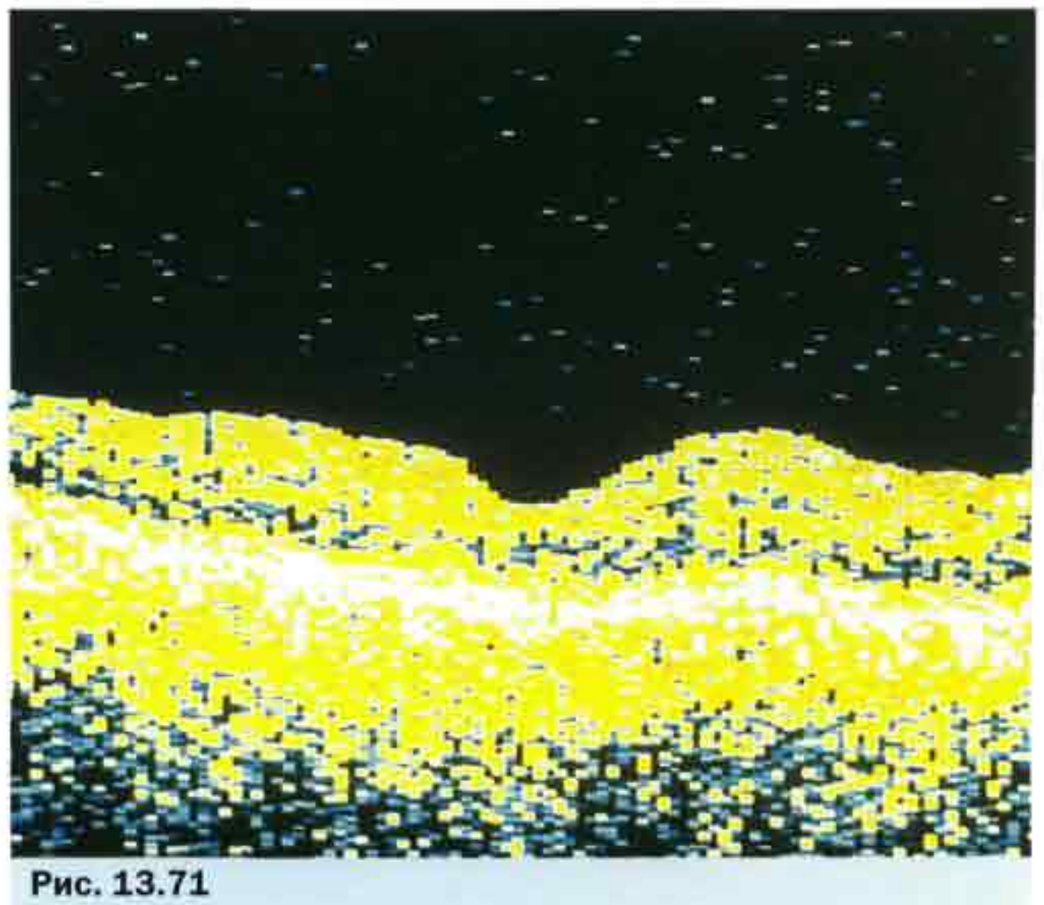


Рис. 13.71
ОКТ фовеа в норме (предоставлено R. Spaide)

4. **Стадия 3** (установленный ПМР) характеризуется наличием круглого дефекта сетчатки диаметром более 400 мкм с примыкающей задней гиалоидной мембраной с псевдопокрышкой или без нее (*см.* рис. 13.74).
5. **Стадия 4** характеризуется увеличением дефекта сетчатки, который к тому времени оказывается окруженным субретинальной жидкостью (*см.* рис. 13.75). Также выявляют мелкие желтоватые отложения в основании кратера разрыва (рис. 13.69). Задняя часть стекловидного тела отслаивается, часто отслойку обнаруживают у кольца Weiss (*см.* рис. 12.20). Острота зрения снижается главным образом за счет утраты фоторецепторов, что проявляется также абсолютной скотомой центральной части поля зрения. Присоединение скопления субретинальной жидкости вокруг краев разрыва и вторичная элевация сетчатки обусловливают возникновение относительной скотомы, окружающей абсолютную центральную скотому. Острота зрения имеет тенденцию к прогрессирующему снижению, стабилизация на уровне 6/60 или ниже происходит при достижении разрывом максимального диаметра. Некоторые пациенты имеют более высокую остроту зрения вследствие формирования эксцентричной фиксации.

NB: В исключительно редких случаях возможно спонтанное разрешение ПМР и улучшение остроты зрения.

Диагностические тесты

1. **Тест Watzke–Allen**. На центр разрыва через линзу в 90 или 78 дптр вертикально и горизонтально предъявляется узкая световая щель. Пациент с макулярным разрывом может видеть световую щель прерывистой или тусклой.
2. **Тест с лазерным лучом**. На центр разрыва проецируется лазерный луч (например, He-Ne) диаметром 50 мкм. У пациента с макулярным разрывом лазерный луч может быть невидим.
3. **ФАГ** выявляет соответствующий участок гиперфлуоресценции (рис. 13.70а) в месте «раскрытия» хориоидальной флуоресценции, обусловленное «окончатым» дефектом ксантофилла, смещенного к периферии (рис. 13.70б).
4. **Оптическая когерентная томография** обеспечивает высокое разрешение оптических срезов сетчатки и позволяет измерить толщину сетчатки. Используют при постановке диагноза и стадии процесса ма-

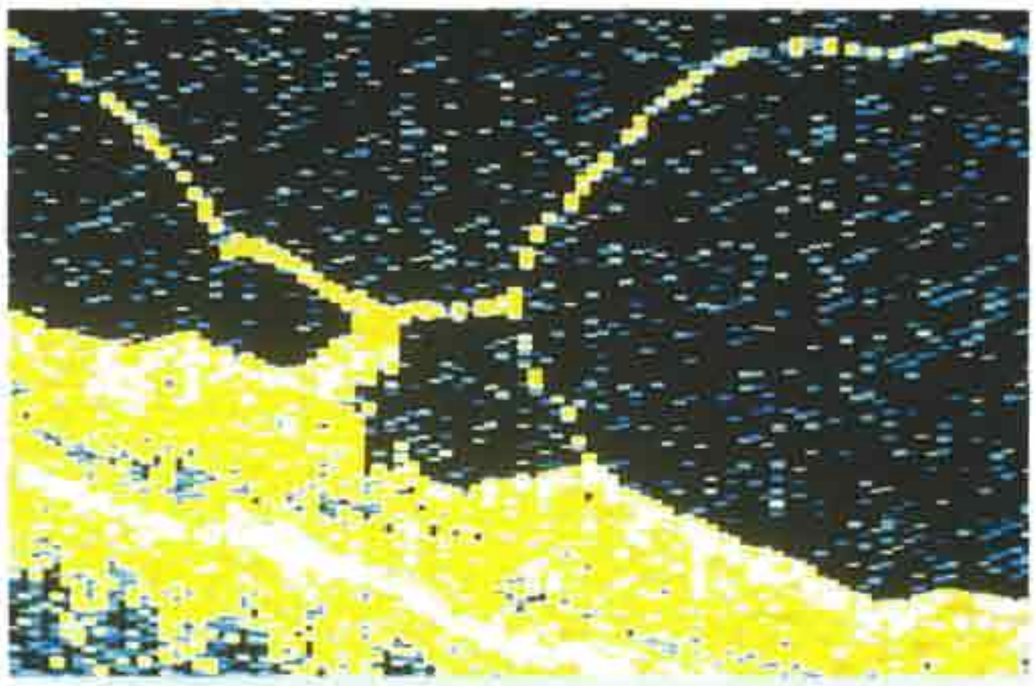


Рис. 13.72 ОКТ макулярного разрыва, стадия 1а (предоставлено R. Spaide)

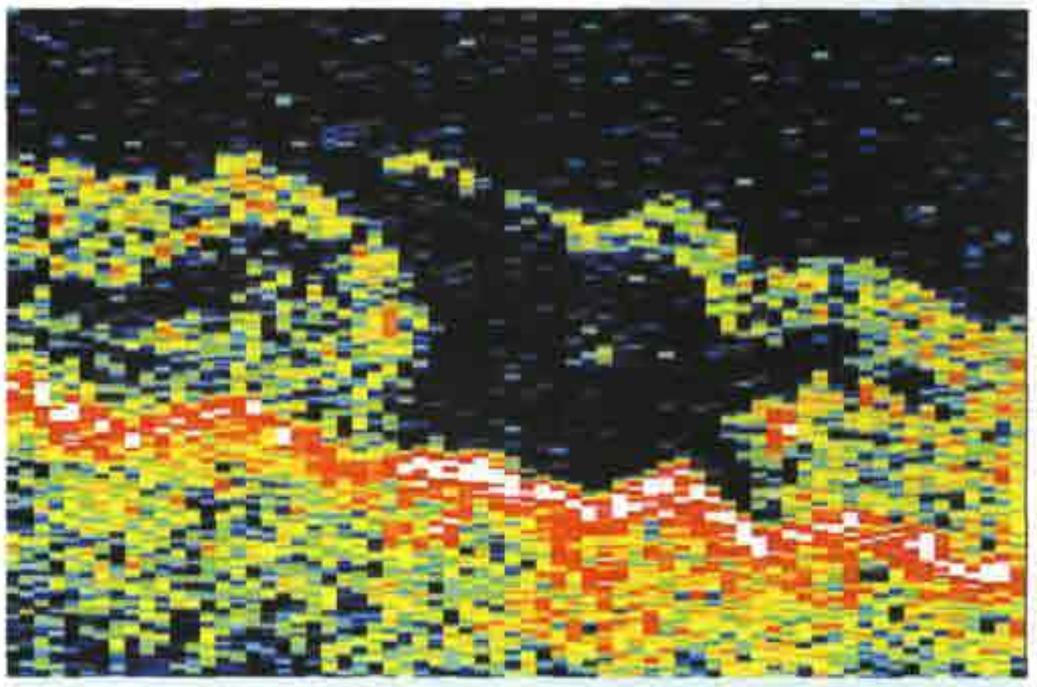


Рис. 13.74 ОКТ макулярного разрыва, стадия 3 (предоставлено V. Tanner)

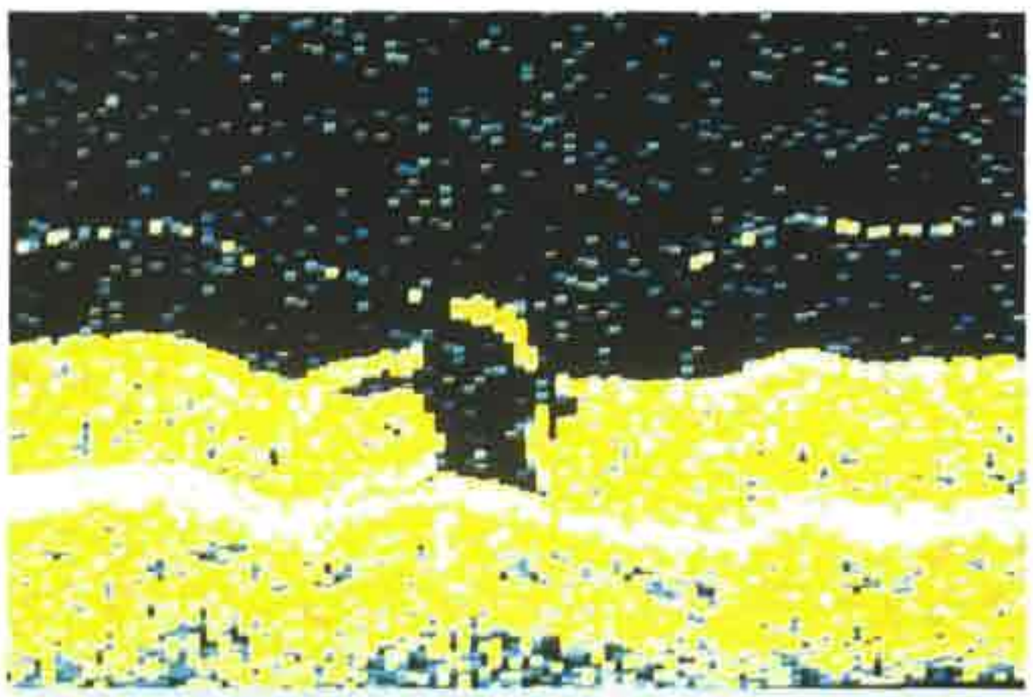


Рис. 13.73 ОКТ макулярного разрыва, стадия 2 (предоставлено R. Spaide)

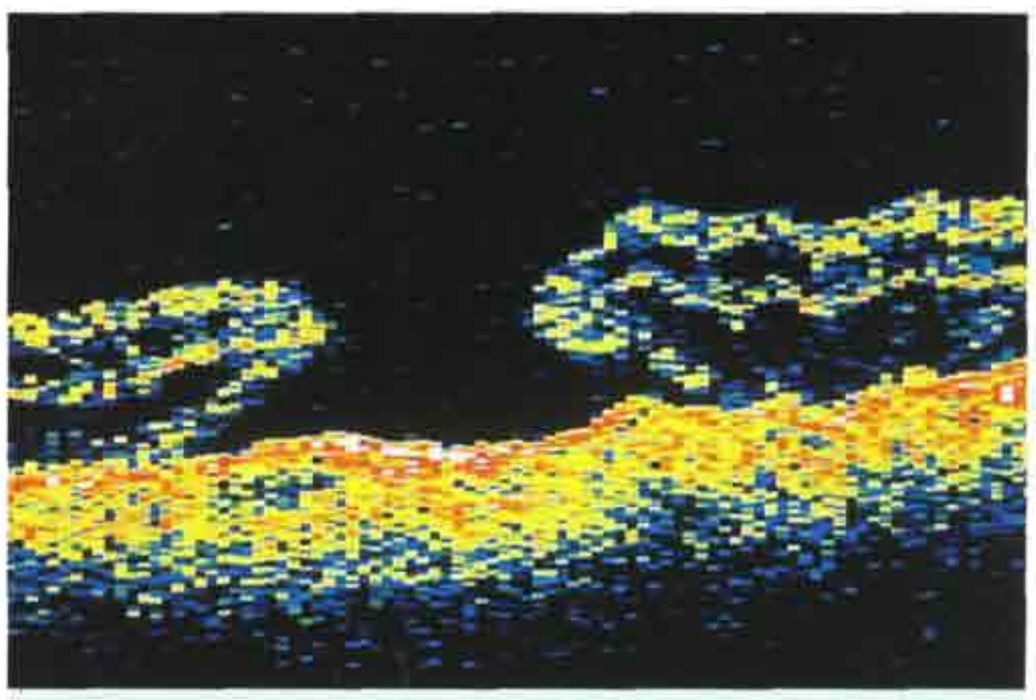


Рис. 13.75 ОКТ макулярного разрыва, стадия 4 (предоставлено V. Tanner)

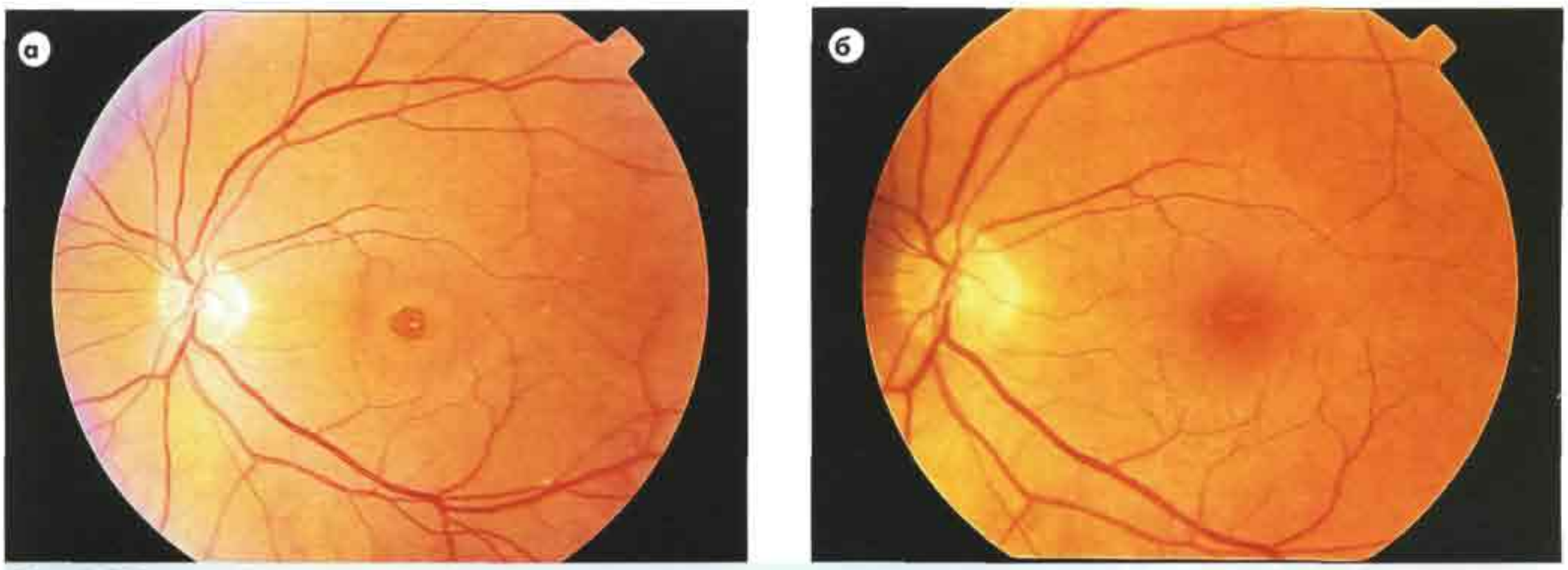


Рис. 13.76
(а) полный макулярный разрыв; (б) последующее успешное ее закрытие (предоставлено S. Milewski)

кулярного разрыва, позволяет определить величину и глубину макулярного разрыва. На рис. 13.71 представлена нормальная фовеа, на рис. 13.72 — разрыв (интрафовеальная киста) (стадия 1а), на рис. 13.73 — разрыв с нависающей псевдопокрышкой (стадия 2), на рис. 13.74 — полный разрыв (стадия 3) и на рис. 13.75 — разрыв, вокруг краев которого скапливается субретинальная жидкость (стадия 4).

Хирургическое лечение

1. **Показанием** является ПМР вплоть до стадии 3 при остроте зрения менее 6/18 и продолжительности процесса менее 1 года.
2. **Техника**
   а) традиционная витрэктомия — удаление кортикальных слоев стекловидного тела, внутренней пограничной мембраны и введение жидкого газа. В послеоперационный период — обязательное соблюдение положения пациента «вниз лицом». Предполагают, что закрытие разрыва происходит в результате центростремительного перемещения ранее смещенных парацентральных фоторецепторов, а не за счет повторного прилегания края сетчатки к ПЭС;
   б) «химическая витрэктомия» — новый и менее опасный в плане осложнений метод лечения макулярного разрыва при стадии 3. Интравитреально вводится фермент (плазмин), приводящий к химической отслойке стекловидного тела без манипуляций в задней части стекловидного тела. С помощью инфузионной системы и витреальных инструментов полость стекловидного тела вымывается и 70–80% полости заполняется C_3F_8 16%. Послеоперационное положение пациента — «вниз лицом».
3. **Результаты**. В случае успешного проведения хирургического вмешательства улучшение зрения достигается в 80% случаев, с окончательной остротой зрения от 6/12 и лучше почти у 65% пациентов. На *рис. 13.76а — ПМР, на рис. 13.76б — состояние после* успешного проведения операции.
4. **Осложнения**, как правило, связаны с витрэктомией (отслойка сетчатки и развитие катаракты). Могут развиваться постоянные дефекты в поле зрения, чаще всего — в нижневисочном квадранте.

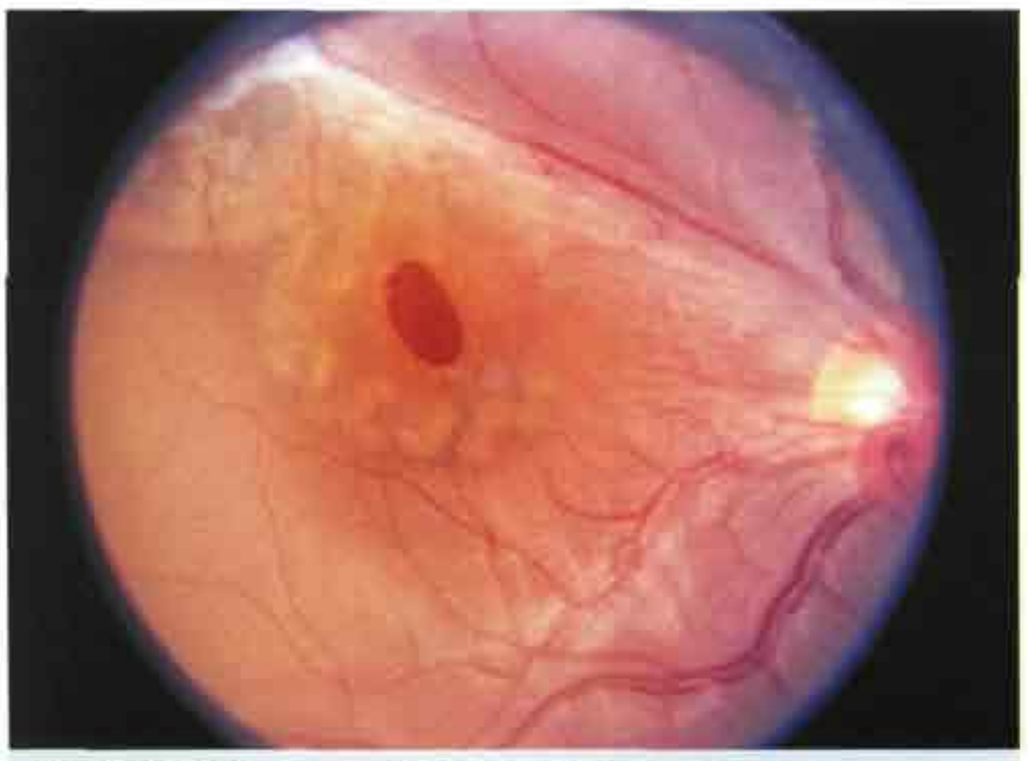


Рис. 13.77 Макулярный псевдоразрыв в рамках премакулярного фиброза

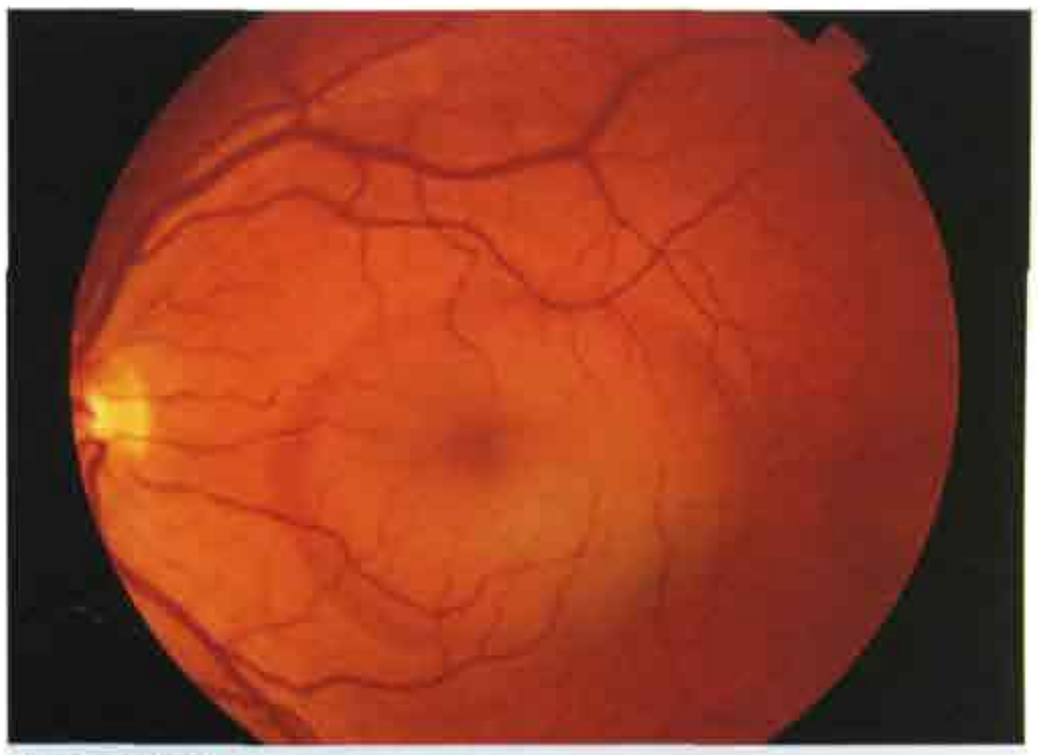


Рис. 13.78
Центральная серозная ретинопатия

Дифференциальная диагностика

1. **Макулярные разрывы другой этиологии**
   а) ***миопия высокой степени*** в сочетании с задней стафиломой может сопровождаться формированием макулярного разрыва и приводить к отслойке сетчатки. Субретинальная жидкость локализуется на заднем полюсе, редко распространяясь до экватора;
   б) ***тупая травма глаза*** может вызывать макулярный разрыв как результат либо витреальной тракции, либо сотрясения сетчатки. Это ведет к дезинтеграции в слое фоторецепторов и последующему формированию макулярного разрыва.
2. **Макулярный псевдоразрыв**
   а) ***вследствие премакулярного фиброза*** (рис. 13.77);
   б) ***ламеллярный разрыв*** как результат длительно и тяжело протекающего кистовидного отека макулы;
   в) ***«белоточечная» фовеа*** — довольно редкое бессимптомное состояние. Белые пятна могут располагаться диффузно или формировать кольцо вдоль края фовеолы. Последнее может симулировать появление истинного макулярного разрыва со скоплением жидкости.

Центральная серозная ретинопатия

Центральная серозная ретинопатия (центральная серозная хориоретинопатия) — обычно спорадическое заболевание, течение которого имеет определенный временной интервал. ЦСР часто страдают мужчины молодого и среднего возрастов с типом личности А. Характеризуется обычно монокулярно возникающей локальной макулярной отслойкой нейроэпителия с отслойкой ПЭС или без нее. До конца не ясна первопричина заболевания: повышенная проницаемость слоя ПЭС или хориоидальных сосудов. Факторами, приводящими к возникновению или обострению процесса, являются эмоциональный стресс, гипертензия, системная красная волчанка и системное применение стероидов.

Клинические особенности

1. **Проявляется** монокулярно затуманиванием зрения в сочетании с положительной относительной скотомой и микропсиями и/или метаморфопсиями. Редко процесс протекает экстрафовеально и бессимптомно.
2. **Острота зрения**, как правило, снижена до 6/9–6/12 и часто корригируется с помощью слабых плюсовых линз до 6/6. Элевация нейроэпителия обусловливает приобретенную гиперметропию с диссоциацией субъективных и объективных данных рефракции глаза.
3. **Глазное дно**
   - Округлая или овальная отслойка сенсорной сетчатки заднего полюса глаза (рис. 13.78).
   - Субретинальная жидкость может быть прозрачной или мутной, мелкие преципитаты могут выявляться на задней поверхности сенсорной отслойки.
   - Довольно редко может выявляться дефектный участок ПЭС, через который происходит переход жидкости из хориокапилляров в субретинальное пространство.

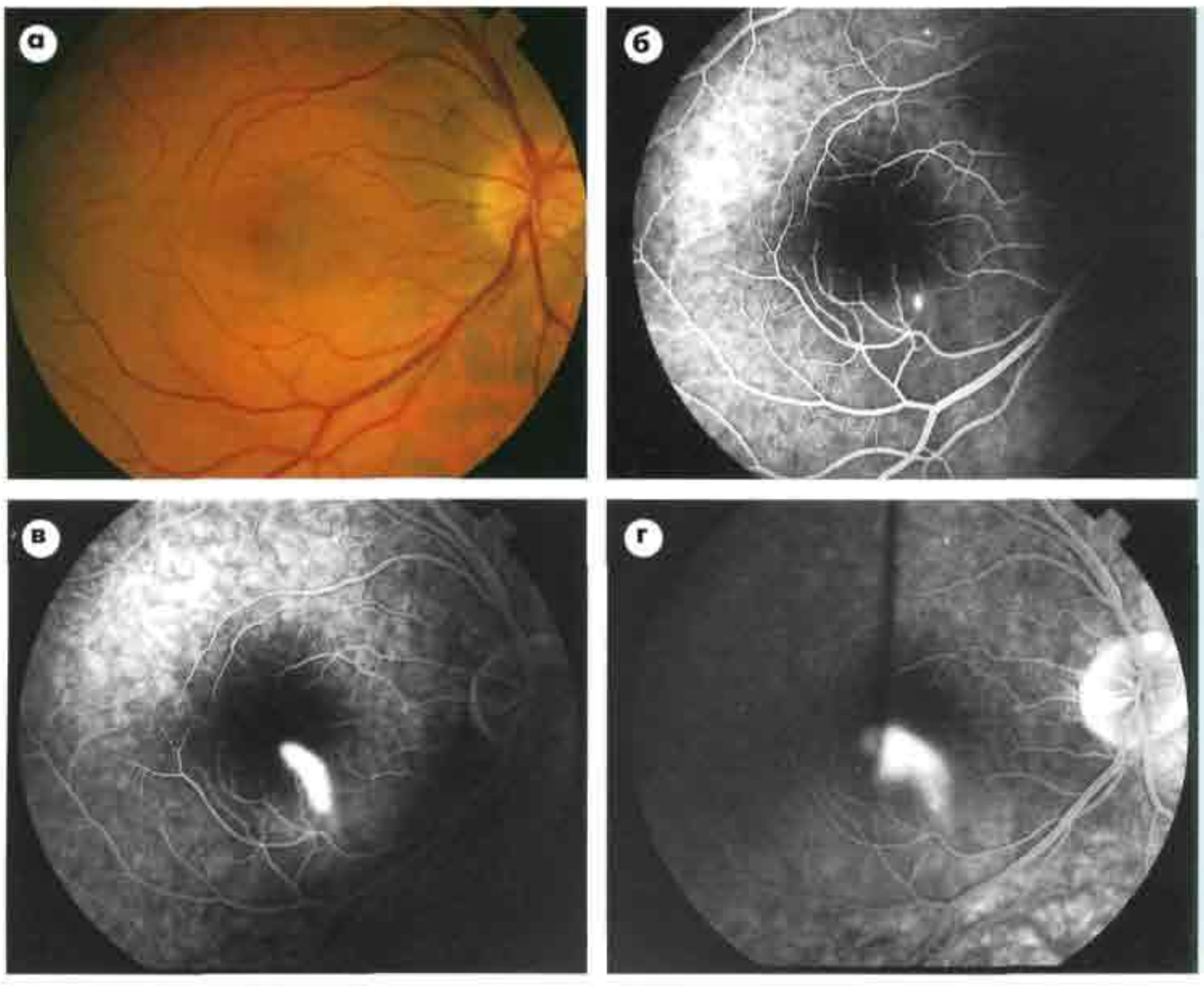


Рис. 13.79
(а) центральная серозная ретинопатия; (б–г) вид «дымовой трубы» на ФАГ (см. текст) (предоставлено S. Milewski)

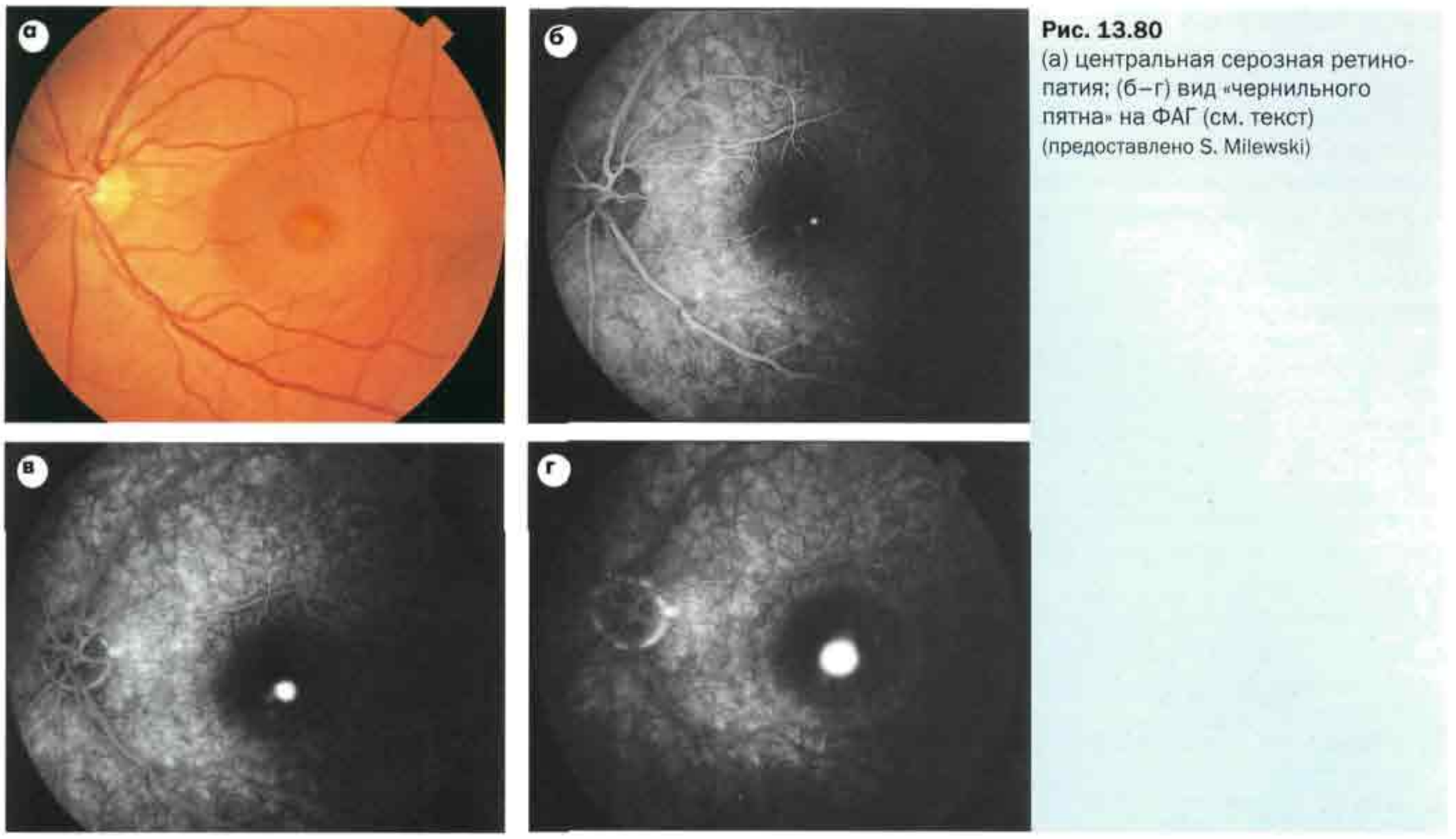


Рис. 13.80
(а) центральная серозная ретинопатия; (б–г) вид «чернильного пятна» на ФАГ (см. текст)
(предоставлено S. Milewski)

- В некоторых случаях можно видеть небольшую отслойку ПЭС в пределах серозной отслойки сетчатки.

4. **ФАГ** указывает на появление характерной картины.
   а) вид «дымовой трубы»:
   - Ранняя фаза выявляет очаг умеренной гиперфлуоресценции, соответствующий месту выхода красителя через ПЭС (рис. 13.79б). Может быть обнаружен не один очаг выхода красителя в субретинальное пространство.
   - В течение поздней венозной фазы флуоресцеин переходит в субретинальное пространство и располагается вертикально (вид «дымовой трубы») (рис. 13.79в) от места выхода до верхней границы отслойки.
   - Краситель, распространяясь в стороны, приобретает форму гриба или зонтика (рис. 13.79г) и заполняет все поле отслойки.

   б) вид «чернильного пятна» (более редкий):
   - Ранняя фаза указывает на наличие небольшого гиперфлуоресцирующего пятна (рис. 13.80б).
   - Пятно постепенно увеличивается в сторону центра (рис. 13.80в, 13.80г) вплоть до заполнения красителем всей площади отслойки.

Течение

1. **Острое** течение, как правило, встречается чаще, спонтанная абсорбция субретинальной жидкости происходит в течение 1–6 мес с восстановлением нормальной (или близкой к нормальной) остроты зрения.
2. **Подострое** течение у некоторых пациентов ЦСР продолжается более 6 мес, но спонтанно разрешается в течение 12 мес. Даже если острота зрения нормализовалась, некоторые изменения, такие как микропсии, могут сохраняться. Иногда это делает пациента нетрудоспособным.
3. **Хроническое** течение. В редких случаях процесс продолжается более 12 мес и характеризуется прогрессивными изменениями ПЭС в сочетании с необратимым снижением остроты зрения и в редких слу-

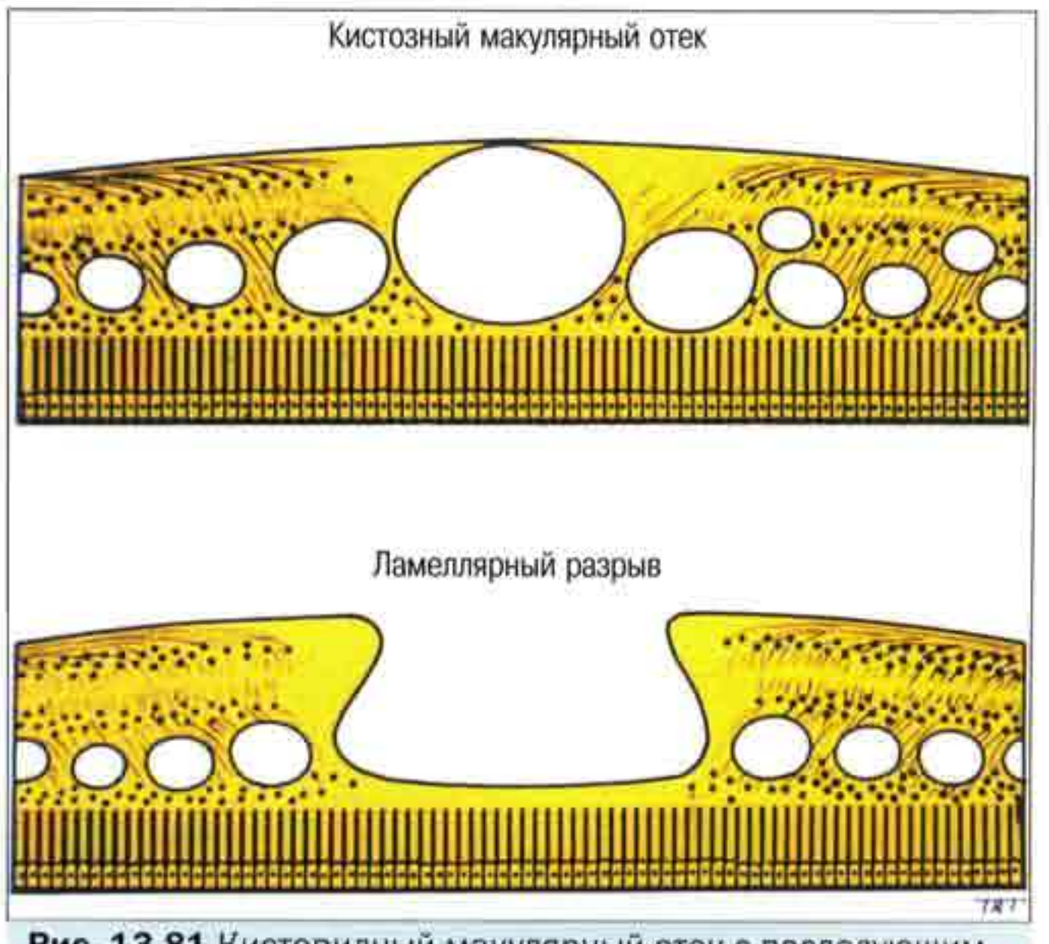


Рис. 13.81 Кистовидный макулярный отек с последующим формированием ламеллярного разрыва

чаях — развитием ХНВ. На ФАГ — «зернистая» гиперфлуоресценция с одним или более очагами выхода жидкости. Это может быть результатом или многочисленных рецидивирующих атак, или разделения очагов в течение заболевания, хотя у некоторых пациентов не наблюдалась в анамнезе типичная картина ЦСР, а у других изменения носили билатеральный характер.

Лечение

Аргонлазерная коагуляция очагов выхода жидкости или отслойки ПЭС приводит к быстрому разрешению процесса и уменьшению риска рецидива, но не влияет на конечное состояние зрительных функций. Рекомендуется выждать 4 мес, прежде чем думать о лечении после первой атаки и 1 мес после рецидива. Лечение противопоказано в случае локализации очагов вблизи или в пределах ФБЗ.

1. **Методика**. Два или три коагулята низкой или средней интенсивности (200 мкм, 0,2 сек) наносят на места выхода жидкости, вызывая легкое побледнение окраски ПЭС.
2. **Соблюдение осторожности** при проведении процедуры необходимо, поскольку в 2–5% случаев после лечения развивается ХНВ.

Дифференциальная диагностика сенсорной макулярной отслойки

1. **Врожденные аномалии ДЗН**, чаще ямка ДЗН (*см.* рис. 13.111) и иногда косо расположенный ДЗН, могут сочетаться с серозной макулярной отслойкой.

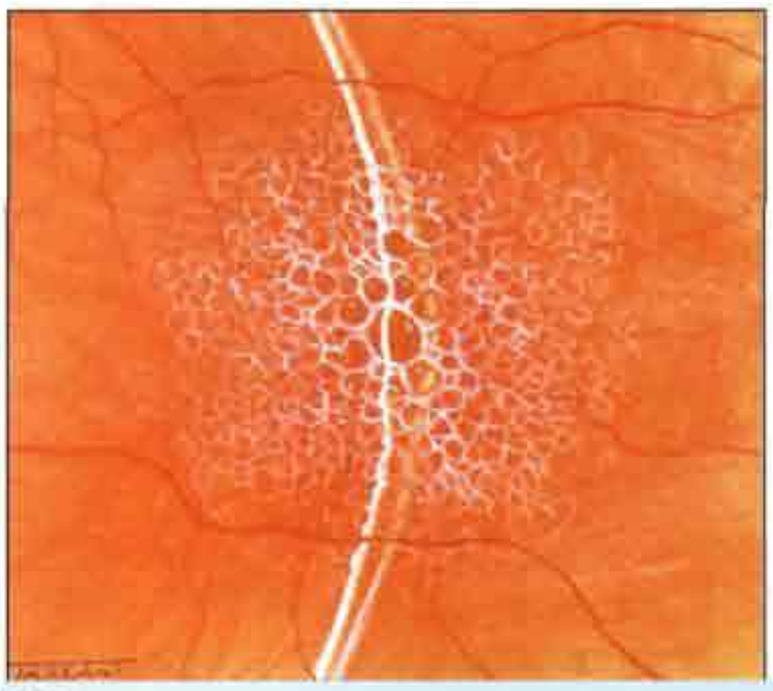


Рис. 13.82
Вид кистозного макулярного отека при биомикроскопии глазного дна

При невнимательном исследовании ДЗН диагноз может быть поставлен неверно.

2. **Опухоли хориоидеи** с преимущественным расположением на заднем полюсе глаза, такие как ограниченная гемангиома хориоидеи и метастазы карциномы.
3. **Монокулярная острая идиопатическая макулопатия** — редкое, протекающее за определенный срок заболевание, которое является типичной причиной внезапной потери зрения у молодых людей.
4. **Хориоидальная неоваскуляризация**, особенно идиопатическая.
5. **Болезнь Harada** течет с мультифокальной отслойкой сенсорной сетчатки, что имитирует мультифокальную ЦСР.

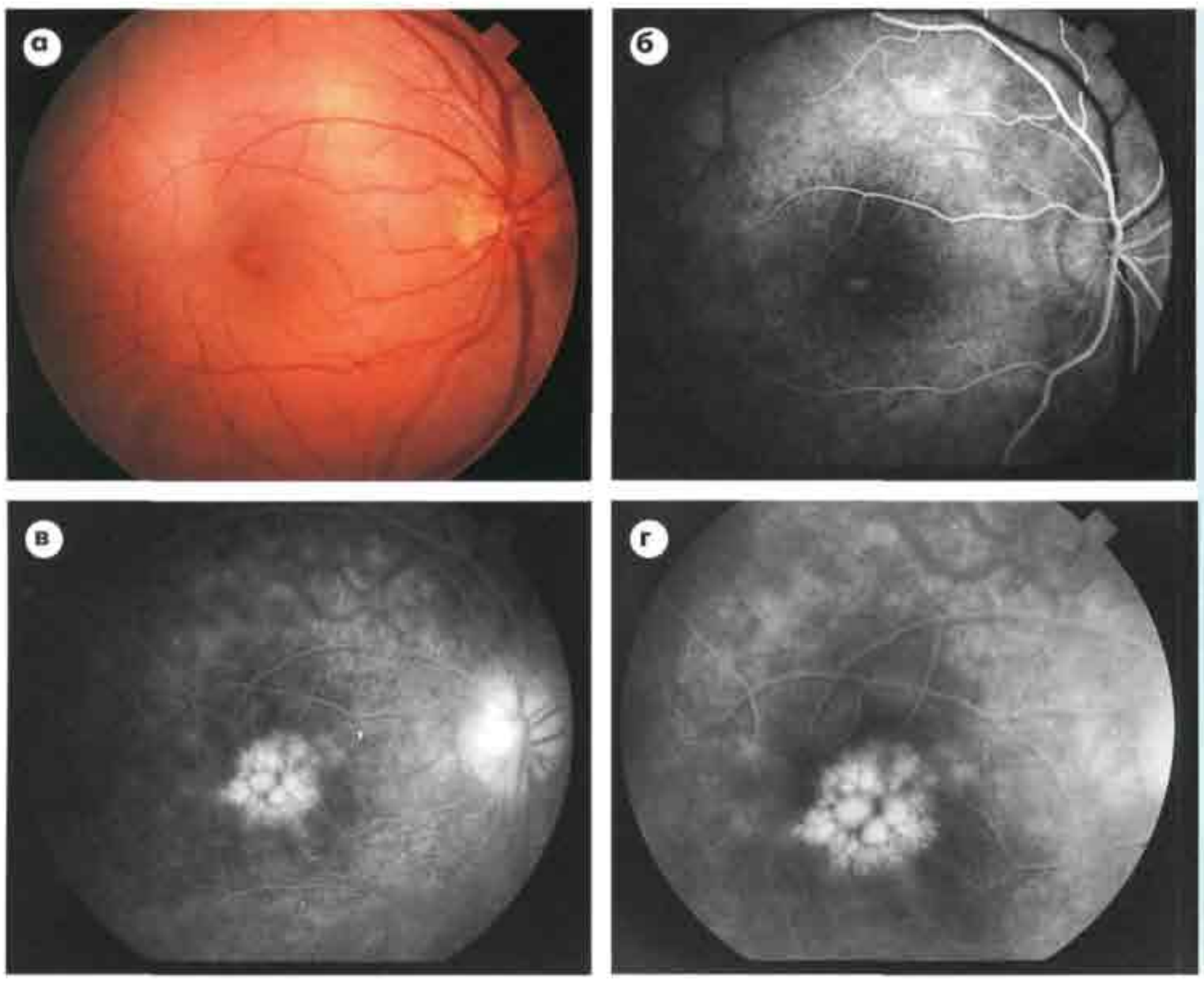


Рис. 13.83
(а) кистозный макулярный разрыв; (б–г) на ФАГ: выход красителя (см. текст) (предоставлено S. Milewski)

Кистозный макулярный отек

Кистозный макулярный отек — результат скопления жидкости в наружном плексиформном и внутреннем ядерном слоях сетчатки в центре возле фовеолы с образованием заполненных жидкостью кистовидных образований. Непродолжительное существование КМО, как правило, безопасно; существующий в течение продолжительного времени КМО обычно приводит к слиянию содержащих жидкость микроцист в крупные кистозные полости с последующим формированием ламеллярного разрыва в фовеа и необратимыми изменениями центрального зрения (рис. 13.81). КМО — распространенное и неспецифическое состояние, которое может встречаться при любом типе макулярного отека.

Клинические особенности

1. **Проявления** заболевания могут варьировать в зависимости от причины. Острота зрения может быть уже снижена в результате предшествующих заболеваний, таких как окклюзия вен сетчатки. В других случаях (например, после удаления катаракты, при отсутствии предшествующих заболеваний) пациент жалуется на снижение центрального зрения и появление позитивной центральной скотомы.
2. **Симптомы**
   - Офтальмоскопия глазного дна указывает на отсутствие фовеального углубления, утолщения сетчатки и многочисленные кистозные образования в нейроэпителии (рис. 13.82).
   - В ранней стадии кистозные изменения трудно различимы и основной находкой является желтое пятно в фовеоле.
3. **ФАГ**
   - В артериовенозной фазе выявляют умеренную парафовеальную гиперфлуоресценцию вследствие раннего выхода красителя (рис. 13.83б).
   - В поздней венозной фазе нарастает интенсивность гиперфлуоресценции и слияние отдельных очагов выхода красителя (рис. 13.83в).
   - Поздняя венозная фаза выявляет картину гиперфлуоресценции типа «цветочного лепестка» (рис. 13.83г), обусловленную скоплением красителя в микрокистозных полостях наружного плексиформного слоя сетчатки, который имеет радиально расположенные волокна вокруг центра фовеолы (в слое Henle).

Причины и лечение

1. **Патология сосудов сетчатки** (*см.* главу 14).
   а) причинами КМО могут быть диабетическая ретинопатия, окклюзия ЦВС, идиопатическая телеангиэктазия, макроаневризма ЦАС и радиационная ретинопатия;
   б) лазерная фотокоагуляция в некоторых случаях может быть целесообразной.
2. **Внутриглазной воспалительный процесс** (*см.* главу 10).
   а) причинами КМО могут быть периферический увеит, ретинохориоидопатия Birdshot, мультифокальный хориоидит с панувеитом, токсоплазмоз, цитомегаловирусный ретинит, болезнь Бехчета и склерит;
   б) лечение нацелено на контроль воспалительного процесса с помощью стероидных или иммуносупрессивных препаратов. Системное введение ингибиторов карбоангидразы может быть эффективным в сочетании с периферическим увеитом.
3. **Состояние после удаления катаракты**. КМО возникает редко после неосложненного оперативного вмешательства по поводу катаракты и, как правило, рассасывается спонтанно.
   а) факторы риска КМО: имплантация ИОЛ в переднюю камеру, вторичная имплантация ИОЛ, операционные осложнения, такие как разрыв задней капсулы, выпадение и ущемление стекловидного тела в месте разреза, диабет и КМО в анамнезе на другом глазу. Пик возникновения КМО приходится на 6–10 нед после операции, хотя этот интервал может быть намного длиннее;
   б) лечение: устранение причин, вызывающих КМО. Например, при ущемлении стекловидного тела в переднем сегменте возможно проведение передней витрэктомии или удаление стекловидного тела с помощью YAG-лазера. Последний вариант лечения данного осложнения — удаление переднекамерной ИОЛ. Если это не принесло результата, ведение заболевания довольно затруднительно, несмотря на то, что многие случаи КМО разрешаются спонтанно в течение 6 мес. Лечение персистирующего КМО включает следующие мероприятия:
   - Системное введение ингибиторов карбоангидразы.
   - Стероиды местно или в виде ретробульбарных инъекций в комбинации с нестероидными про-

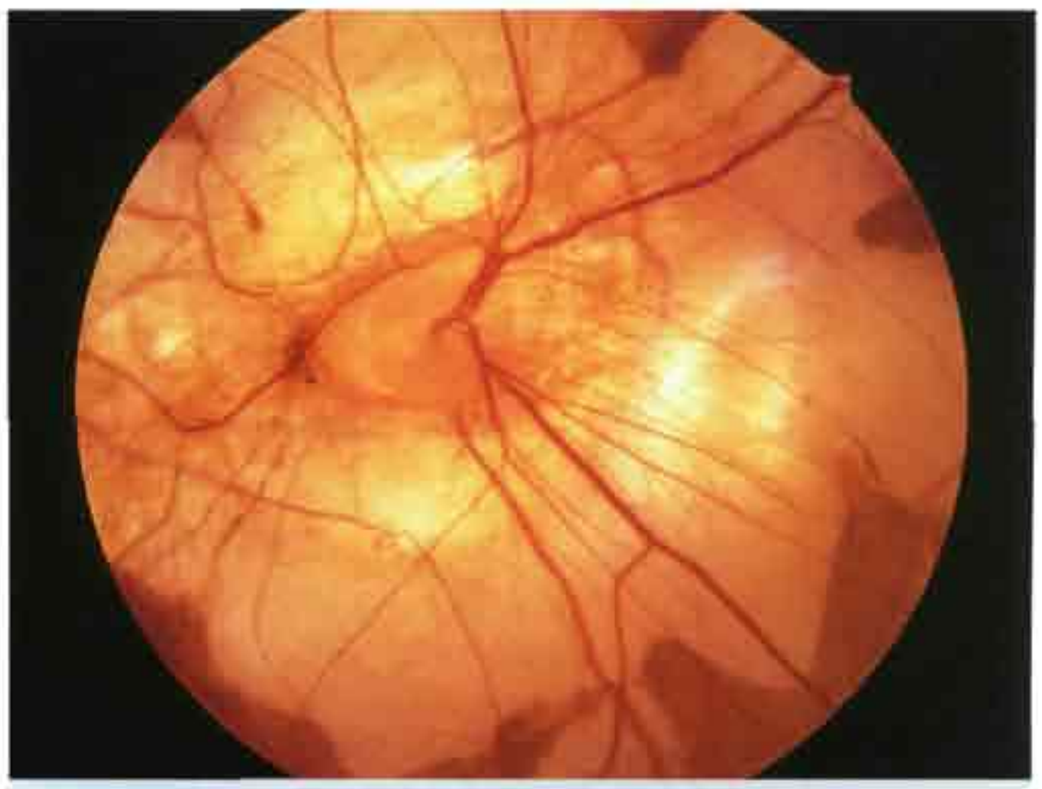


Рис. 13.84
Наклон ДЗН и миопическая хориоретинальная атрофия

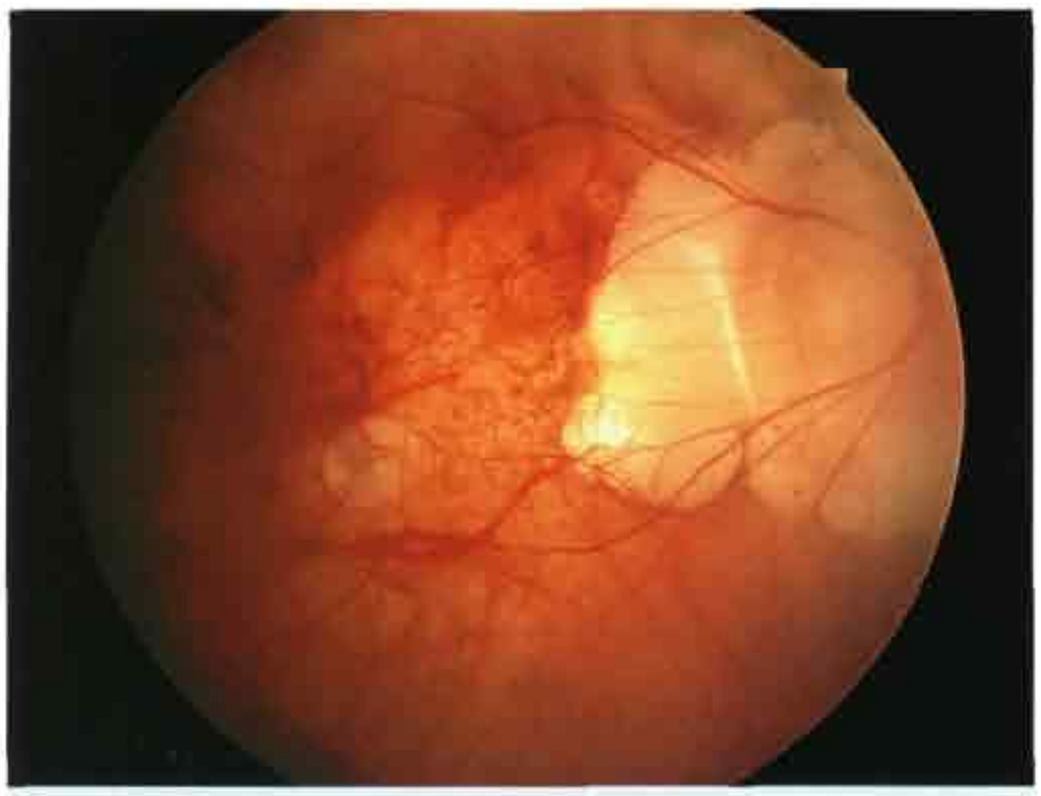


Рис. 13.85
«Географическая» атрофия ПЭС и хориокапилляров в макуле и тяжелая парапапиллярная хориоретинальная атрофия при миопии высокой степени

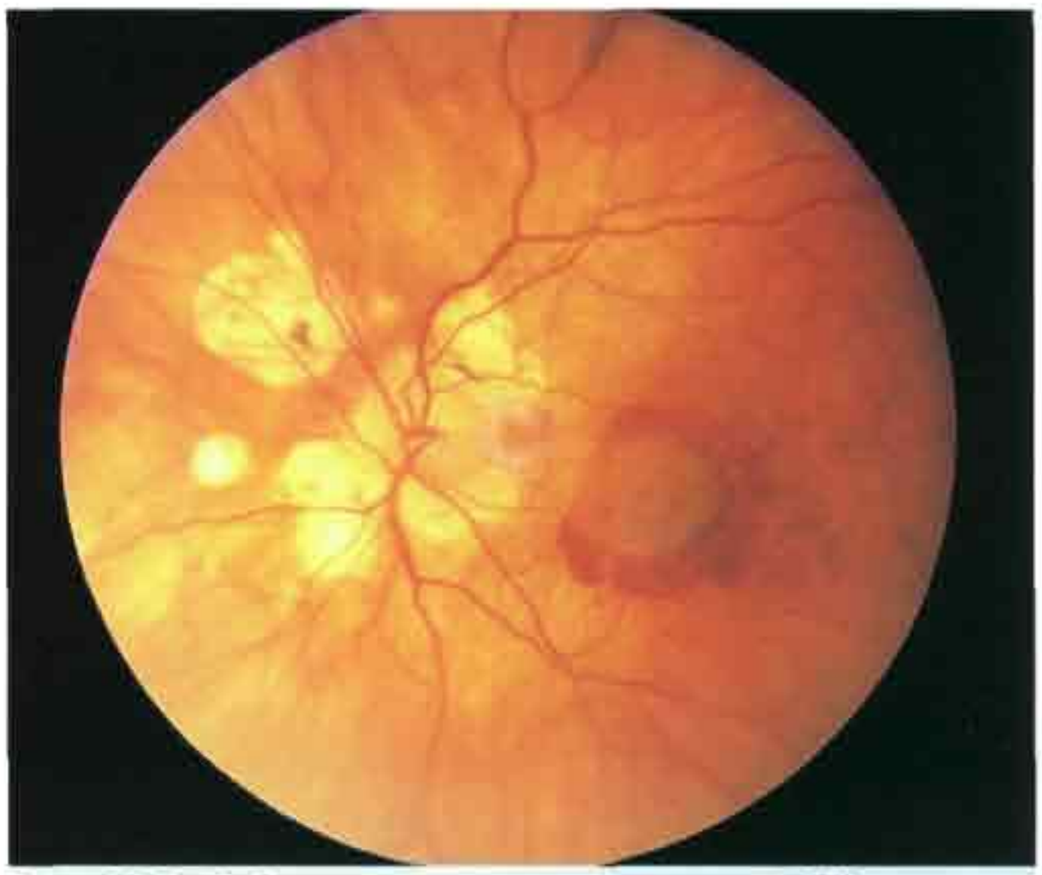


Рис. 13.87 Субретинальное кровоизлияние из ХНВ при миопии высокой степени

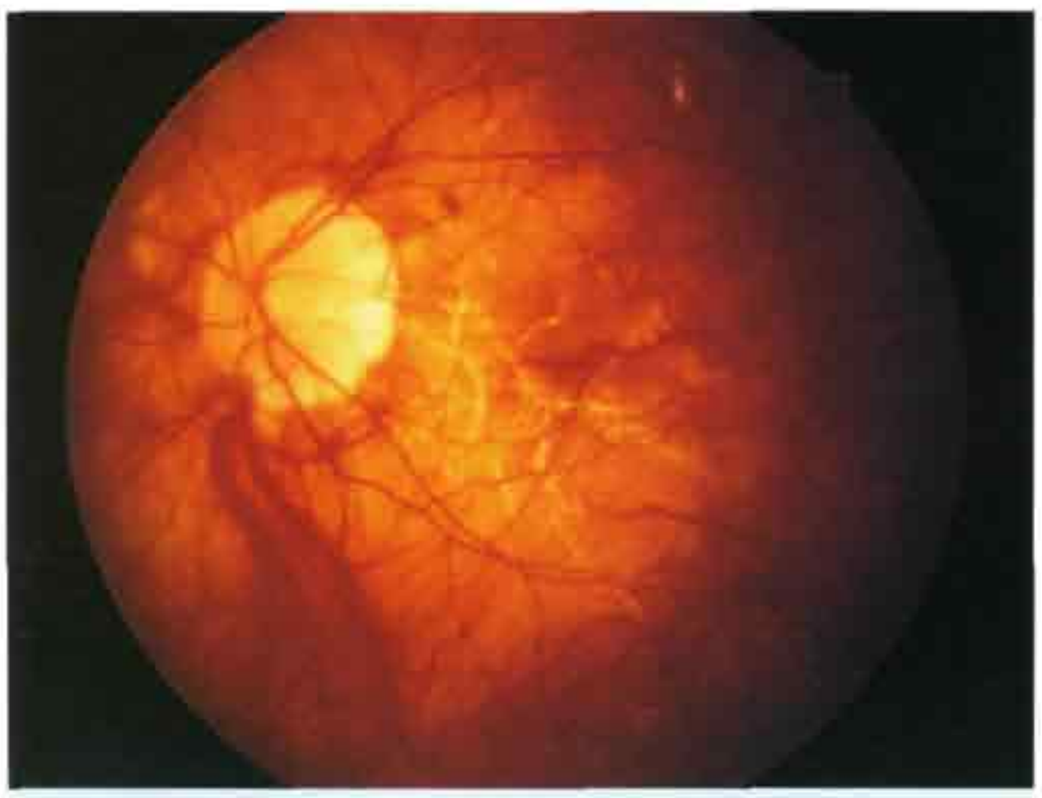


Рис. 13.86
«Лаковые трещины» при миопии высокой степени

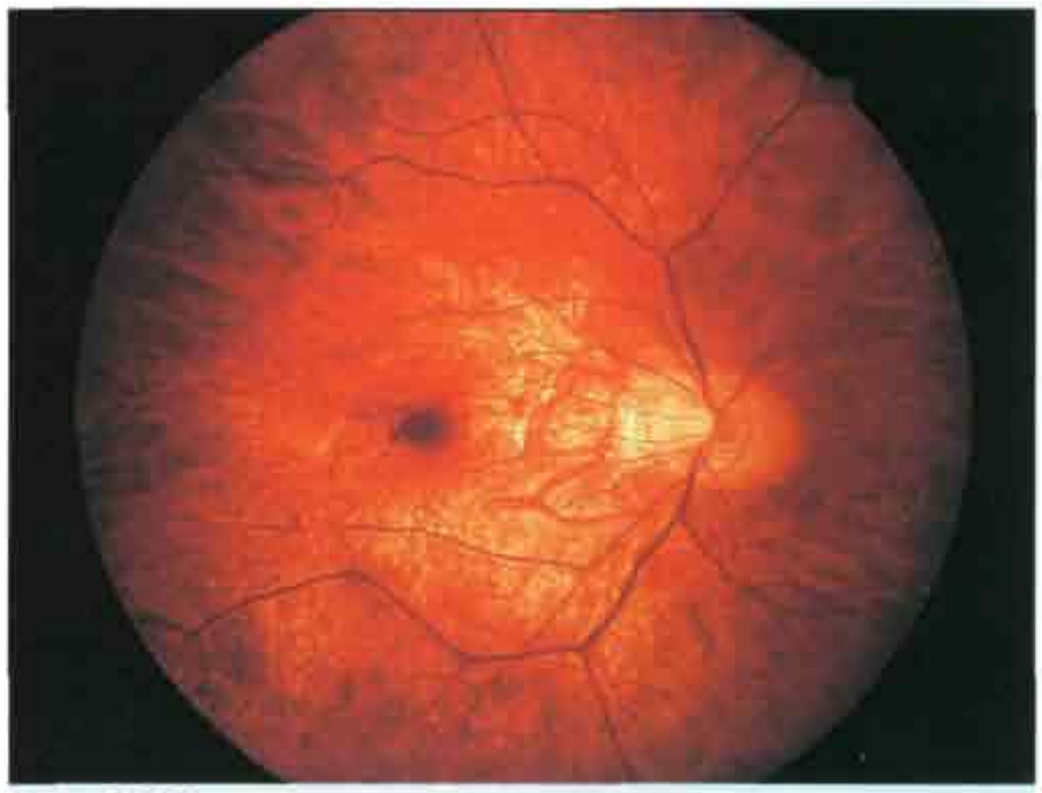


Рис. 13.88
Мелкие фовеальные монетовидные геморрагии, не связанные с ХНВ при миопии высокой степени

тивовоспалительными средствами, такими как кеторолак 0,5% (acular) 4 раза в день, могут быть эффективными даже при длительно текущем или клинически значимом КМО. К сожалению, в большинстве случаев при прекращении лечебных мероприятий КМО рецидивирует, поэтому может потребоваться длительный курс лечения.

- Витрэктомия pars plana может быть выполнена при КМО, трудно поддающемуся медикаментозному лечению даже в глазах без видимой патологии стекловидного тела.

4. Состояние после хирургических процедур

а) результат YAG-лазерной капсулотомии, периферической криотерапии сетчатки и лазерной фотокоагуляции. Риск КМО уменьшается, если капсулотомия производится через 6 мес и более после хирургии катаракты. Редко КМО может

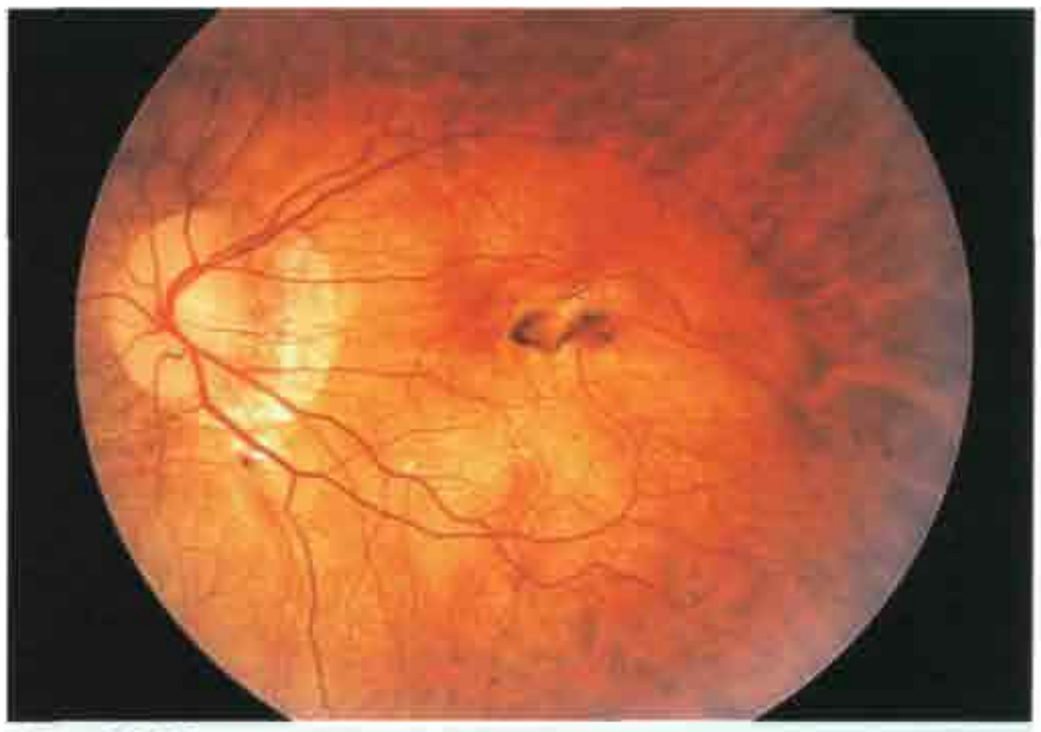


Рис. 13.89
Пятно Foerster–Fuchs при миопии высокой степени

развиваться после склеропластики, сквозной кератопластики и при фильтрационных операциях при глаукоме;

*б) **лечение*** неэффективно, хотя КМО часто умеренный и спонтанно разрешается.

5. **Состояние после приема лекарств**
   *а) **причины:*** местное применение 2% раствора адреналина, особенно в афакичном глазу, местное применение латанопроста и системное — никотиновой кислоты;
   *б) **лечение:*** отмена препарата.
6. **Дистрофии сетчатки** (*см.* главу 15).
   *а) **возникает*** при пигментном ретините, атрофии gyrate и при доминантно наследуемой форме КМО;
   *б) **системная терапия*** ингибиторами карбоангидразы может быть эффективна при КМО в сочетании с пигментным ретинитом.
7. **Витреомакулярный тракционный синдром** характеризуется частичной периферической отслойкой стекловидного тела при прочном соединении с макулой. Это приводит к возникновению передне-заднего и тангенциального векторов тракции. При хроническом КМО вследствие передне-задней тракции может быть проведена витрэктомия.
8. **Макулярная эпиретинальная мембрана** иногда может быть причиной КМО при повреждении перифовеальных капилляров. Хирургическое удаление мембраны в некоторых случаях может быть эффективным.

Миопическая макулопатия

Высокая миопия сочетается с прогрессирующим чрезмерным удлинением глазного яблока, часто с последующими дегенеративными изменениями склеры, хориоидеи, мембраны Бруха, ПЭС и сенсорной сетчатки. Изменения на глазном дне, как правило, возникают при миопии 6 дптр или выше и передне-заднем размере глазного яблока 25 мм и более.

Основные изменения

- ДЗН часто имеет косой ход и может быть окружен участком хориоретинальной атрофии (рис. 13.84).
- Глазное дно имеет бледный мозаичный рисунок вследствие диссоциации клеток ПЭС.
- Выраженная хориоретинальная атрофия, затрагивающая задний полюс, характеризуется хорошо видимыми крупными хориоидальными сосудами, а иногда и склерой.
- Периферическая хориоретинальная атрофия (дегенерация по типу «булыжной мостовой») (*см.* рис. 12.73).

Изменения макулы

1. **«Географическая» атрофия** ПЭС и хориокапилляров (рис. 13.85).
2. **«Лаковые трещины»** развиваются примерно в 5% случаев в глазах с высокой миопией. Они представляют собой крупные разрывы мембраны Бруха и выглядят как тонкие, неравномерные, желтые линии, часто ветвящиеся и пересекающиеся (рис. 13.86).
3. **Экссудативная макулопатия** с вторичным развитием ХНВ, ассоциированной с «лаковыми трещинами» (рис. 13.87). Тем не менее, прогноз для центрального зрения лучше, чем при экссудативной ВМД, т.к. ХНВ в глазах с высокой миопией имеет тенденцию к самоограничению и не сопровождается развитием субретинального фиброваскулярного рубца.
4. **Субретинальные монетовидные геморрагии** могут возникать на фоне «лаковых трещин» в отсутствие ХНВ и, как правило, имеют преходящий характер (рис. 13.88).
5. **Пятно Foerster–Fuchs** — рельефное, округлое пигментированное образование, может развиваться после рассасывания макулярной геморрагии (рис. 13.89).
6. **Макулярный разрыв**, который отличается от сенильного макулярного разрыва и может вести к отслойке сетчатки.

Состояния, сочетающиеся с миопией высокой степени

1. **Глазные**
   - Отслойка сетчатки вследствие совокупности факторов: дистрофии стекловидного тела, «решетчатой» дегенерации и разрывов сетчатки (макулярный разрыв, атрофический периферический разрыв) (*см.* главу 12).
   - Катаракта (задняя субкапсулярная или раннее начало факосклероза).
   - Увеличение риска ПОУГ и пигментной глаукомы, повышение чувствительности к стероидам.
   - Ретинопатия недоношенных может сочетаться с последующим развитием миопии.

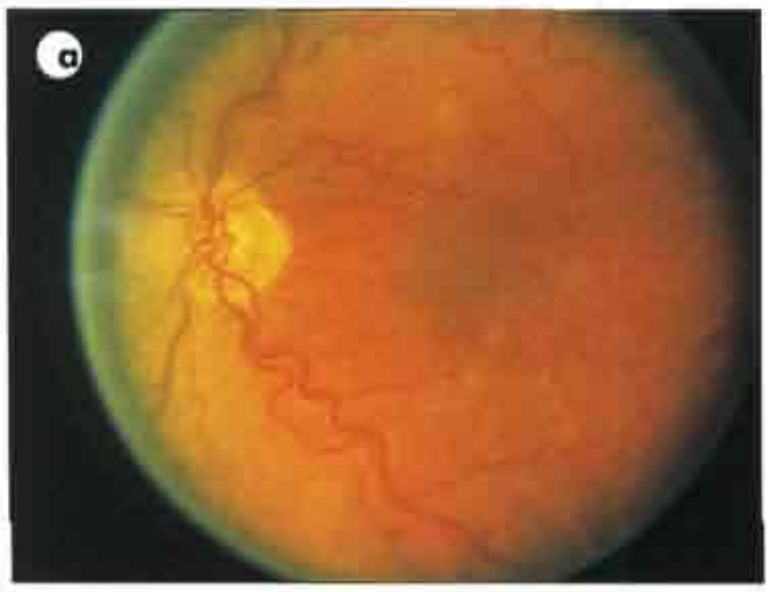


Рис. 13.90
«Целлофановая» макулопатия (см. текст) (предоставлено Wilmer Institute)

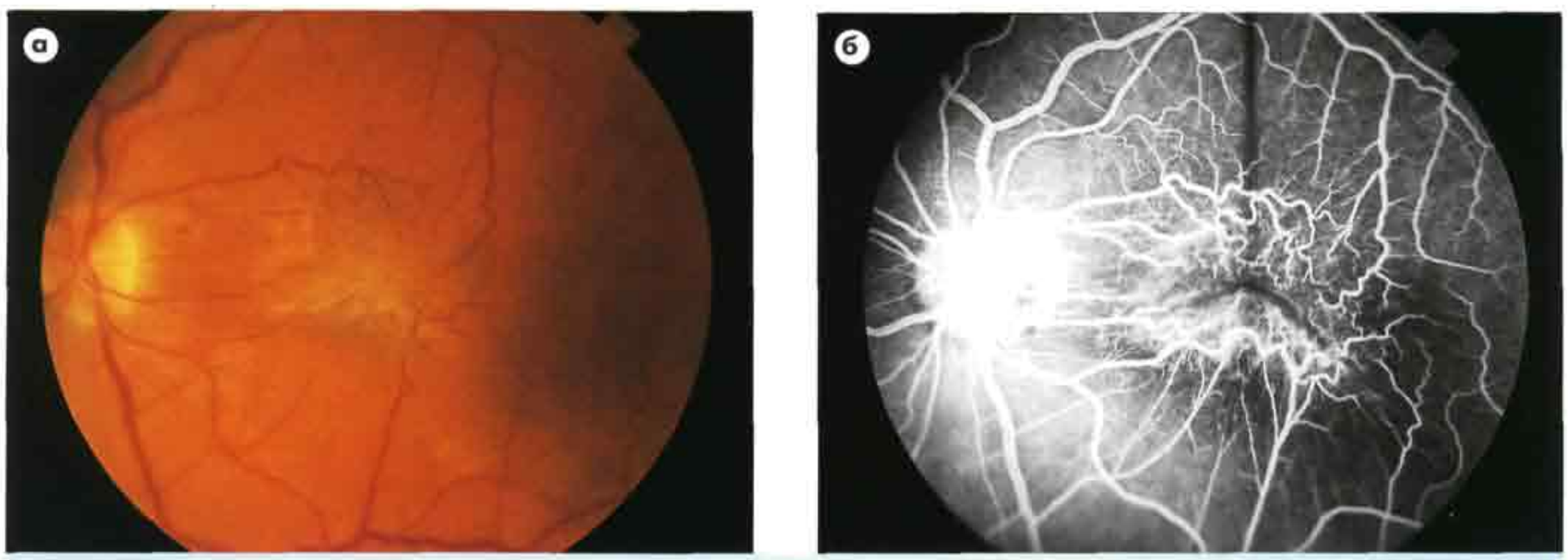


Рис. 13.91
Макулярная складчатость (см. текст)

2. **Системные заболевания**, в том числе в сочетании с синдромами Stickler, Marfan, Ehlers–Danlos и Pierre–Robin.

Макулярная эпиретинальная мембрана

Макулярная эпиретинальная мембрана (эпиретинальный глиоз) развивается в области контакта стекловидного тела и сетчатки и состоит из пролиферирующих глиальных клеток сетчатки, которые получают доступ к поверхности сетчатки за счет разрушения внутренней пограничной мембраны. К повреждению такого рода может привести задняя отслойка стекловидного тела от макулы. Клинические проявления эпиретинальной мембраны зависят от ее плотности и какого-либо сочетания с искажением сосудистого рисунка сетчатки. Эти признаки обусловливают классификацию состояний макулярной эпиретинальной мембраны: (а) *«целлофановая» макулопатия*, (б) *макулярная складчатость*.

Причины

1. **Идиопатическая** мембрана возникает при иных обстоятельствах у здоровых людей старшего возраста, в 10% случаев — билатерально.
2. **Вторичная**
   а) вмешательства на сетчатке, например хирургия отслойки сетчатки, фотокоагуляция и криотерапия могут вызывать появление или стимулировать разрастание уже существующего макулярного эпиретинального глиоза. При отсутствии лечения такая мембрана может обусловливать постепенное снижение зрения. В редких случаях мембрана может спонтанно отделяться от сетчатки;
   б) другие причины включают патологию сосудов сетчатки, внутриглазной воспалительный процесс и травму глаза.

«Целлофановая» макулопатия

Представлена тонким полупрозрачным слоем эпиретинальных клеток. Встречается часто и, как правило, возникает идиопатически.

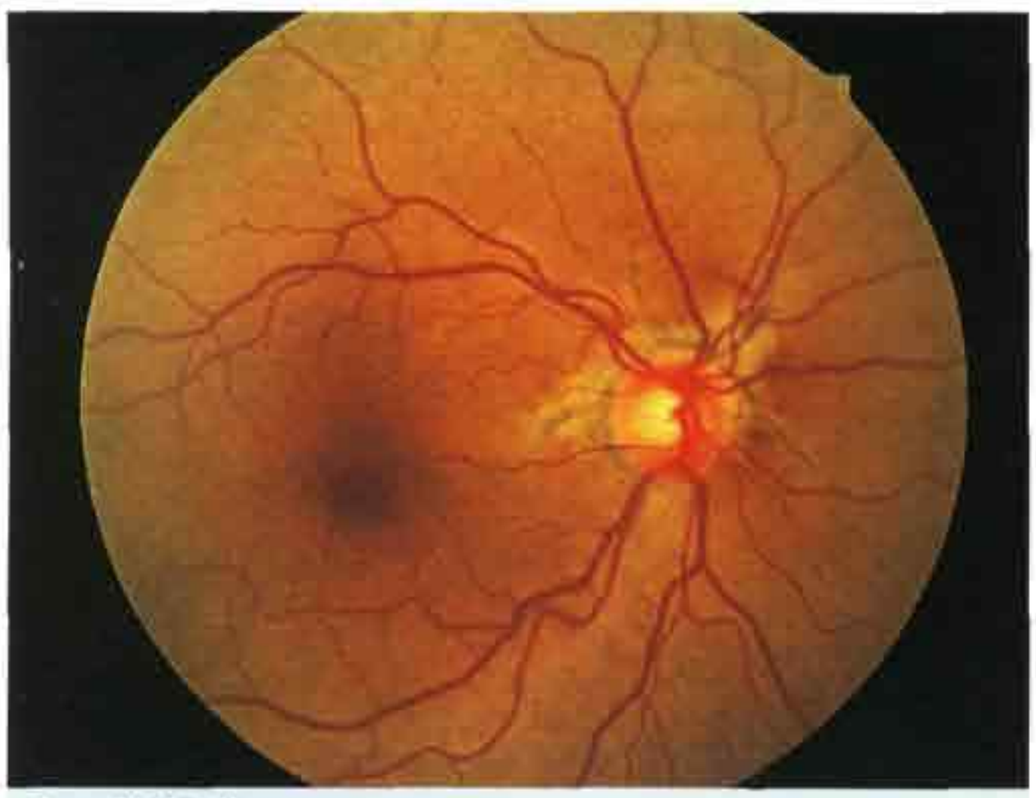


Рис. 13.92 Умеренное количество ангиоидных полос с ярко выраженной «peau d'orange»

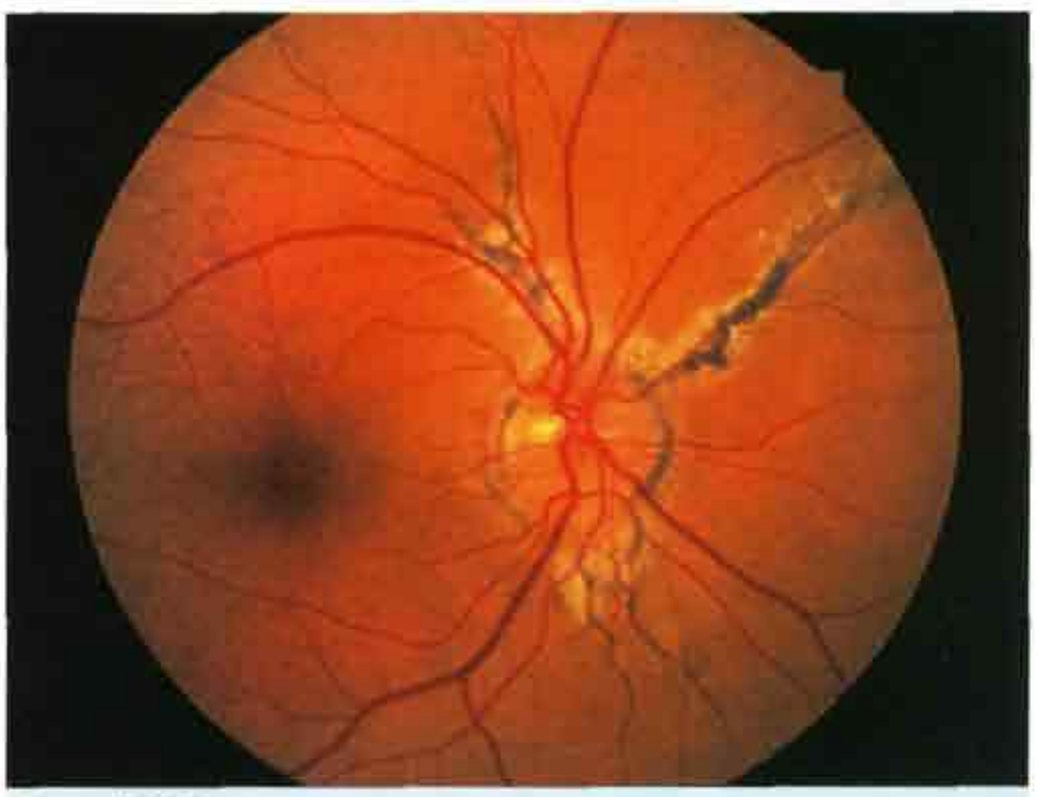


Рис. 13.93
Прогрессирующие ангиоидные полосы

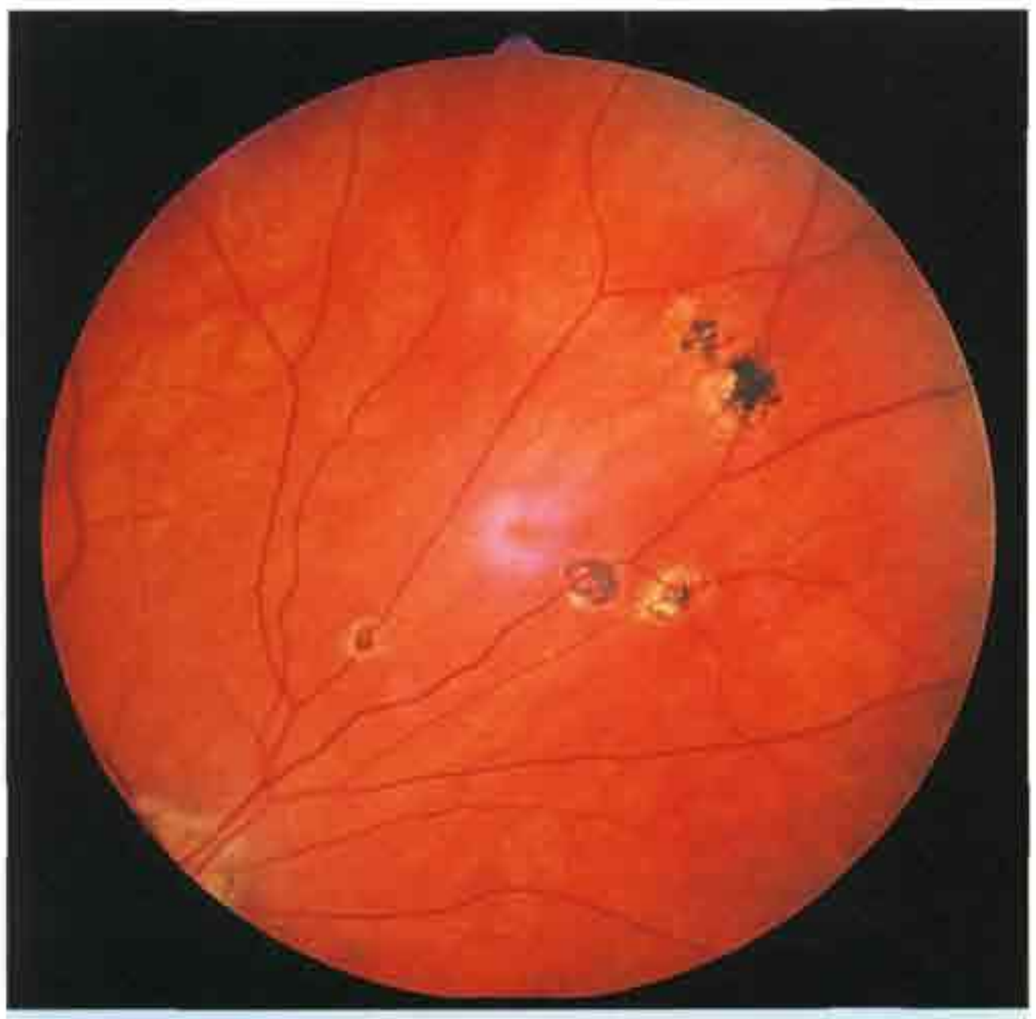


Рис. 13.94 Периферические локальные хориоретинальные рубцы (пятна цвета «филе лосося») в глазах с ангиоидными полосами

1. **Проявляется** умеренными метаморфопсиями, однако часто протекает бессимптомно и выявляется случайно.
2. **Острота зрения** может быть нормальной или чуть сниженой (6/9).
3. **Глазное дно**
   - Нерегулярный световой рефлекс или блеск макулы (рис. 13.90а).
   - *Мембрана сама по себе полупрозрачная и лучше* определяется в бескрасном свете. Однако чем она толще и чем более стягивает сетчатку, тем становится более видимой и обусловливает появление тонких полосок на поверхности сетчатки и искажение сосудистого рисунка, что особенно видно на ФАГ (рис. 13.90б).
4. **Лечение** не требуется.

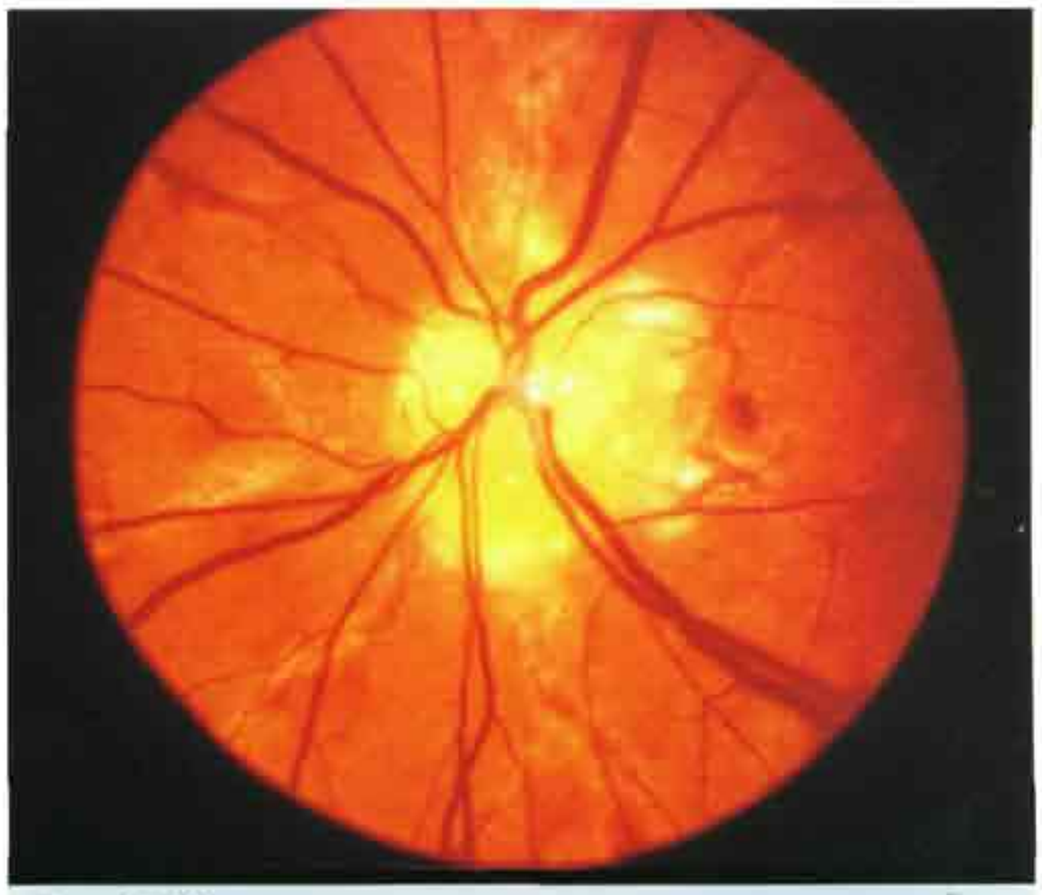
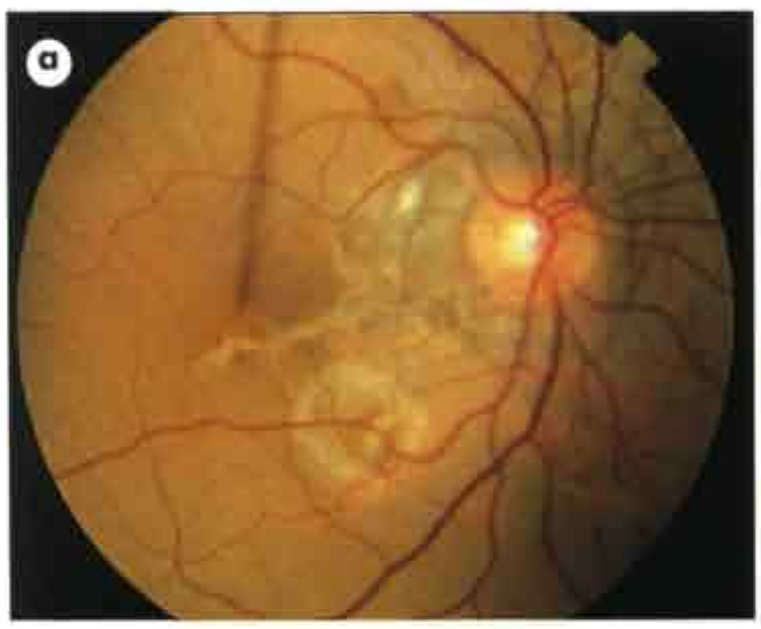
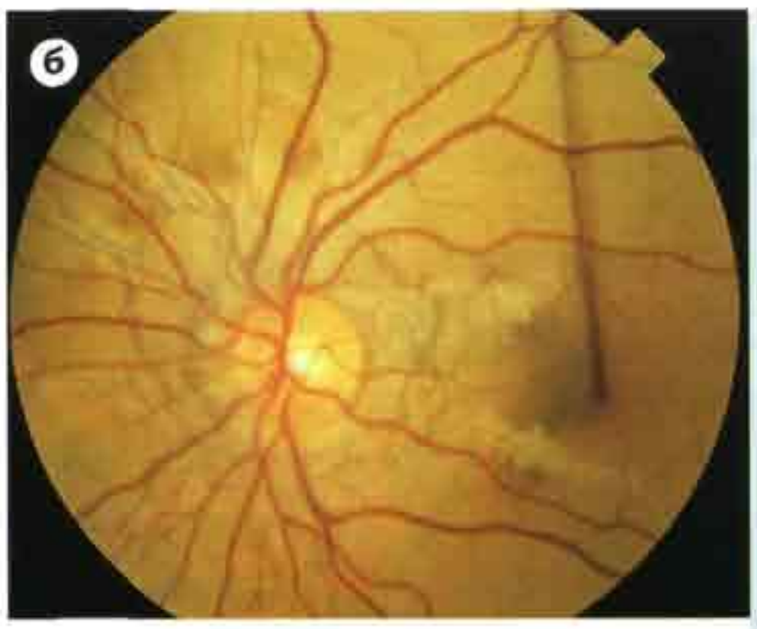


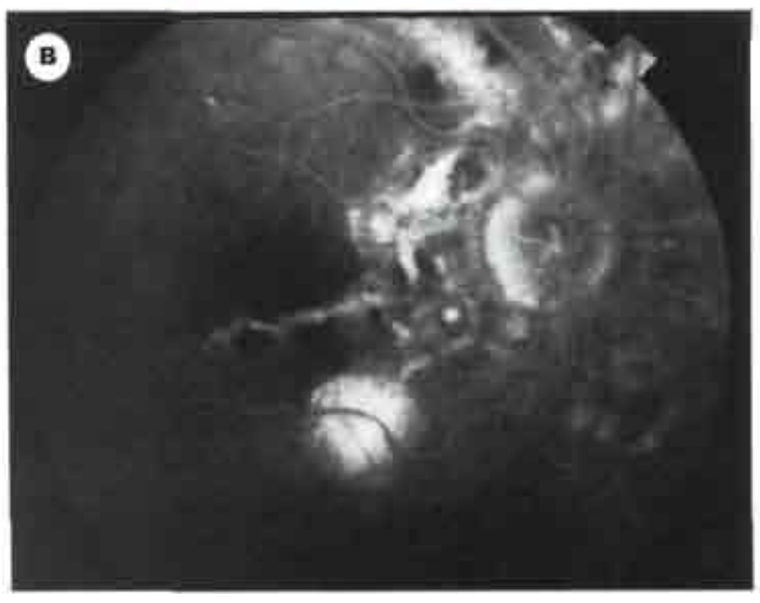
Рис. 13.95
Друзы ДЗН в глазах с ангиоидными полосами

Макулярная складчатость

Обусловлена утолщением и сморщиванием мембраны. Макулярная складчатость встречается не так часто, *как «целлофановая» макулопатия, и может быть как* идиопатической, так и вторичной.







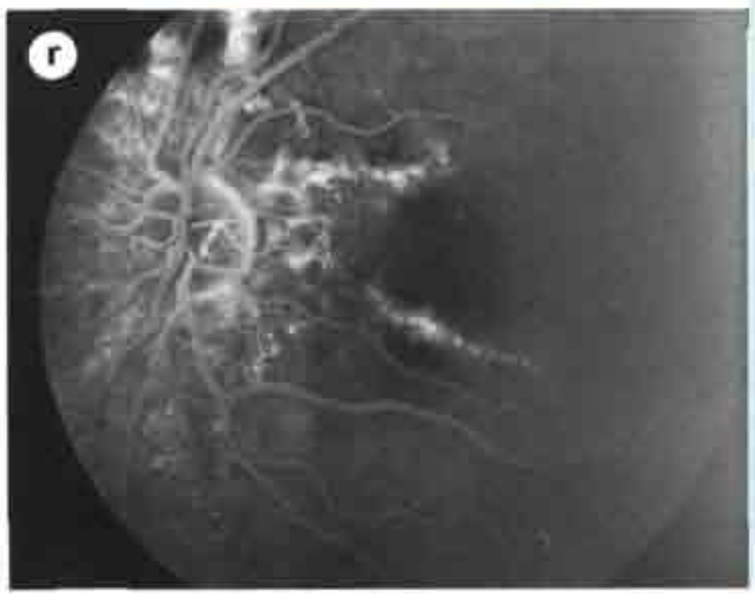


Рис. 13.96
(а, в) ангиоидные полосы и ХНВ; (б, г) только ангиоидные полосы (см. текст) (предоставлено S. Milewski)

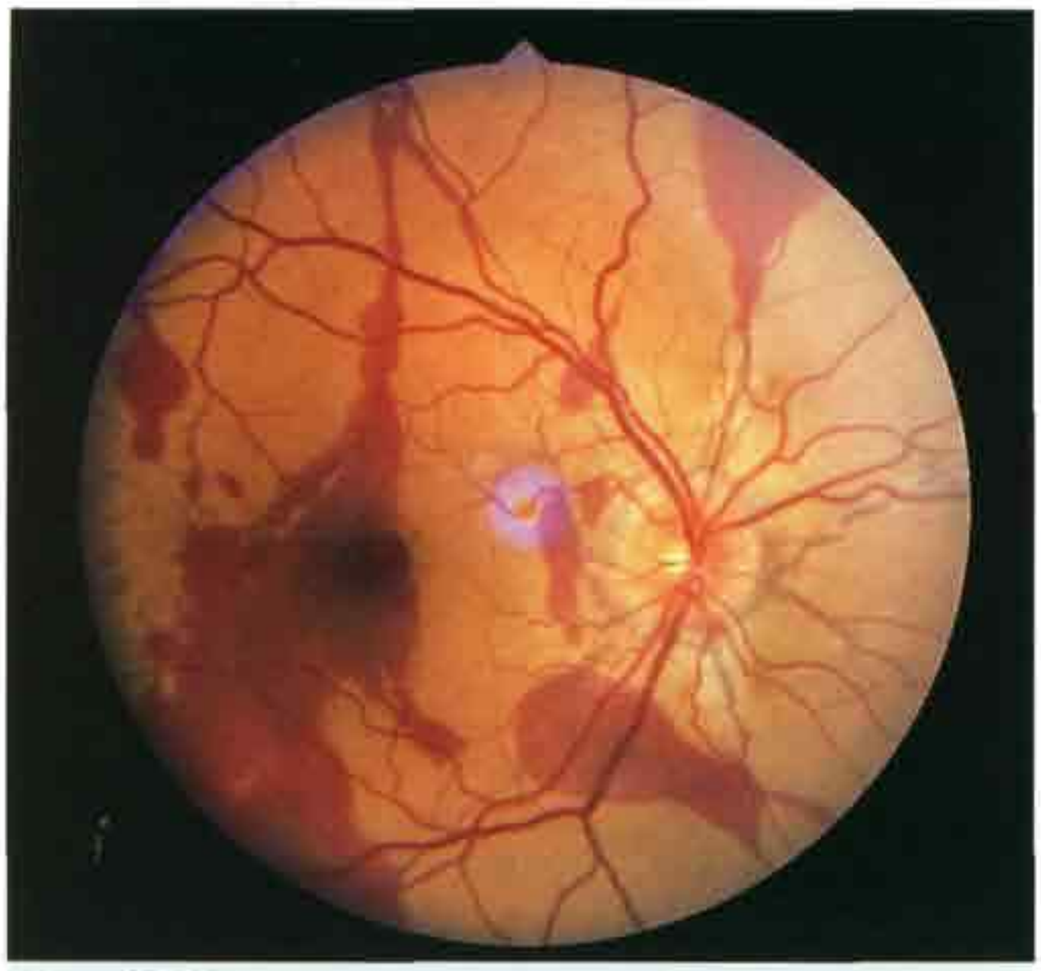


Рис. 13.97
Травматический разрыв хориоидеи и кровоизлияние, связанные с ангиоидными полосами

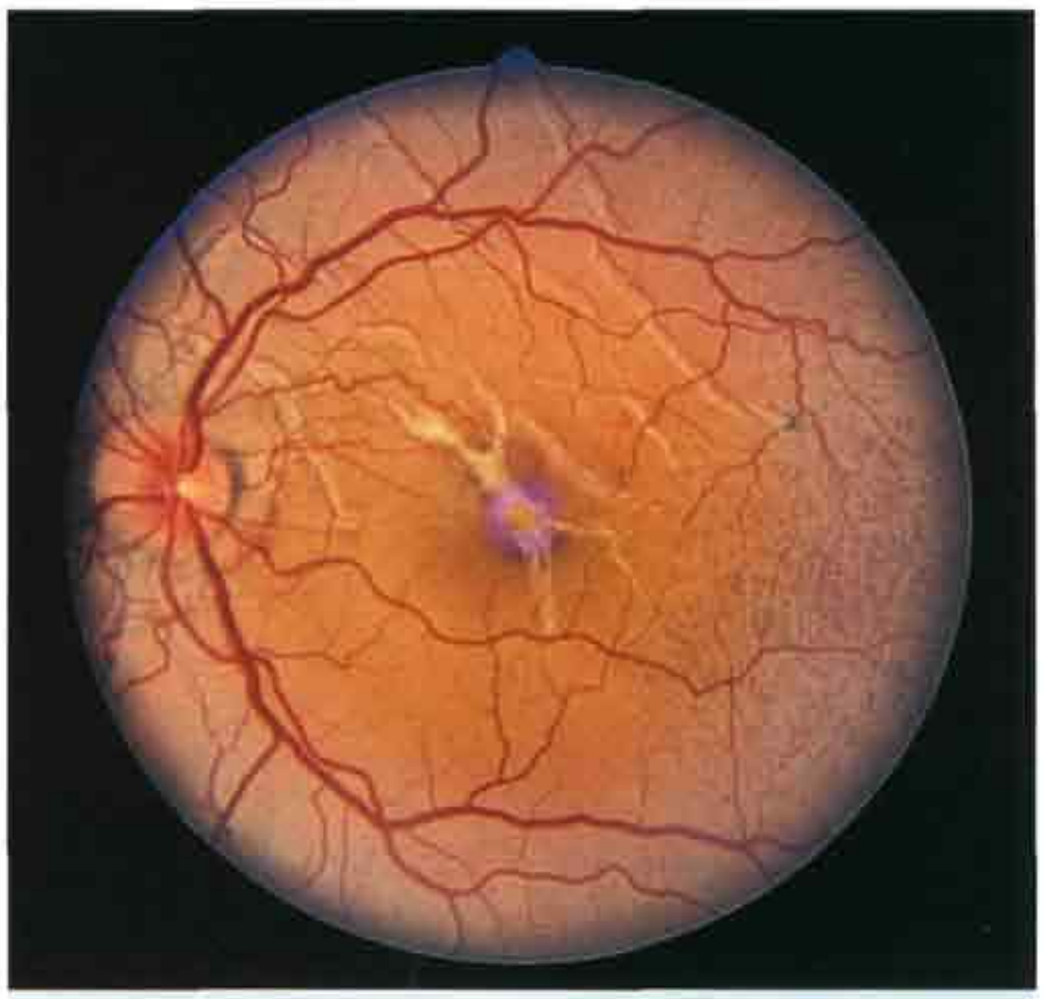


Рис. 13.98
Субретинальный рубец в результате разрешения кровоизлияния при ангиоидных полосах

1. **Проявляется** метаморфопсиями и затуманенностью центрального зрения.
2. **Острота зрения** 6/12 или ниже, в зависимости от тяжести процесса.
3. **Глазное дно**
   - Складчатость сетчатки и белые полосы могут быть незаметны при выраженной извитости сосудов сетчатки (рис. 13.91а, 13.91б).
   - Сочетанные находки включают макулярный псевдоразрыв в пределах мембраны (*см.* рис. 13.77) и редко — вторичный хронический КМО.
4. **ЭРГ на реверсивный зрительный паттерн** выявляет увеличение латентности потенциала и снижение его амплитуды.
5. **Лечение**. Удаление (пилинг) мембраны с поверхности сетчатки часто уменьшает или устраняет метаморфопсию и может улучшить остроту зрения.

Ангиоидные полосы

Ангиоидные полосы представляют собой трещины эластического слоя мембраны Бруха вследствие патологической хрупкости базальной пластинки, что обусловлено дегенеративным процессом в сочетании с отложением кальция. В конечном итоге все это приводит к вторичным изменениям ПЭС и хориокапилляров.

Клинические особенности

1. **Глазное дно**
   - Линейные красновато-бурые зоны с неровными зубчатыми краями, располагающиеся под нормальными кровеносными сосудами сетчатки. В начальной стадии они едва заметны и легко могут быть пропущены (рис. 13.92).
   - Позже они становятся более заметными вследствие вторичной атрофии или гиперплазии ПЭС (рис. 13.93).
   - Полосы, взаимодействуя друг с другом, образуют кольцеобразную фигуру вокруг ДЗН и затем радиально расходятся за пределы парапапиллярной зоны.
   - «Peau d'orange» (вид «апельсиновой корки») — пигментная крапчатость заднего полюса, более выраженная темпорально от макулы. Может предшествовать появлению ангиоидных полос.
   - Могут встречаться пятна цвета «филе лосося», представляющие собой периферическую локальную хориоретинальную рубцовую ткань (рис. 13.94).
   - Аномалии ДЗН встречаются редко и включают друзы ДЗН (рис. 13.95) и сосудистые петли.
2. **ФАГ** выявляет гиперфлуоресценцию из-за наличия «окончатых» дефектов ПЭС над полосами (рис. 13.96г), а также позволяет выявить ХНВ (рис. 13.96в).

Прогноз

Прогноз сомнительный, поскольку происходит ухудшение зрительных функций почти у 70% пациентов по следующим причинам.

1. **Экссудативная макулопатия** вследствие ХВН (*см.* рис. 13.96а, 13.96в). Раннее лечение ХВН с помощью лазерфотокоагуляции может быть успешным в некоторых случаях, однако несет высокий риск рецидива.
2. **Хориоидальная геморрагия** в результате незначительной травмы глаза может приводить к субфовеальному кровоизлиянию (рис. 13.97) с последующим развитием рубца (рис. 13.98). Пациентам с данными проблемами необходимо разъяснить вред контактных видов спорта.
3. **Вовлечение в процесс фовеальной области.**

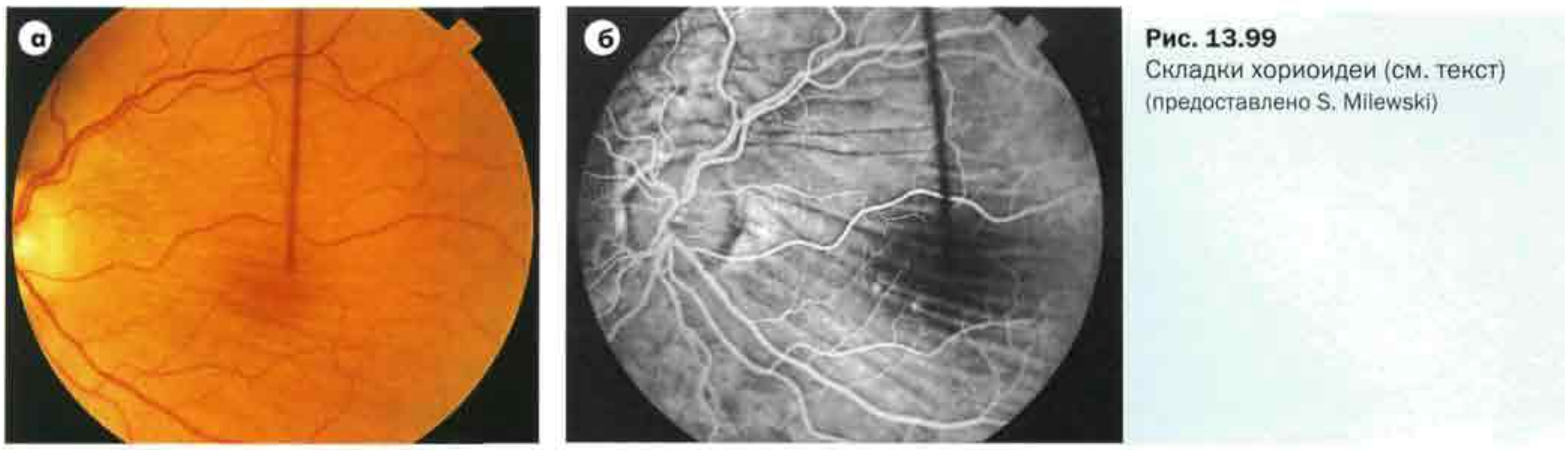


Рис. 13.99
Складки хориоидеи (см. текст)
(предоставлено S. Milewski)

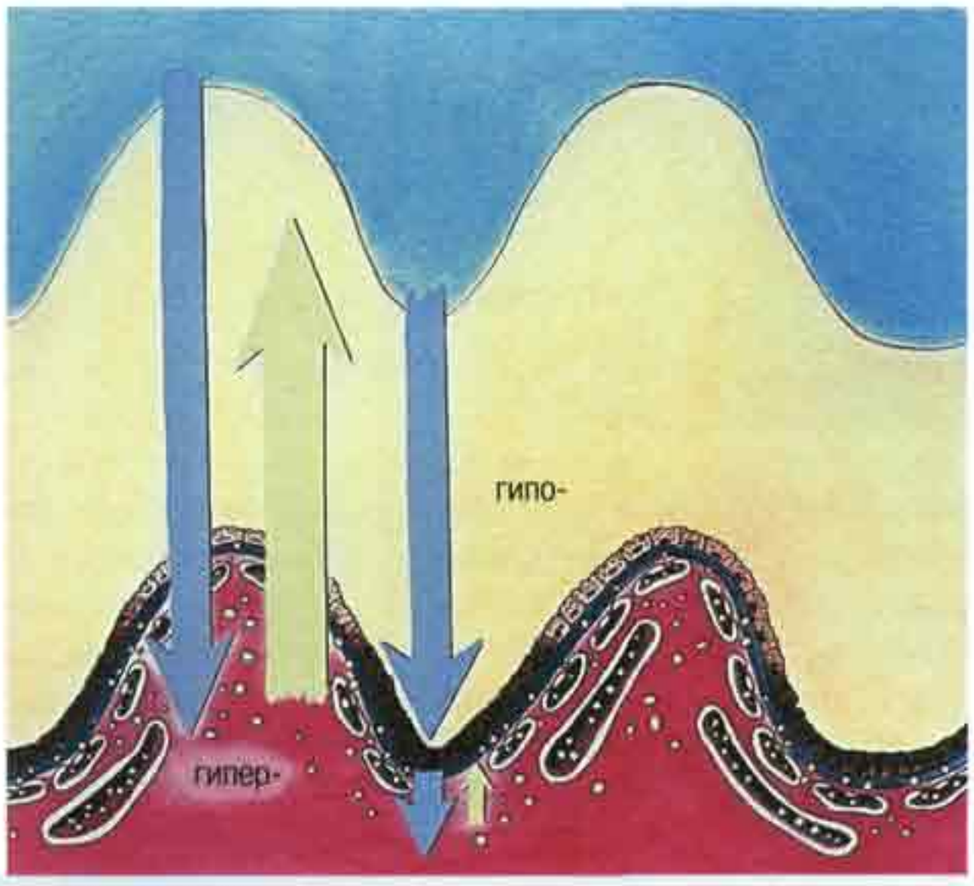


Рис. 13.100 Механизмы гипо- и гиперфлуоресценции хориоидальных складок

Связь с системными заболеваниями

Примерно 50% пациентов имеют одно из следующих заболеваний.

1. **Эластическая псевдоксантома** встречается чаще всего. Примерно у 85% пациентов в процесс вовлекаются глаза, обычно во 2 декаде жизни. Такое сочетание описано как синдром Groenblad–Strandberg (*см.* главу 20).
2. **Синдром Ehlers–Danlos тип 6** (глазной склеротический) — не частое сочетание (*см.* главу 20).
3. **Другие** редкие сочетания включают болезнь Paget и некоторые гемоглобинопатии.

Хориоидальные складки

Хориоидальные складки — параллельные углубления или борозды, в образовании которых участвуют внутренние слои хориоидеи, мембрана Бруха, ПЭС, и в некоторых случаях — сенсорная сетчатка. Возможными механизмами их образования могут быть скученность хориоидальных сосудов, образование склеральных складок и стягивание мембраны Бруха.

Причины

1. **Идиопатические** складки могут возникать в обоих глазах у здоровых гиперметропов с нормальной или близкой к ней остротой зрения.
2. **Патология орбиты**, например эндокринная офтальмопатия или ретробульбарная опухоль.
3. **Опухоли хориоидеи**, например меланома, могут механически смещать соседнюю ткань хориоидеи и обусловливать образование складок.
4. **Гипотония глаза**, длительная и тяжелая вследствие фильтрационных операций при глаукоме.
5. **Другие причины** включают хронический отек ДЗН, задний склерит и склеральные стяжки в хирургии отслоек сетчатки.

Клинические особенности

1. **Проявляется** метаморфопсиями, хотя пациент может не предъявлять жалоб. Начальная зрительная дисфункция связана с нарушением расположения фоторецепторов сетчатки. В дальнейшем постепенно изменения могут развиваться в ПЭС и сенсорной сетчатке.
2. **Острота зрения** может быть нормальной или сниженной, в зависимости от этиологии и продолжительности заболевания.
3. **Глазное дно**
   - Параллельные борозды, как правило, с горизонтальной направленностью (рис. 13.99а); редко — вертикально расположенные, косые или неправильные.
   - «Гребешки» (приподнятая часть) — тусклые вследствие утолщения слоя ПЭС, а борозды — темнее вследствие сжатия ПЭС.
4. **ФАГ** выявляет перемежающиеся полосы гипер- и гипофлуоресценции на уровне ПЭС (рис. 13.99б). Гиперфлуоресценция соответствует «гребешкам» — приподнятому за счет утолщенного ПЭС слоя хориоидеи. Гипофлуоресценция соответствует зонам компрессии ПЭС и обусловлена блокадой хориоидальной флуоресценции (рис. 13.100).

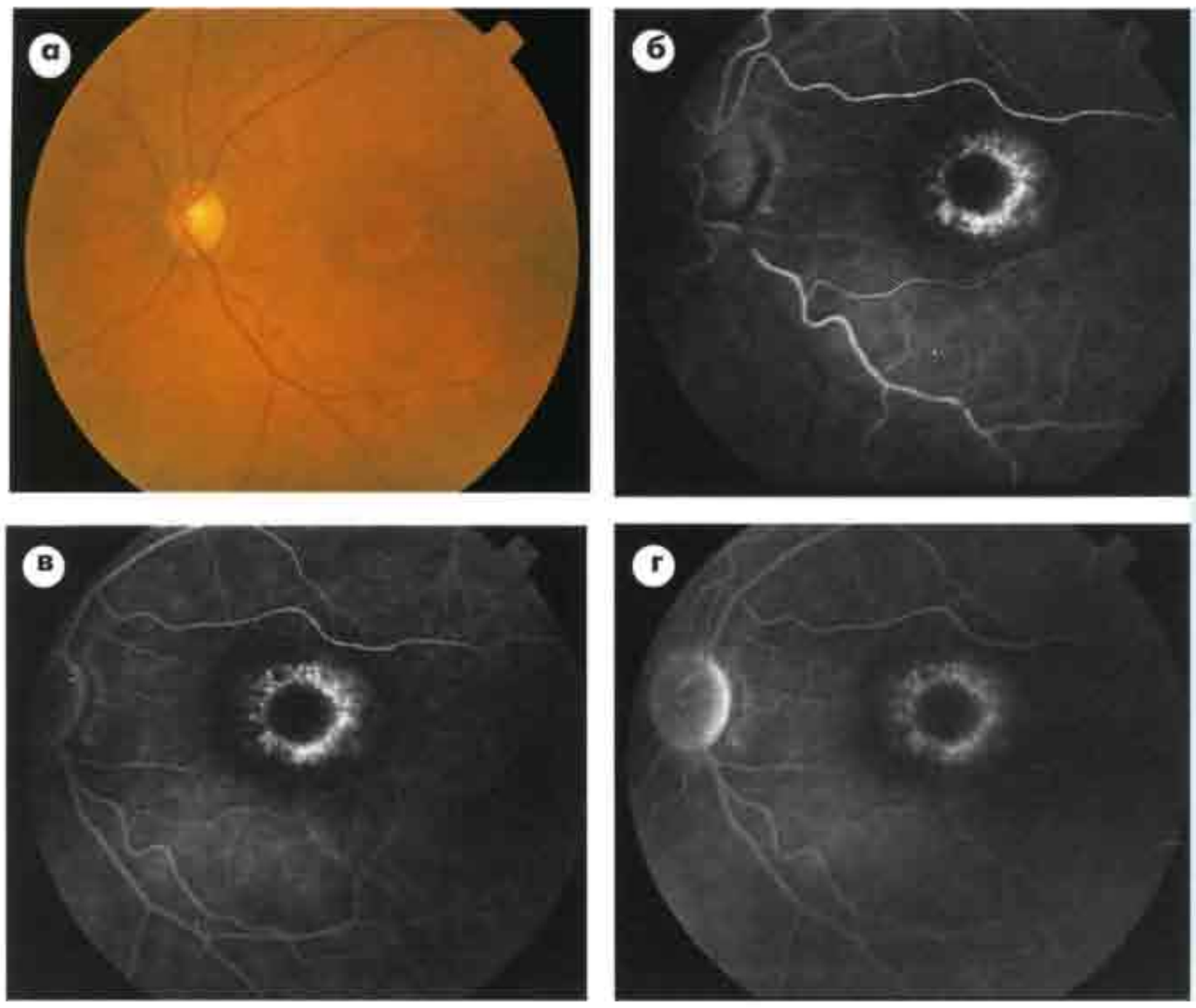


Рис. 13.101
(а) хлороквиновая макулопатия; (б–г) на ФАГ: макулопатия по типу «бычий глаз» (см. текст) (предоставлено S. Milewski)

Лекарственные макулопатии

Противомалярийные препараты

Хлороквин (nivaquine, avlocor) и гидроксихлороквин (plaquenil) — производные хинолона, использующиеся в профилактике и лечении малярии, а также в лечении ревматоидного артрита, системной красной волчанки и кожной формы волчанки. Хлороквин также рекомендуют при лечении нарушений в обмене кальция при саркоидозе. Антималярийные препараты являются меланотропными и выводятся из организма очень медленно, что ведет к аккумуляции их в меланинсодержащих структурах глаза, таких как ПЭС и хориоидея. Ретинотоксичность и депозиты роговицы — два основных побочных эффекта антималярийных препаратов со стороны глаз. Изменения сетчатки нечасты, но потенциально опасны, тогда как изменения роговицы (воронкообразная кератопатия), которые наблюдают

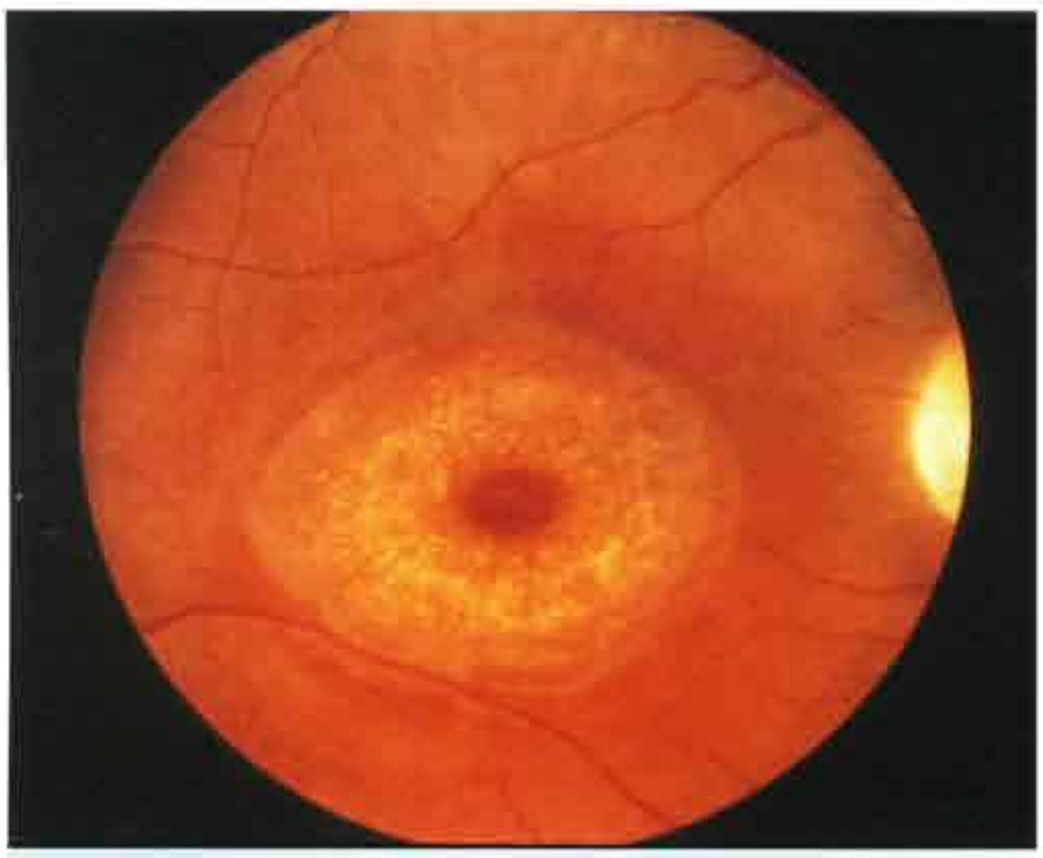


Рис. 13.102
Тяжелое течение хлороквиновой макулопатии

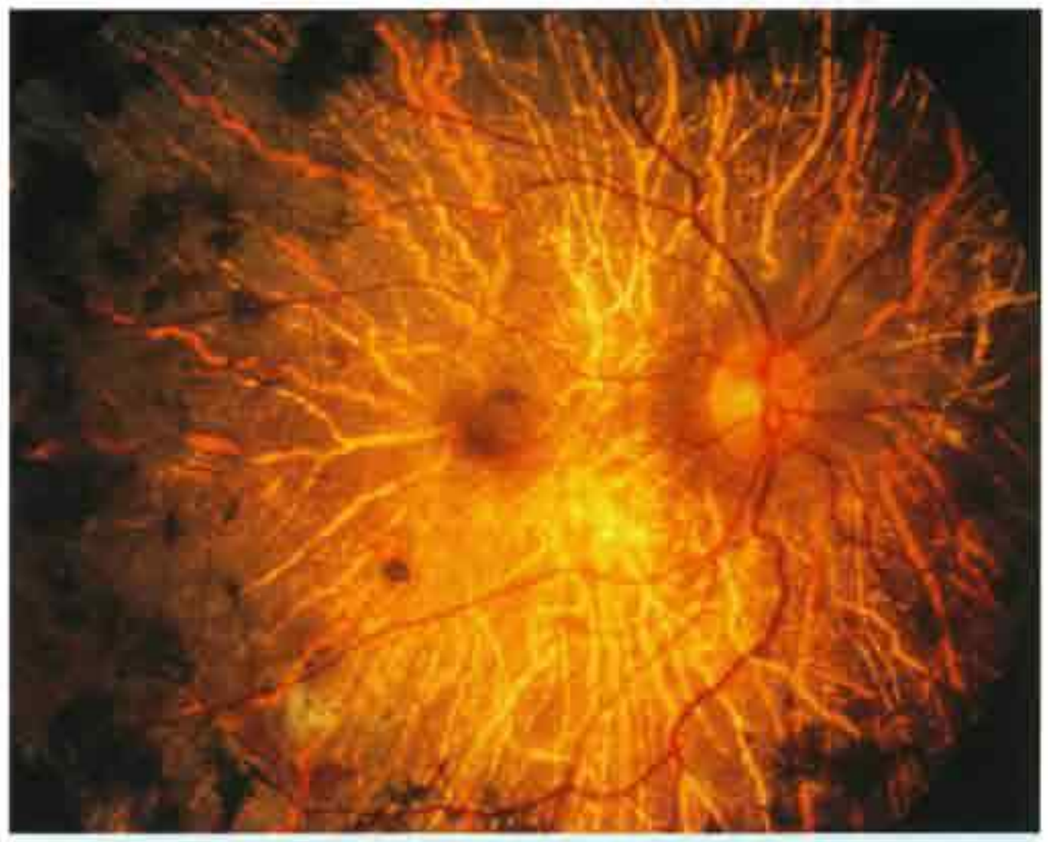


Рис. 13.103
Конечная стадия хлороквиновой макулопатии

чрезвычайно часто, не представляют опасности (*см.* рис. 5.135).

1. **Хлороквиновая** ретинотоксичность связана с полной кумулятивной дозой. Ежедневная доза в норме не превышает 250 мг. Кумулятивная доза менее чем 100 г или продолжительность лечения менее 1 года очень редко ассоциированы с повреждением сетчатки. Риск токсичности значительно возрастает, когда кумулятивная доза превышает 300 г (т.е. 250 мг ежедневно в течение 3 лет). Однако есть сообщения о пациентах, получавших кумулятивную дозу, превосходящую 1000 г, но не имеющих повреждения сетчатки. При необходимости хлороквин можно использовать в случае неэффективности других препаратов.
2. **Гидроксихлороквин** менее опасен, чем хлороквин, и риск ретинотоксичности при его применении незначителен, если ежедневная доза не превышает 400 мг. Врач должен рекомендовать гидроксихлороквин вместо хлороквина во всех случаях, когда это возможно.

Хлороквиновая макулопатия

1. **Состояние, предшествующее макулопатии**, характеризуется нормальной остротой зрения, но отсутствием фовеального рефлекса. Это сопровождается развитием тонких гранулярных изменений в макуле, которые могут сочетаться с умеренным нарушением цветового зрения и небольшими скотомами на красном паттерне сетки Amsler. Данное состояние обратимо в случае отмены препарата.
2. **Ранняя макулопатия** характеризуется умеренным снижением остроты зрения (6/9–6/12). При исследовании глазного дна выявляют едва уловимое изменение макулы, характеризующееся центральной фовеолярной пигментацией, окруженной зоной депигментации (зона атрофии ПЭС), которая в свою очередь заключена в кольцо гиперпигментации (рис. 13.101а). Поражение может лучше выявляться на ФАГ, чем при офтальмоскопии, поскольку очаги атрофии ПЭС выявляются как «окончатый» дефект (рис. 13.101б–г). Эта стадия обратима при прекращении приема препарата.
3. **Развитая макулопатия** характеризуется более выраженным снижением остроты зрения (6/18–6/24) и очевидной картиной макулярного поражения по типу «бычий глаз».
4. **Тяжелая макулопатия** характеризуется значительным снижением остроты зрения (6/36–6/60) с распространенной зоной атрофии ПЭС, окружающей фовеа (рис. 13.102).
5. **Конечная стадия макулопатии** характеризуется значительным снижением остроты зрения и значительной атрофией ПЭС с «обнажением» крупных хориоидальных сосудов. Артериолы сетчатки также могут истончаться и скопления ПЭС могут развиваться на периферии сетчатки (рис. 13.103).

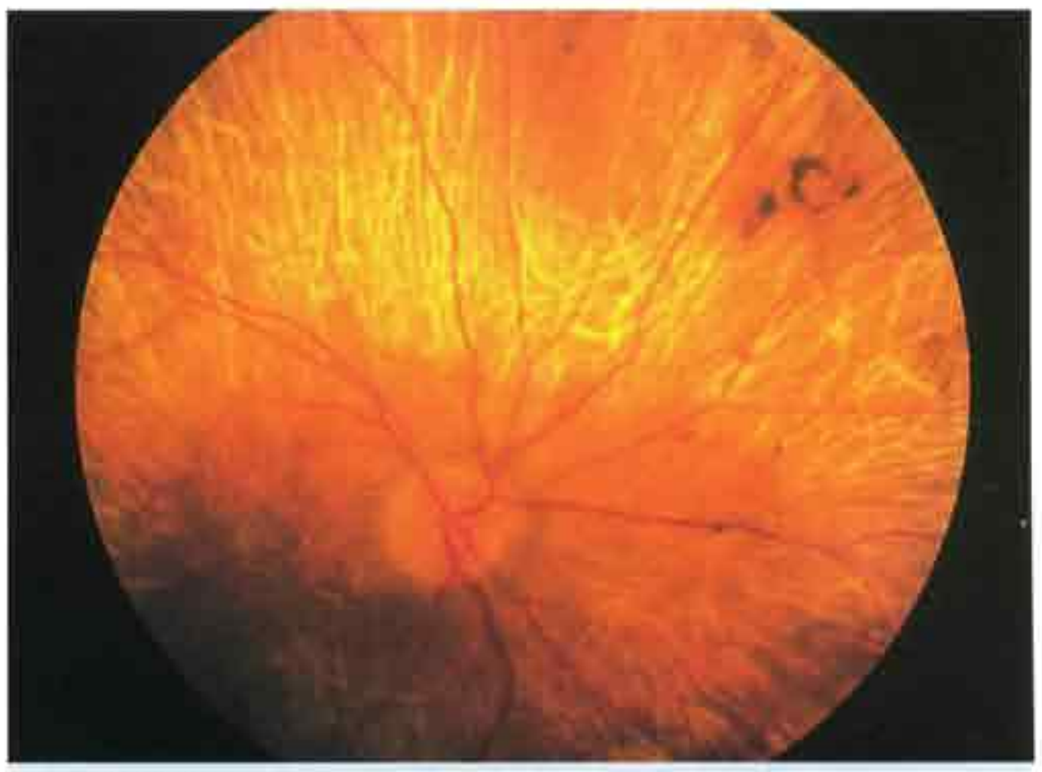


Рис. 13.105 Диффузная атрофия ПЭС и хориокапилляров при тяжелом течении тиоридазиновой токсичности

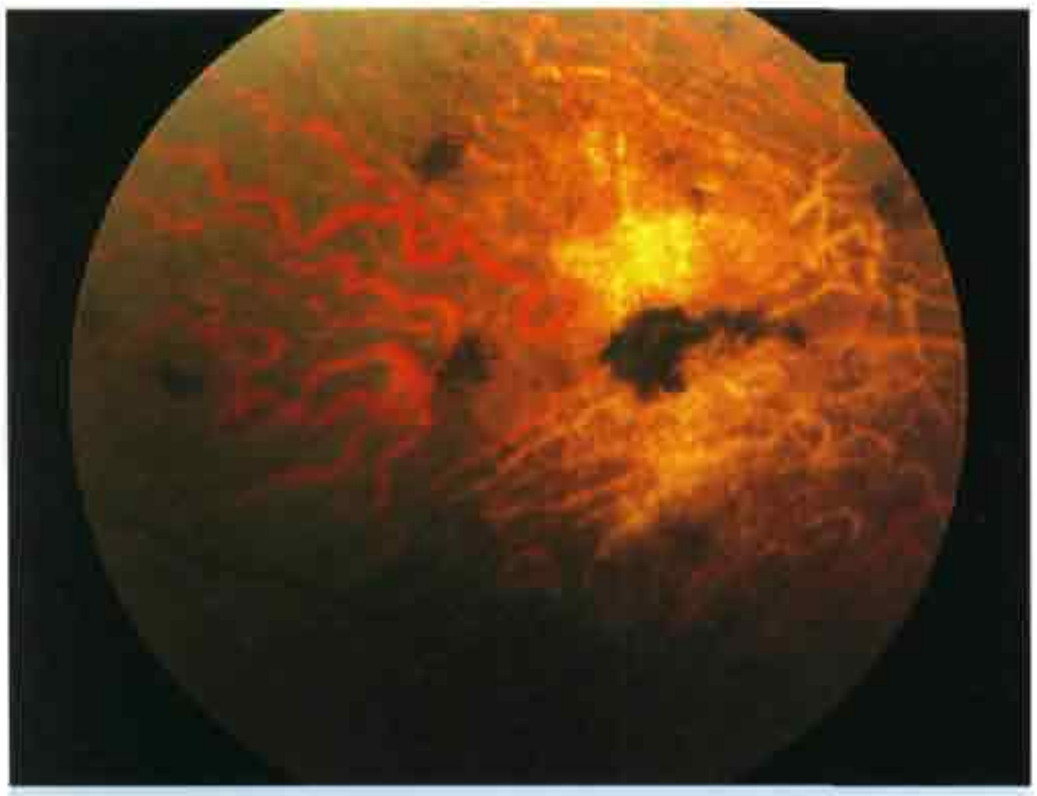


Рис. 13.104 Пигментные диски как проявление токсичности тиоридазина

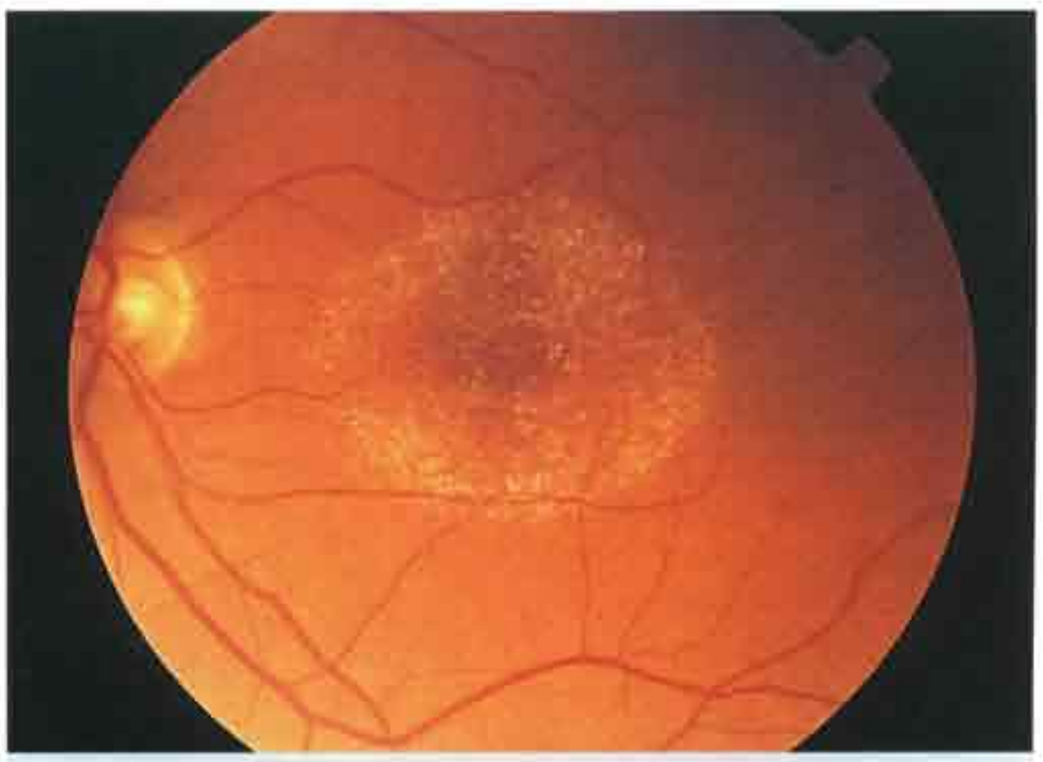


Рис. 13.106 Макулопатия при приеме тамоксифена (предоставлено J. Salmon)

Скрининг

Контроль над состоянием пациентов, принимающих гидроксихлороквин, не требуется. В клинической практике хлороквин также можно назначать безбоязненно пациентам, не имеющим необходимости в рутинных повторных офтальмологических исследованиях или в использовании сложных тестов. При этом вполне достаточно исследования остроты зрения и глазного дна.

Пациент может самостоятельно использовать сетку Amsler один раз в неделю, а в случае выявления нарушений требуется направление его на офтальмологическое обследование.

Офтальмолог при необходимости может воспользоваться рядом более сложных методик, таких как исследование полей зрения, порога чувствительности макулы, тестирование цветового зрения, контрастной чувствительности, ФАГ и электроокулографии.

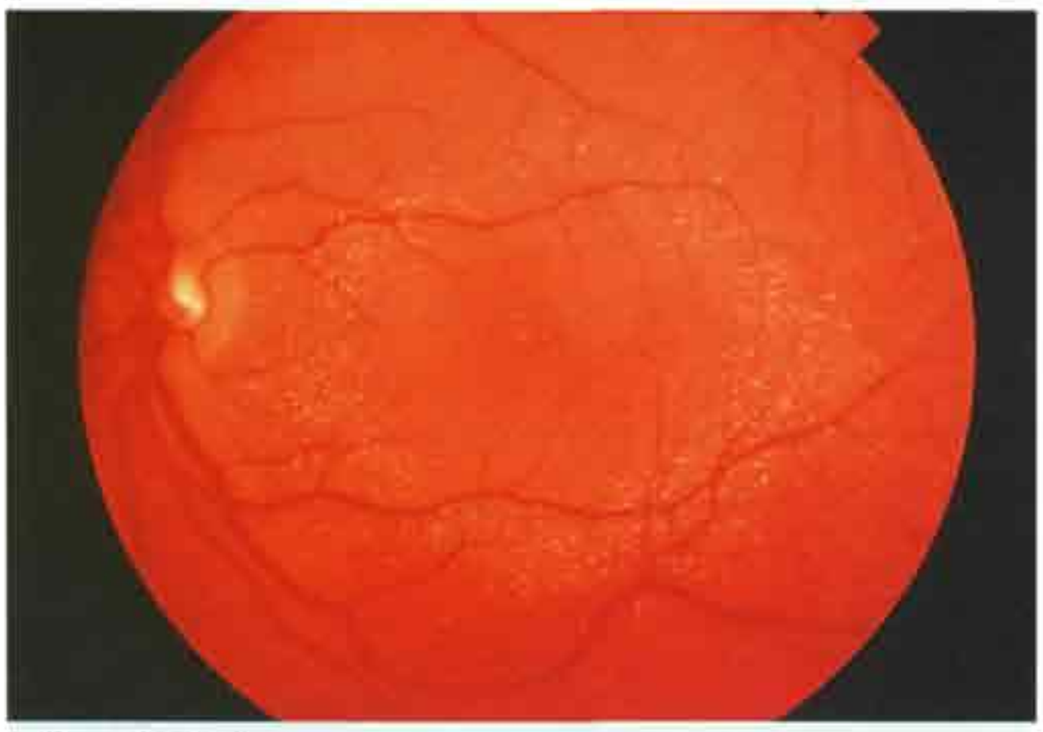


Рис. 13.107
Макулопатия при приеме кантаксантина

Фенотиазины

Тиоридазин

Тиоридазин (melleril) используют в лечении шизофрении и других психозов. В норме ежедневная доза составляет 150–600 мг. При дозе, превышающей 800 мг в день, может быть достаточно даже нескольких недель для снижения остроты зрения и нарушения темновой адаптации. Клиническими признаками прогрессирующей токсичности в отношении сетчатки являются:

- Нарушение пигментации по типу «соль с перцем» с вовлечением центральной области и средней периферии сетчатки.
- Грубая бляшкообразная пигментация и фокальное отсутствие ПЭС и хориокапилляров (рис. 13.104).
- Диффузное отсутствие ПЭС и хориокапилляров (рис. 13.105).

Хлорпромазин

Хлорпромазин (largactil) используют в качестве седативного средства и в лечении шизофрении. Ежедневная доза составляет обычно 75–300 мг. Поражение сетчатки развивается при увеличении ежедневной дозы на протяжении продолжительного периода и характеризуется появлением неспецифического скопления пигмента и зернистости. Среди других неопасных побочных эффектов со стороны глаз можно выделить отложение желто-коричневых гранул на передней капсуле хрусталика (*см.* рис. 8.21) и эндотелиальных депозитов роговицы.

Токсическая кристаллическая макулопатия

Тамоксифен

Тамоксифен (nolvodex, emblon, noltan, tamofen) — селективный блокатор эстрогеновых рецепторов, используемый у некоторых пациентов в лечении карци-

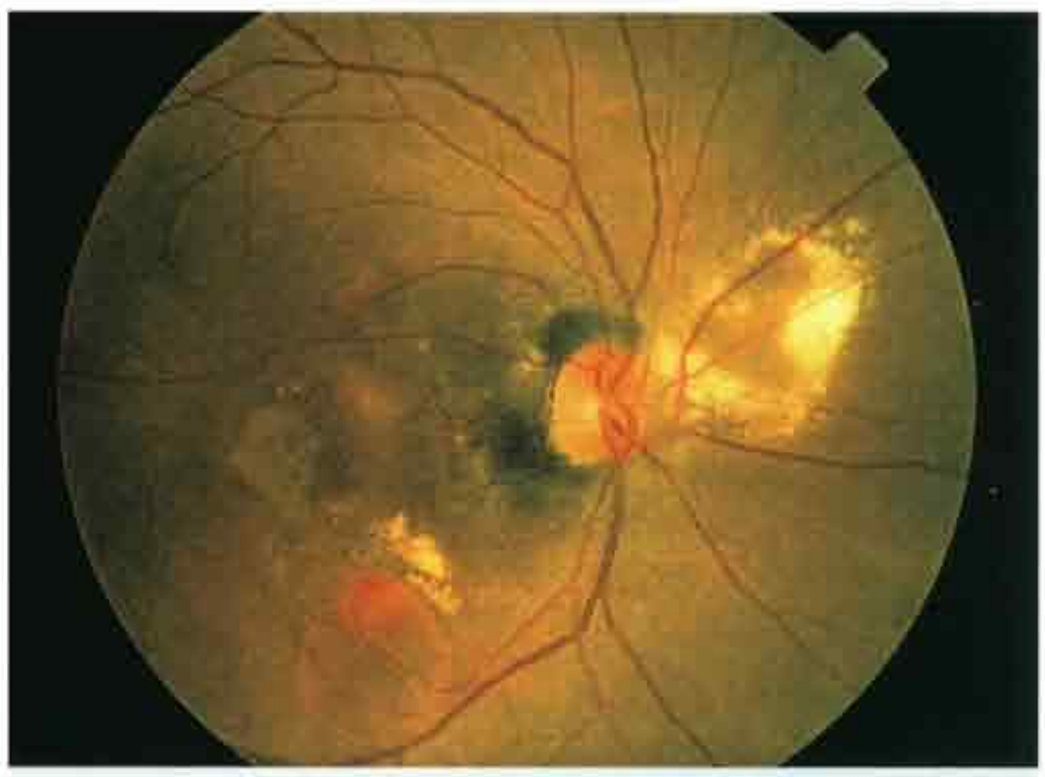


Рис. 13.108
Идиопатическая полипоидальная васкулопатия хориоидеи
(предоставлено R. Spaide)

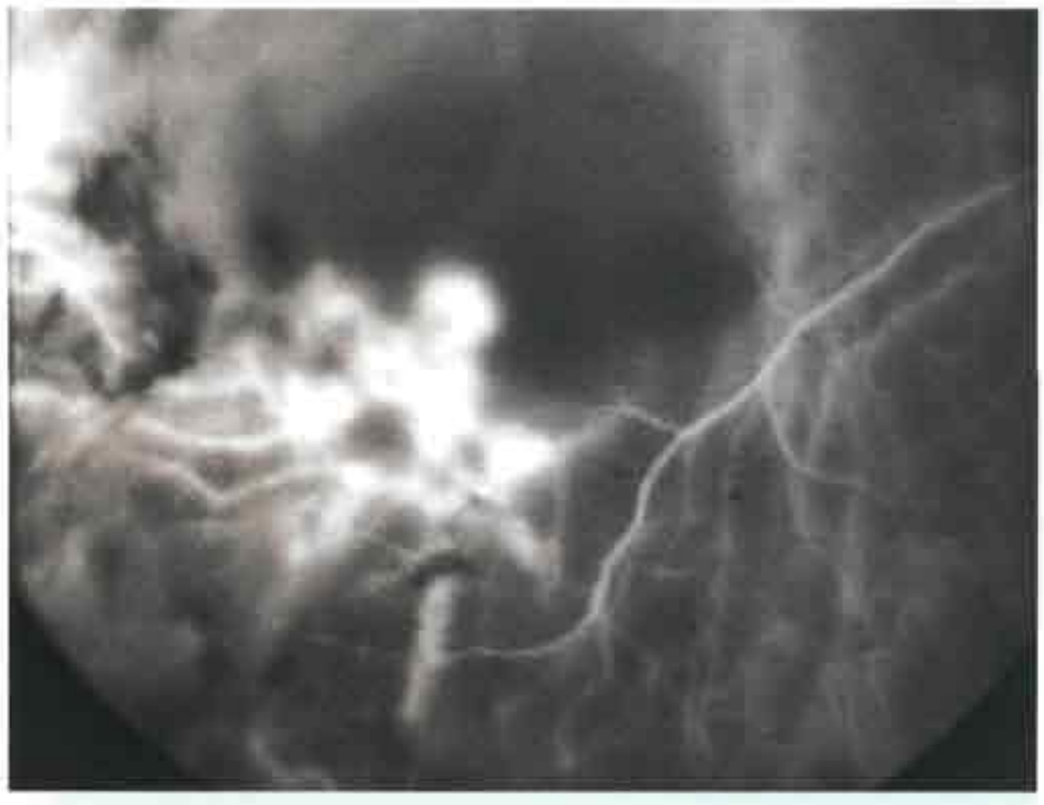


Рис. 13.109 На ангиограмме при идиопатической полипоидальной васкулопатии хориоидеи: гиперфлуоресценция полиповидных окончаний сосудов (предоставлено V. Tanner)

номы молочной железы. Его некоторые системные и местные (глазные) побочные эффекты встречаются редко при ежедневной дозе 20–40 мг. Токсичность по отношению к сетчатке может иногда развиваться у пациентов при повышении дозы препарата и характеризуется появлением, как правило, в макуле обоих глаз относительно безопасных многочисленных желтых, кристаллических, кольцеобразных отложений (рис. 13.106), которые сохраняются даже при отмене лечения. Другими, более редкими побочными эффектами со стороны глаз являются воронкообразная кератопатия и неврит зрительного нерва, которые обратимы при отмене лечения. Поскольку макулопатия — очень редкое явление, стандартный скрининг не оправдан.

Кантаксантин

Это каротиноид, используемый для улучшения солнечного загара. Продолжительное использование может приводить к билатеральному появлению мелких, блестящих, желтых отложений, расположенных симметрично на заднем полюсе в виде «бублика» (рис. 13.107). Отложения локализуются в поверхностных слоях сетчатки и безопасны.

Метоксифлуран

Метоксифлуран (penthrane) — препарат, используемый для общей ингаляционной анестезии. Он обменивается со щавелевой кислотой, которая соединяется с кальцием в нерастворимую форму соли (оксалата кальция) и откладывается в тканях, включая ПЭС. Длительное применение может вести к вторичному гипероксалозу, почечной недостаточности, а также к отложению безвредных кристаллов в сосудах сетчатки.

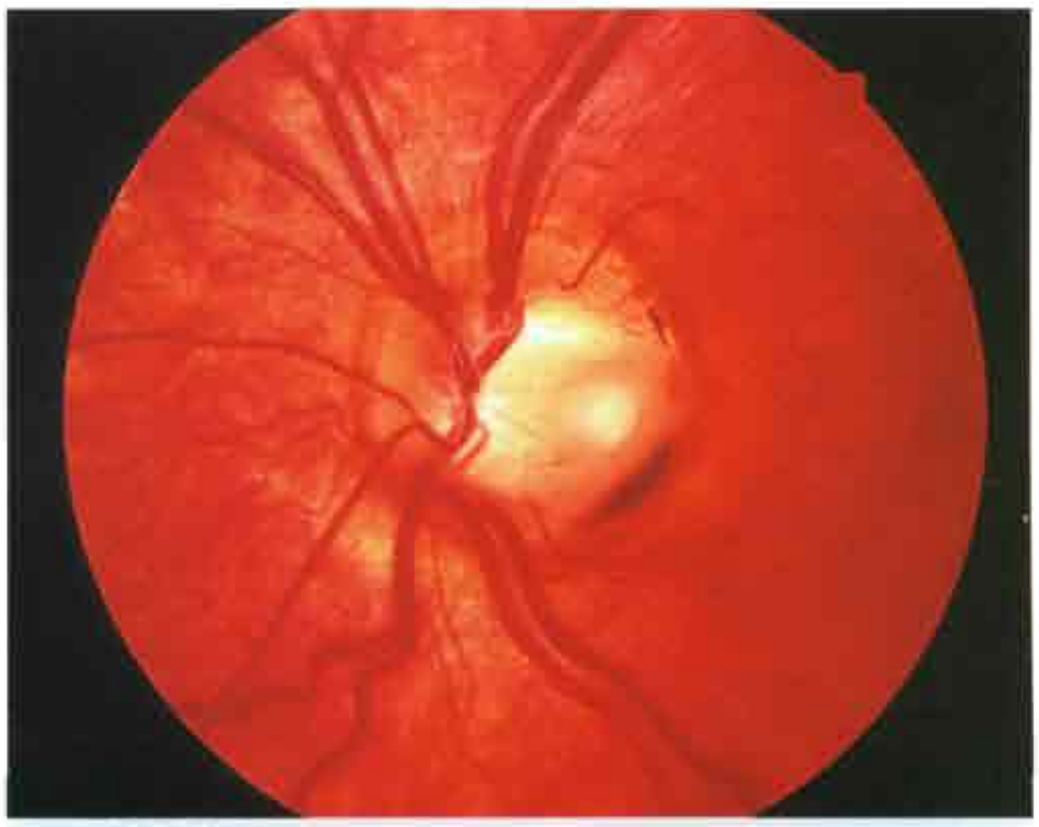


Рис. 13.110
Врожденная ямка ДЗН

Другие макулопатии

Идиопатическая полиповидная васкулопатия хориоидеи

Идиопатическая полиповидная васкулопатия хориоидеи (задний увеальный геморрагический синдром, синдром множественной серозно-геморрагической отслойки ПЭС) — редко встречающееся состояние, преимущественно у людей с небелым цветом кожи.

1. **Патогенез.** Это аномалия внутренних сосудов хориоидеи, включающая расширенную сеть сосудов и множественные терминальные аневризматические

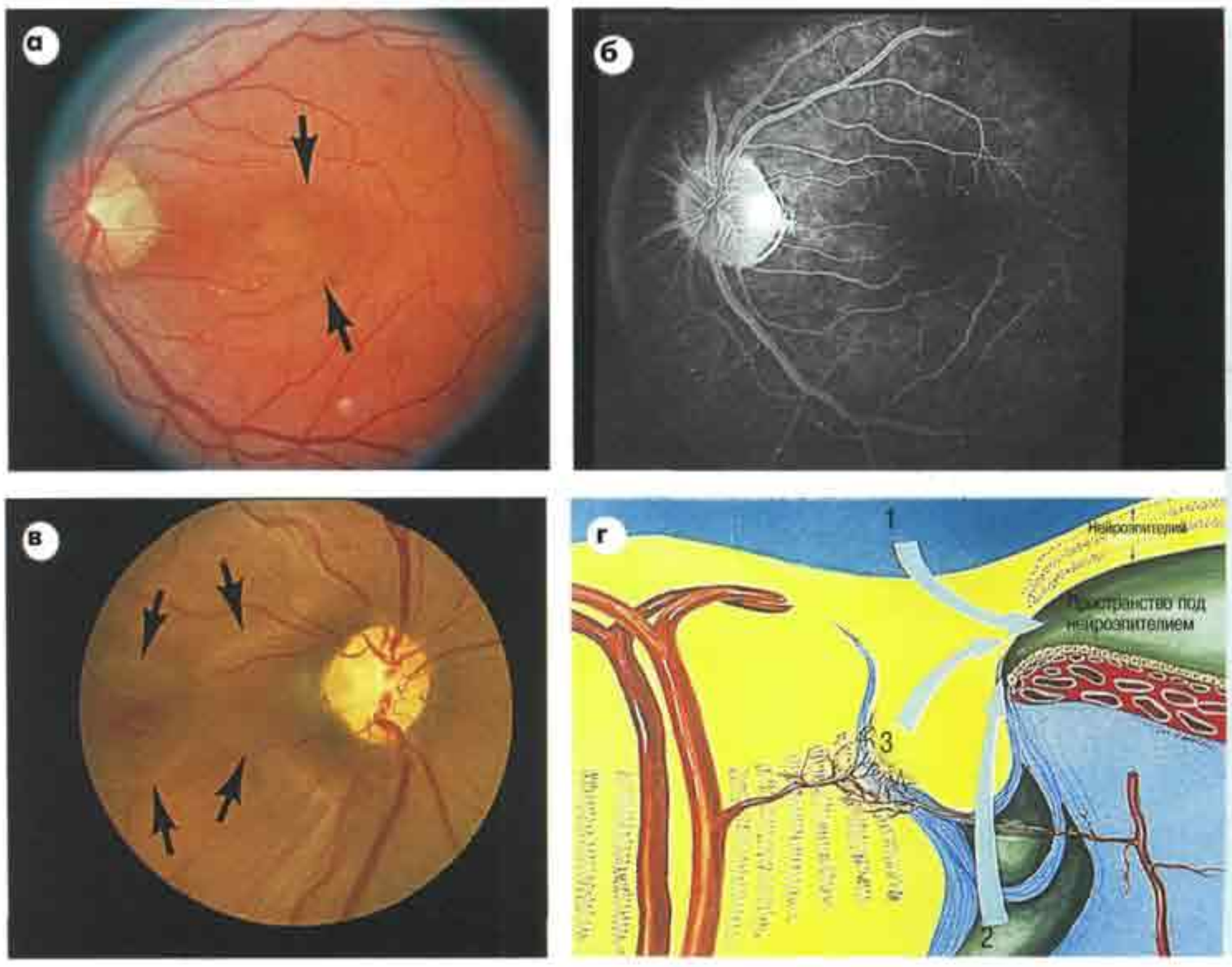


Рис. 13.111
Макулопатия, сочетанная с врожденной ямкой ДЗН (см. текст)
(предоставлено Wilmer Eye Institute)

возвышения полиповидной формы, локализованные преимущественно в макуле и реже — в парапапиллярной зоне. Эти полиповидные изменения проявляются эпизодическим выходом жидкости и кровоизлиянием под слой ПЭС и сенсорную сетчатку.

2. **Проявляется** внезапным снижением зрения на одном глазу.
3. **Симптомы**
   - Серозно-геморрагическая отслойка ПЭС, которая может быть множественной, иметь разные размеры и быть сочетанной с отложением липидов в субретинальном пространстве (рис. 13.108).
   - В некоторых случаях может наблюдаться буллезная отслойка сетчатки и кровоизлияния в стекловидное тело.
4. **Ангиография с ИЗ** указывает на наличие крупных хориоидальных сосудистых комплексов с располагающимися терминально полиповидными луковицами (рис. 13.109), которые медленно заполняются и значительно пропускают жидкость.

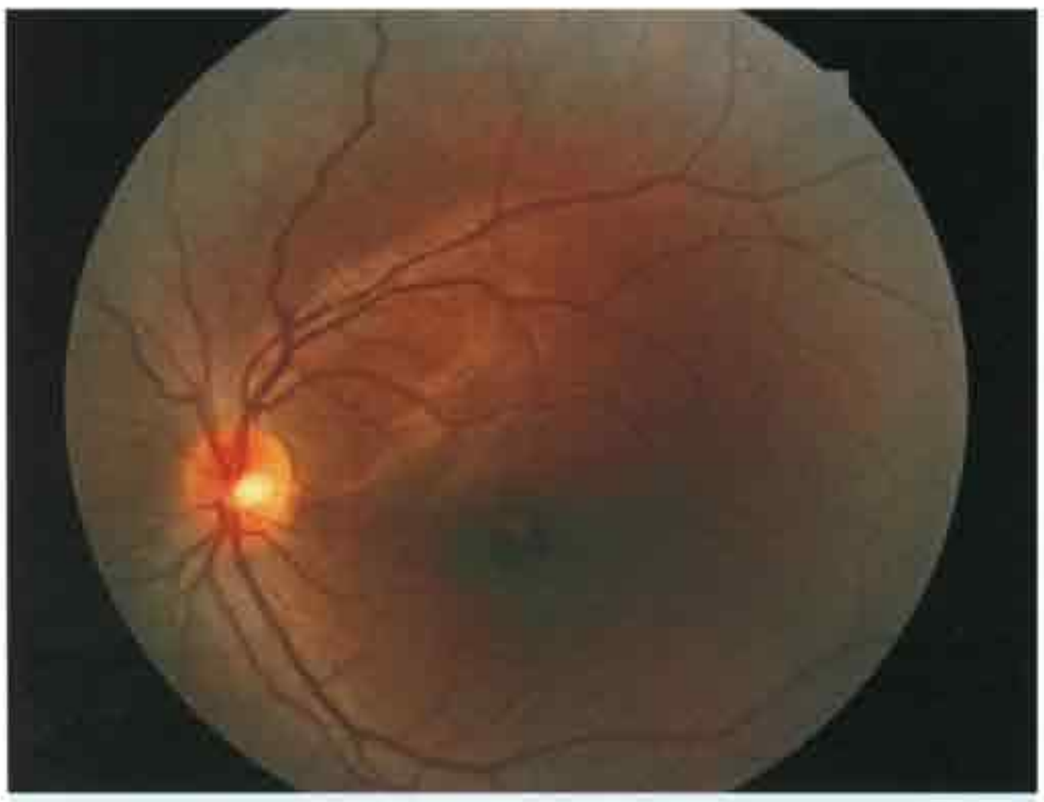


Рис. 13.112 Острая стадия солнечного ожога макулы, на фото — мелкое желтое пятно в фовеоле

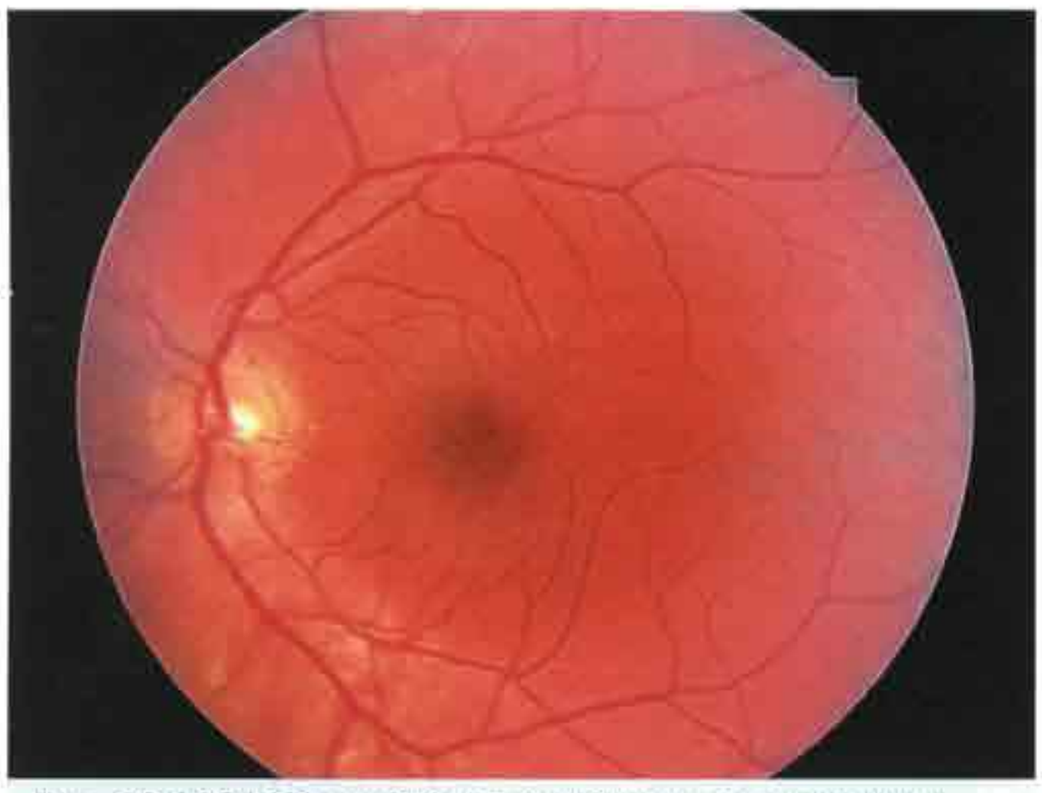


Рис. 13.113 Поздняя стадия солнечного ожога макулы — умеренная крапчатость ПЭС

5. **Лечение** с помощью лазерной фотокоагуляции иногда необходимо, если серозно-геморрагический выпот угрожает фовеа.
6. **Прогноз** в целом хороший, учитывая спонтанное разрешение экссудации и геморрагий.

Макулопатия, сочетанная с ямкой ДЗН

Ямки ДЗН — редкая, как правило, монолатеральная врожденная аномалия.

1. **Симптомы**
   - Острота зрения при отсутствии макулопатии нормальная.
   - ДЗН больше нормы и содержит круглую или овальную ямку разных размеров, которая, как правило, локализована темпорально (рис. 13.110), но может находиться и в центре.
2. **Дефекты поля зрения**, которые находят, могут симулировать таковые при глаукоме.
3. **ФАГ** показывает ямки, которые выявляют раннюю гипофлуоресценцию и позднюю гиперфлуоресценцию (рис. 13.111б).

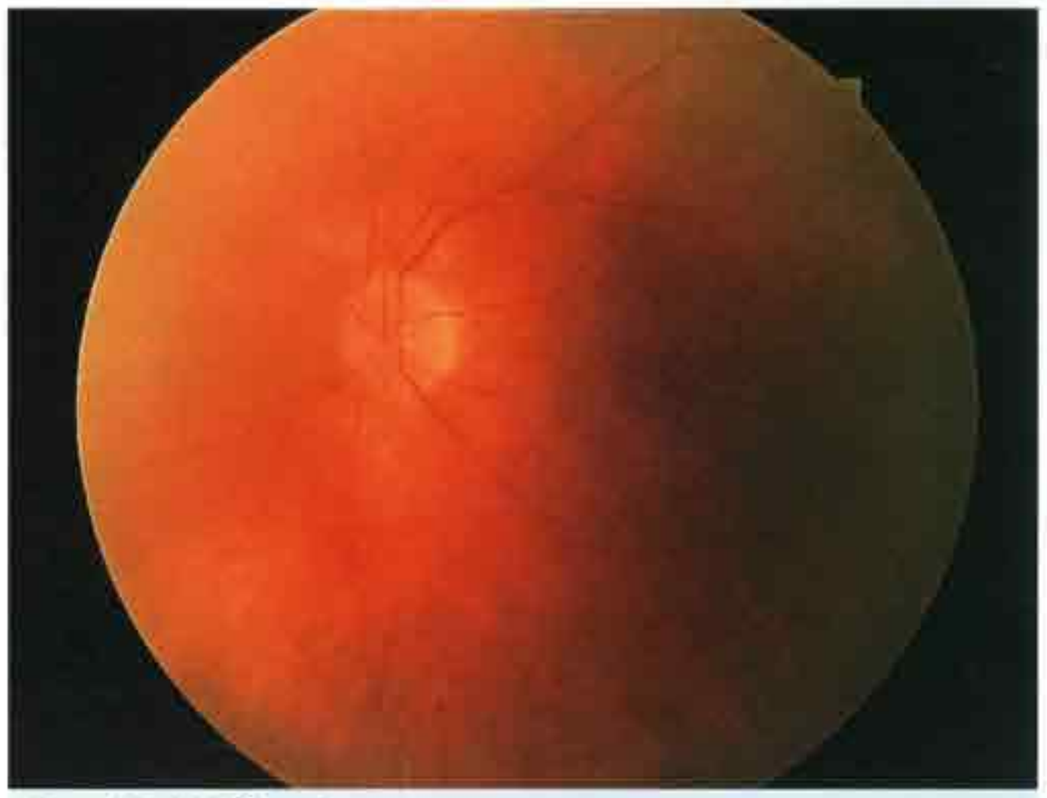


Рис. 13.114 Ослабление рисунка артериол при ретинопатии, связанной со злокачественными новообразованиями

4. **Макулопатия** (рис. 13.111а, 13.111в) возникает примерно в 45% случаев в глазах с нецентральными ямками, чаще в пубертатном периоде. Субретинальная жидкость появляется в результате выхода жидкости либо из полости стекловидного тела, либо из субарахноидального пространства. Менее вероятный источник — выход из аномальных сосудов в пределах основания ямки (рис. 13.111г). Изначально возникает шизисподобная отслойка внутренних слоев сетчатки, которая соединяется с ямкой. Затем следует отслойка наружных слоев сетчатки от ПЭС.
5. **Варианты лечения**
   а) наблюдение в течение 3 мес для возможности спонтанного разрешения, которое случается в 25% случаев;
   б) аргонлазерная фотокоагуляция может быть необходимой, если ухудшается острота зрения. Ко-

агуляты наносят вдоль темпоральной части ДЗН. Эффект достигается примерно в 30% случаев;

в) ***витрэктомия pars plana*** с введением воздуха, послеоперационное положение пациента «вниз лицом» и последующая лазерфотокоагуляция могут быть обоснованы, если монотерапия лазером оказалась неэффективной. Эффективность мероприятия достигает 65% случаев;

г) ***введение газа*** (C_3F_8) в рамках витрэктомии может также оказаться успешным.

Солнечный ожог макулы

Солнечный ожог макулы обусловлен фотохимическими эффектами солнечной радиации как результат прямого и непрямого воздействия солнца.

1. **Проявляется** через 1–4 ч после экспозиции снижением центрального зрения в одном или обоих глазах, метаморфопсиями или центральными скотомами.
2. **Симптомы**
   - Острота зрения вариабельна соответственно выраженности повреждения.
   - Изначально это расположенные на одном или обоих глазах в фовеоле мелкие, желтые пятна с зеленым краем (рис. 13.112).
   - Спустя примерно 2 нед выявляют ограниченную пигментную крапчатость (рис. 13.113) и ламеллярный разрыв.
3. **Прогноз**, как правило, хороший. Восстановление зрения до нормального или близкого к этому наступает в течение 6 мес, хотя некоторые симптомы могут сохраняться.

Ретинопатия, ассоциированная со злокачественными новообразованиями

Это редкая аутоиммунная деструкция фоторецепторов, при которой у пациентов возникают зрительные дисфункции при отсутствии метастазов в глаз или вовлечения зрительных путей. Возникает в основном у пациентов с мелкоклеточной карциномой легких и иногда при других эпителиальных опухолях. В 50% случаев — это первичное проявление существующей опухоли.

1. **Проявляется** изначально постепенным затуманиванием зрения в сочетании с фотопсиями, причудливыми зрительными образами и внезапно возникшей ночной слепотой (никталопией).

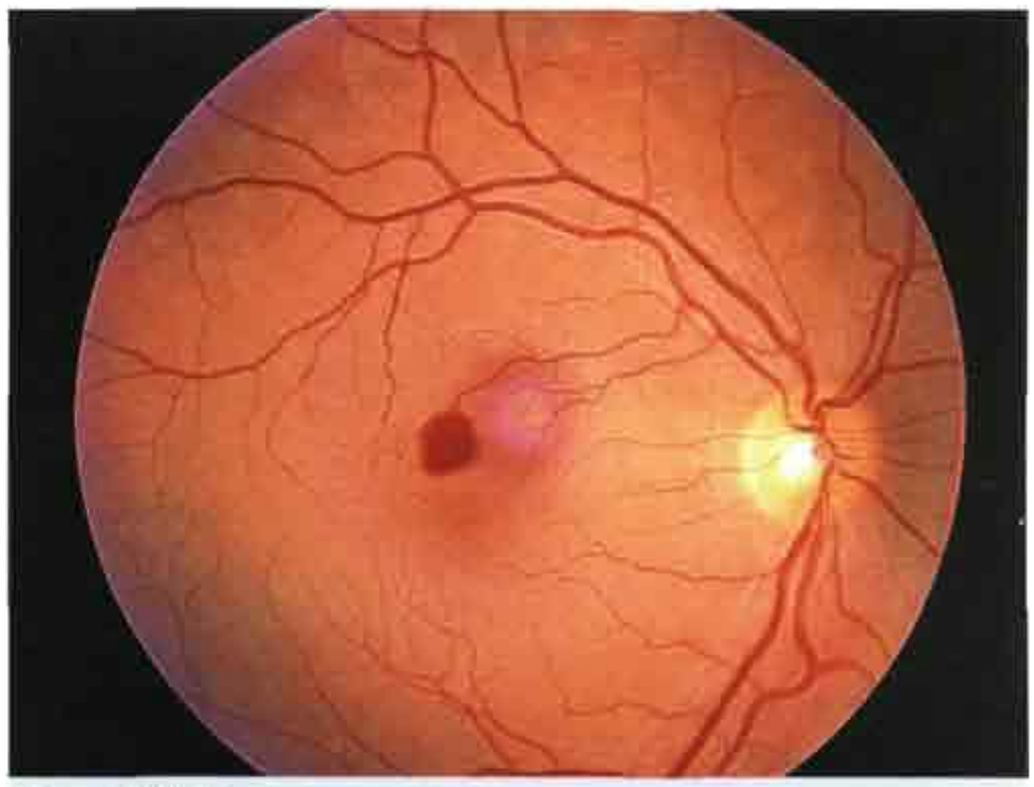


Рис. 13.115
Макулопатия Valsalva

2. **Симптомы**
   - Прогрессирующая, билатеральная, в некоторых случаях монолатеральная потеря зрения, кольцевые скотомы и нарушения цветового зрения.
   - Глазное дно может быть в норме или выявляют сужение артериол и иногда — атрофию зрительного нерва (рис. 13.114).
3. **ЭРГ** субнормальная или затухающая.
4. **Лечение:** системные стероиды, внутривенно иммуноглобулин и плазмаферез, но прогноз плохой.

> *NB:* Ретинопатия, связанная с меланомой, схожа с ретинопатией, ассоциированной со злокачественными новообразованиями, но встречается реже и возникает у пациентов с установленным диагнозом метастазы меланомы кожи.

Макулопатия Valsalva

Макулопатия Valsalva — редкое состояние, обусловленное внезапным перемещением и сильным сжатием грудной или брюшной полости, приводящее в результате к внутриглазным кровотечениям.

1. **Симптомы**: мелкие макулярные геморрагии на одном или обоих глазах, зачастую преретинальные (рис. 13.115).
2. **Прогноз** благоприятный. Заболевание заканчивается спонтанным разрешением без последствий.

ГЛАВА 14

Сосудистые заболевания сетчатки

ДИАБЕТИЧЕСКАЯ РЕТИНОПАТИЯ 439
Системное описание 439
Патогенез 439
Непролиферативная диабетическая ретинопатия 441
Препролиферативная диабетическая ретинопатия 443
Диабетическая макулопатия 445
Клинически значимый отек макулы 447
Пролиферативная диабетическая ретинопатия 447
Осложнения диабетического поражения глаз 453
Наблюдение при диабетической ретинопатии 455

ОККЛЮЗИЯ ВЕН СЕТЧАТКИ 456
Введение 456
Окклюзия ветвей центральной вены сетчатки 457
Неишемическая окклюзия центральной вены сетчатки 460
Ишемическая окклюзия центральной вены сетчатки 461
Папиллофлебит 462
Гемиретинальная окклюзия вен 463

ОККЛЮЗИЯ АРТЕРИЙ СЕТЧАТКИ 463
Введение 463
Окклюзия ветвей центральной артерии сетчатки 465
Окклюзия центральной артерии сетчатки 466
Окклюзия цилиоретинальной артерии 467
Лечение острой окклюзии артерий сетчатки 467

ГЛАЗНОЙ ИШЕМИЧЕСКИЙ СИНДРОМ 468

ГИПЕРТОНИЧЕСКАЯ РЕТИНОПАТИЯ 469

СЕРПОВИДНО-КЛЕТОЧНАЯ РЕТИНОПАТИЯ 471
Введение 471
Пролиферативная ретинопатия 472
Непролиферативная ретинопатия 473

РЕТИНОПАТИЯ НЕДОНОШЕННЫХ 475
Введение 475
Активная ретинопатия недоношенных 475
Рубцовая ретинопатия недоношенных 478

МАКРОАНЕВРИЗМЫ АРТЕРИЙ СЕТЧАТКИ 478

ПЕРВИЧНАЯ ТЕЛЕАНГИЭКТАЗИЯ СЕТЧАТКИ 480
Идиопатическая юкстафовеолярная телеангиэктазия сетчатки 481
Милиарные аневризмы Leber 481
Болезнь Coats 483

РАДИАЦИОННАЯ РЕТИНОПАТИЯ 484

РЕТИНОПАТИЯ PURTSCHER 485

РЕТИНОПАТИЯ ПРИ ДИСКРАЗИЯХ КРОВИ 485
Анемия 485
Лейкемия 486
Состояния повышенной вязкости крови 486

Диабетическая ретинопатия

Системное описание

Диабет является распространенным заболеванием нарушения обмена веществ, характеризующимся продолжительной гипергликемией различной степени выраженности, развивающейся вторично в ответ на снижение концентрации и/или действия эндогенного инсулина. Диабет может быть инсулинозависимым или инсулинонезависимым, иначе определяемым как диабет I или II типов (*см.* главу 20). Диабетическая ретинопатия встречается чаще при I типе (40%), чем при II (20%) и относится к основным причинам слепоты у лиц в возрасте от 20 до 65 лет.

Факторы риска

1. **Продолжительность диабета** имеет важное значение. При выявлении диабета у больных до 30 лет вероятность развития ДР через 10 лет составляет 50% и через 30 лет — 90% случаев. ДР редко проявляется в первые 5 лет заболевания и в период полового созревания, но встречается у 5% больных диабетом II типа.
2. **Недостаточный контроль** над обменными процессами в организме — довольно частая причина развития и прогрессирования ДР.
3. **Беременность** часто способствует быстрому прогрессированию ДР. К предрасполагающим факторам относят недостаточный контроль основного заболевания до беременности, резко начатое лечение на ранних стадиях беременности и развитие преэклампсии и дисбаланса жидкости.
4. **Артериальная гипертония** при недостаточном контроле приводит к прогрессированию ДР и развитию пролиферативной диабетической ретинопатии при диабетах I и II типов.
5. **Нефропатия** с острым течением приводит к ухудшению течения ДР. И наоборот, лечение почечной патологии (например, трансплантация почки) может сопровождаться улучшением состояния и хорошим результатом после фотокоагуляции.
6. **Другие** факторы риска — курение, ожирение, гиперлипидемия.

Преимущества интенсивного метаболического контроля

- Задержка развития ДР, но не предотвращение.
- Замедление прогрессирования скрытой ДР.
- Снижение темпов перехода препролиферативной ДР в пролиферативную.
- Уменьшение случаев отека макулы.
- Снижение необходимости лазеркоагуляции.

Патогенез

Диабетическая ретинопатия — это микроангиопатия с первичным поражением прекапиллярных артериол, капилляров и посткапиллярных венул с возможным вовлечением сосудов более крупного калибра. Ретинопатия проявляется микроваскулярной окклюзией и просачиванием. Клинически ДР может быть: (а) *фоновой (непролиферативной)*, при которой патология ограничивается интраретинально; (б) *пролиферативной*, при которой патология распространяется по поверхности сетчатки или за нее; (в) *препролиферативной*, характеризующаяся неизбежной пролиферативной формой.

Микрососудистая окклюзия

1. **Патогенез** (рис. 14.1)
   а) капилляры. Их изменения представлены потерей перицитов, истончением базальной мембраны, повреждением и пролиферацией эндотелиальных клеток. На рис. 14.2 показано капиллярное русло в норме, а на рис. 14.3 — капиллярное русло при диабете;
   б) гематологические нарушения представлены деформацией и повышенным формированием симптома «монетных столбиков», снижением гибкости тромбоцитов и агрегацией, приводящей к снижению транспорта кислорода.

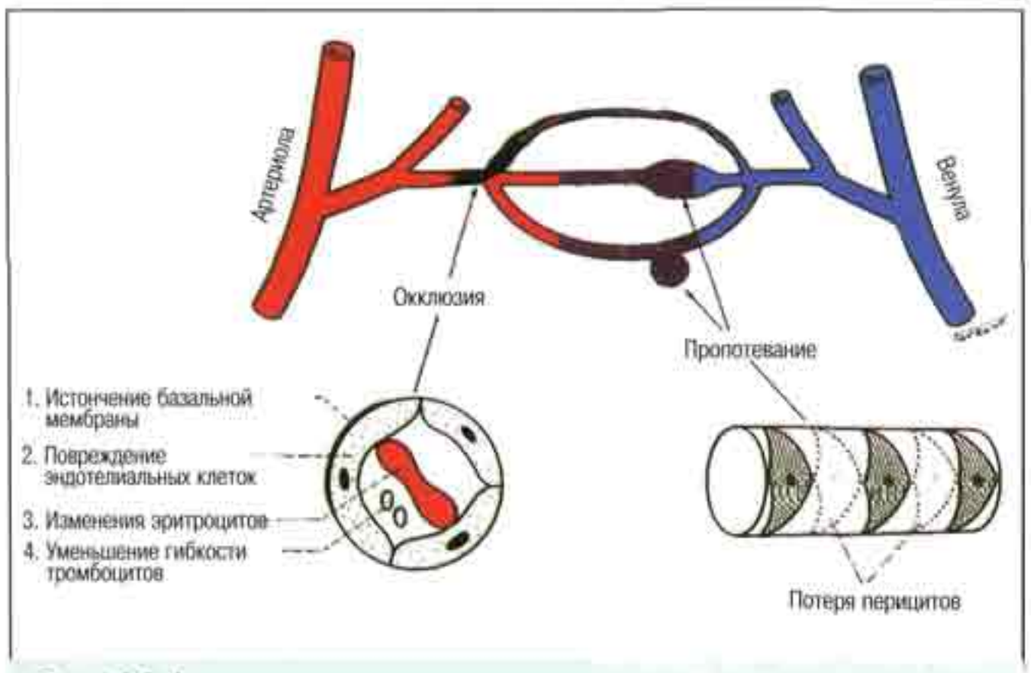


Рис. 14.1
Патогенез диабетической ретинопатии

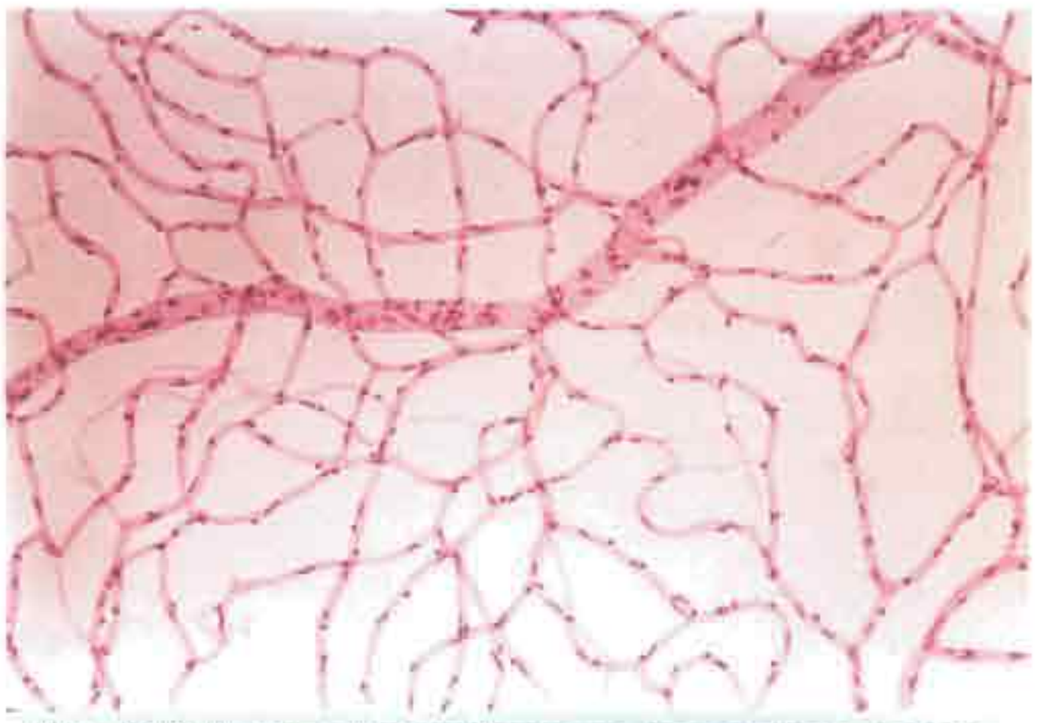


Рис. 14.2 Нормальная капиллярная сеть сетчатки с равномерным соотношением как между перицитами и круглыми темноокрашенными ядрами, так и эндотелиальными клетками и слабоокрашенными клетками

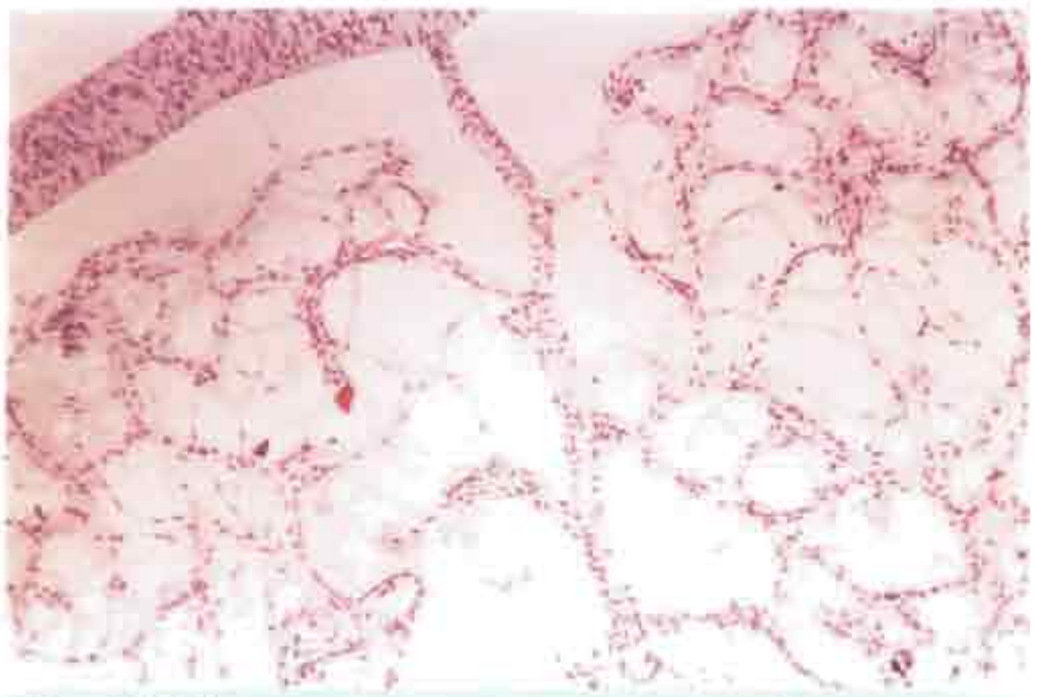


Рис. 14.3 Капиллярная сеть сетчатки при диабете с многочисленными бесклеточными капиллярами вследствие окклюзии; оставшиеся капилляры расширены, перициты отсутствуют, число эндотелиальных клеток увеличено

2. **Последствием** отсутствия перфузии капилляров сетчатки является ее ишемия, которая вначале появляется на средней периферии. К двум основным проявлениям гипоксии сетчатки относят (рис. 14.4):
   а) артериовенозные шунты, сопровождающиеся выраженной окклюзией («выключением») капилляров в направлении от артериол к венулам. Не ясно, представлены ли эти изменения новыми сосудами или открыванием уже существующих сосудистых каналов, поэтому их часто относят к интраретинальным микроваскулярным аномалиям.
   б) неоваскуляризацию считают причиной действия ангиопоэтических субстанций (факторов роста), образующихся в гипоксической ткани сетчатки при попытке ее реваскуляризации. Эти субстанции способствуют неоваскуляризации сетчатки и ДЗН, а часто — и радужки (рубеоз радужки). Выделено множество факторов роста, но самым важным является сосудистый эндотелиальный фактор роста.

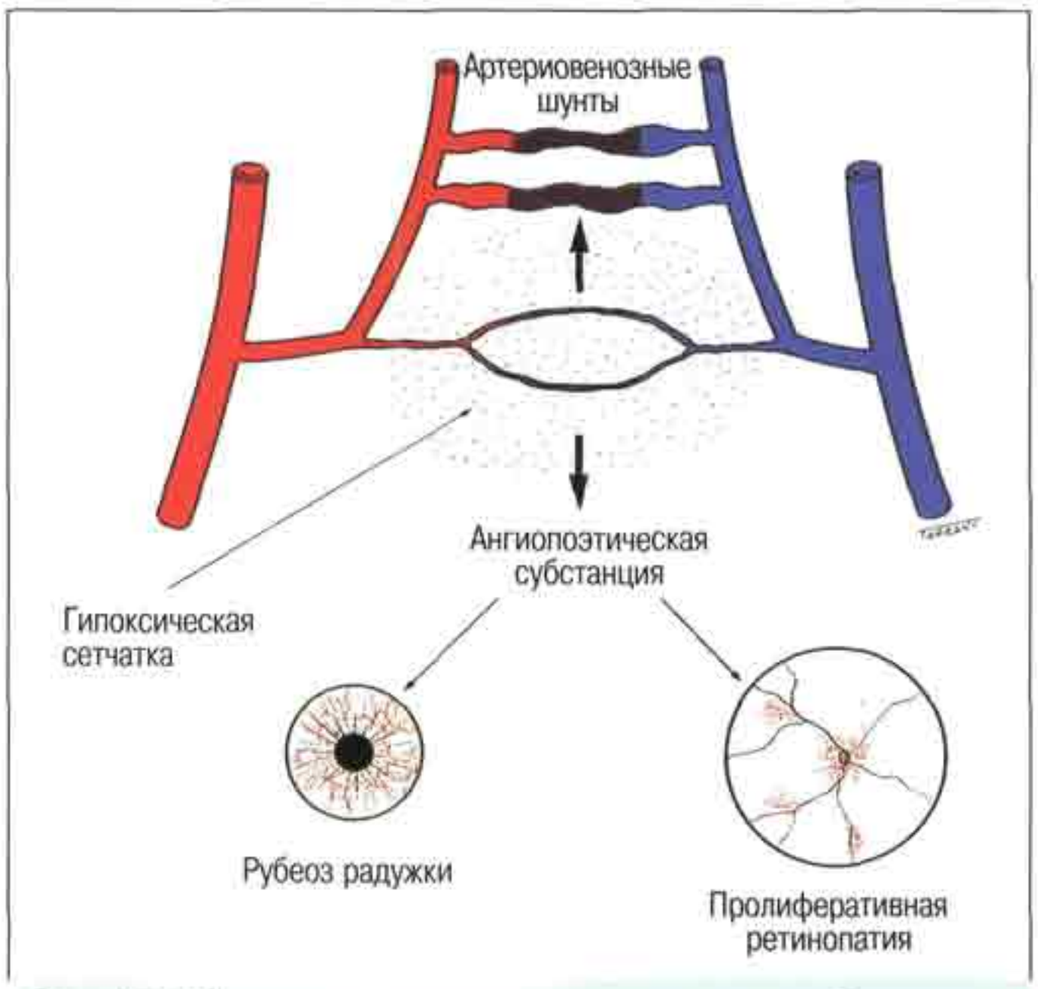


Рис. 14.4 Последствия ишемии сетчатки при диабетической ретинопатии

Микрососудистое просачивание

1. **Патогенез**. Поломка внутреннего гематоретинального барьера приводит к просачиванию плазменных компонентов в сетчатку (рис. 14.5б). Физическое истощение стенок капилляров приводит к локальным мешковидным выпячиваниям сосудистой стенки, определяемым как микроаневризмы, с возможным пропотеванием или окклюзией.
2. **Проявлением** повышенной сосудистой проницаемости являются развитие интраретинальных геморрагий и отека, которые могут быть диффузными или локальными (рис. 14.6).
   а) диффузный отек сетчатки является результатом выраженного расширения капилляров и просачивания;

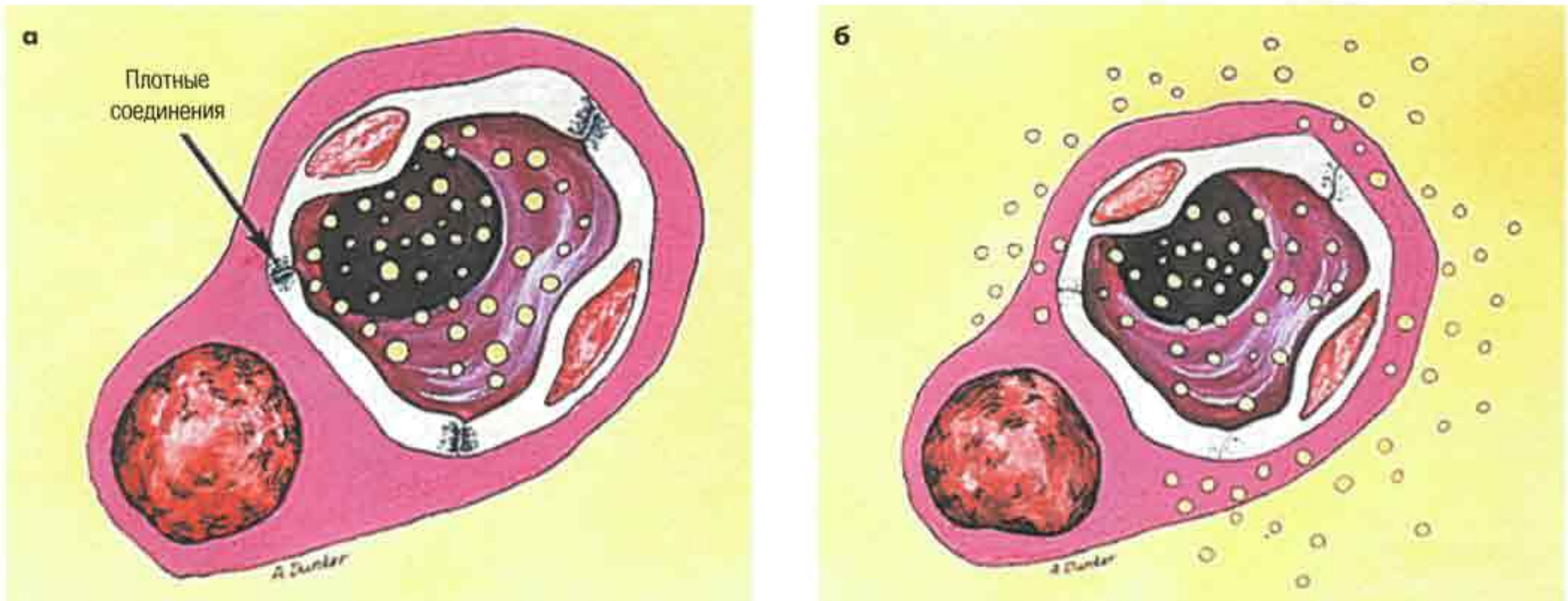


Рис. 14.5 (а) плотные соединения эндотелиальных клеток, формирующих внутренний гематоретинальный барьер; (б) пропотевание, обусловленное разрушением внутреннего гематоретинального барьера при диабетической ретинопатии (предоставлено Wilmer Institute)

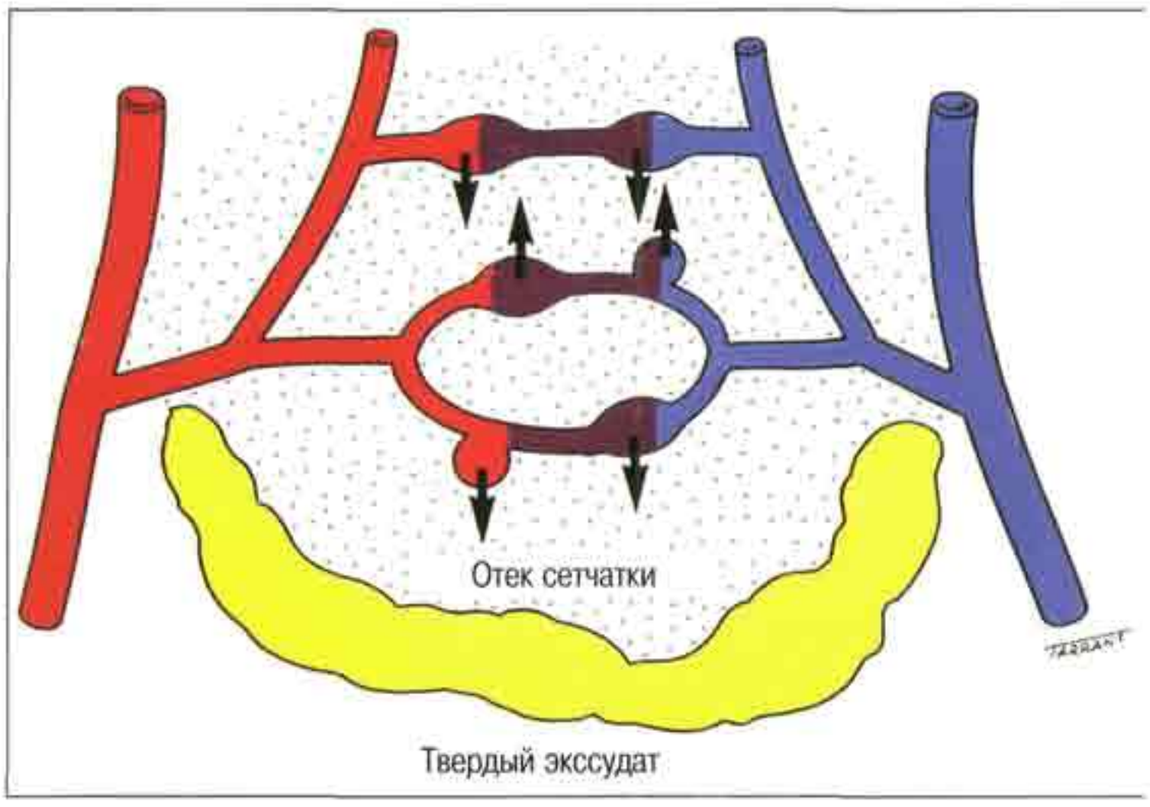
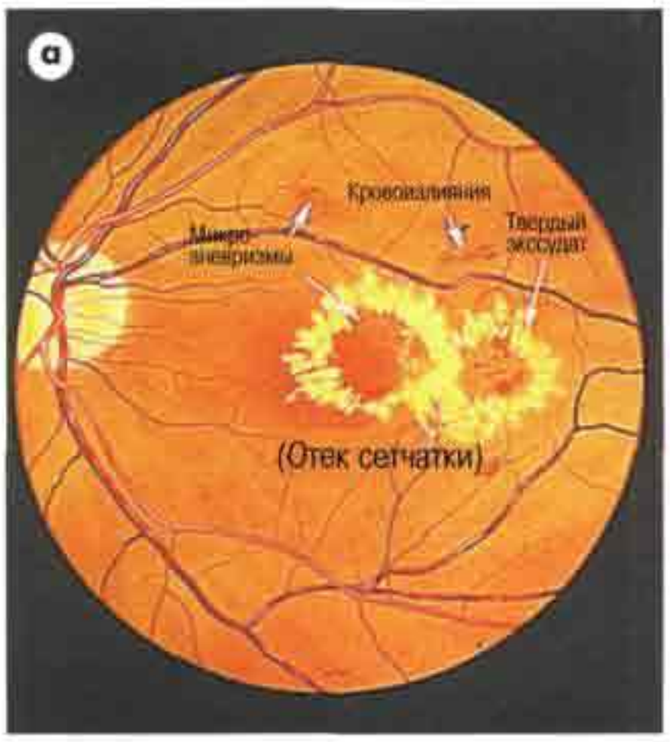


Рис. 14.6
Последствия повышенной проницаемости сосудов при диабетической ретинопатии



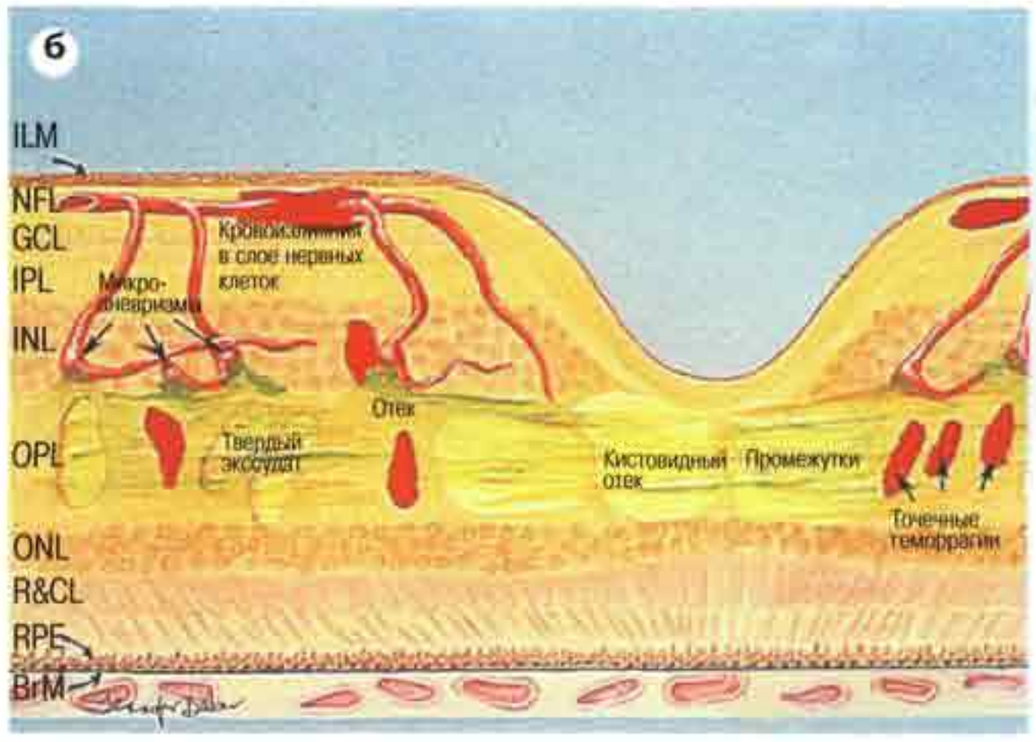


Рис. 14.7
Непролиферативная диабетическая ретинопатия: (а) клинические проявления; (б) локализация изменений (предоставлено Wilmer Institute)

б) ***локальный отек сетчатки*** является результатом очагового просачивания из микроаневризм и расширенных участков капилляров. Хронический локальный отек сетчатки приводит к отложениям твердого экссудата в области перехода здоровой сетчатки в отечную. Экссудаты, образованные липопротеинами и макрофагами, наполненными липидами, окружают область микрососудистого просачивания в виде кольца. После прекращения просачивания они либо подвергаются спонтанной абсорбции в окружающие сохранные капилляры, либо фагоцитируются; процесс длится в течение нескольких месяцев и даже лет. Хроническое просачивание вызывает увеличение экссудатов и отложение холестерина.

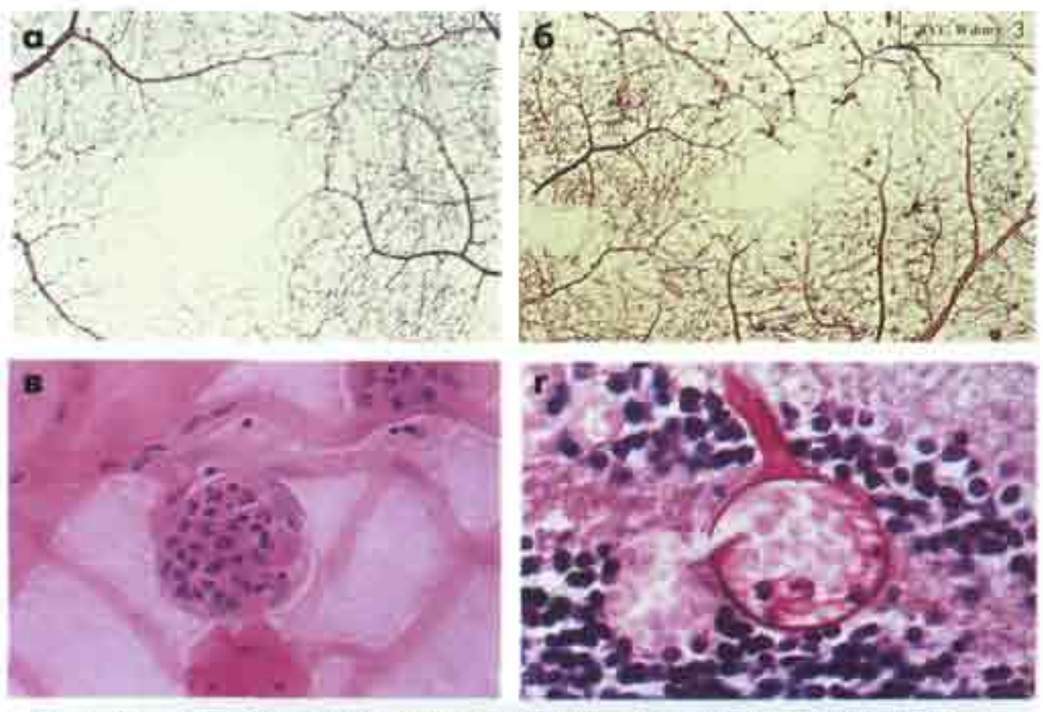


Рис. 14.8 (а) усвоение трипсина нормальной сетчаткой; (б) усвоение трипсина сетчаткой при диабетической ретинопатии с перифовеальными микроаневризмами; (в) микроаневризмы с содержанием клеток при высоком увеличении; (г) поперечный срез микроаневризмы (предоставлено Wilmer Institute)

Непролиферативная диабетическая ретинопатия

Клинические особенности

На рис. 14.7а показана клиническая картина НПДР, а на рис. 14.7б — локализация изменений в сетчатке.

1. **Микроаневризмы** (рис. 14.8) локализуются во внутреннем ядерном слое и относятся к первым клинически определяемым нарушениям.

а) ***признаки:*** нежные, округлые, красные точки, первично появляющиеся темпоральнее от фовеа (рис. 14.9). Если они окружены кровью, то могут не отличаться от точечных геморрагий;

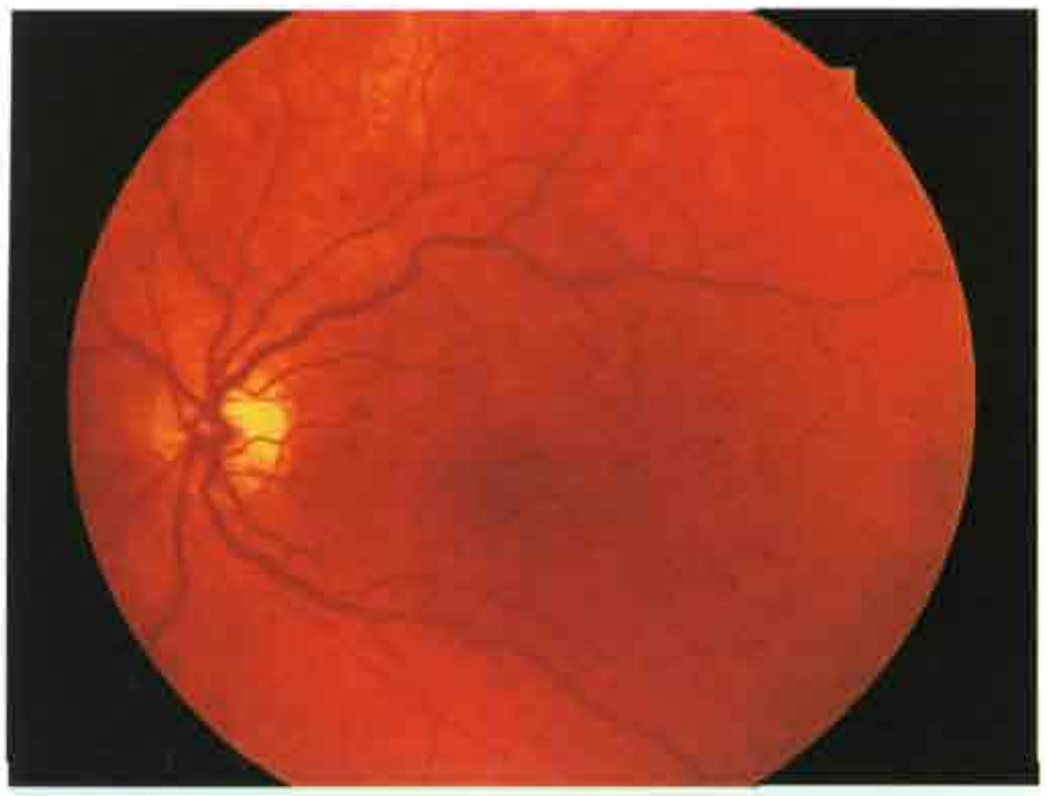


Рис. 14.9
Микроаневризмы и точечные геморрагии при ранней непролиферативной диабетической ретинопатии

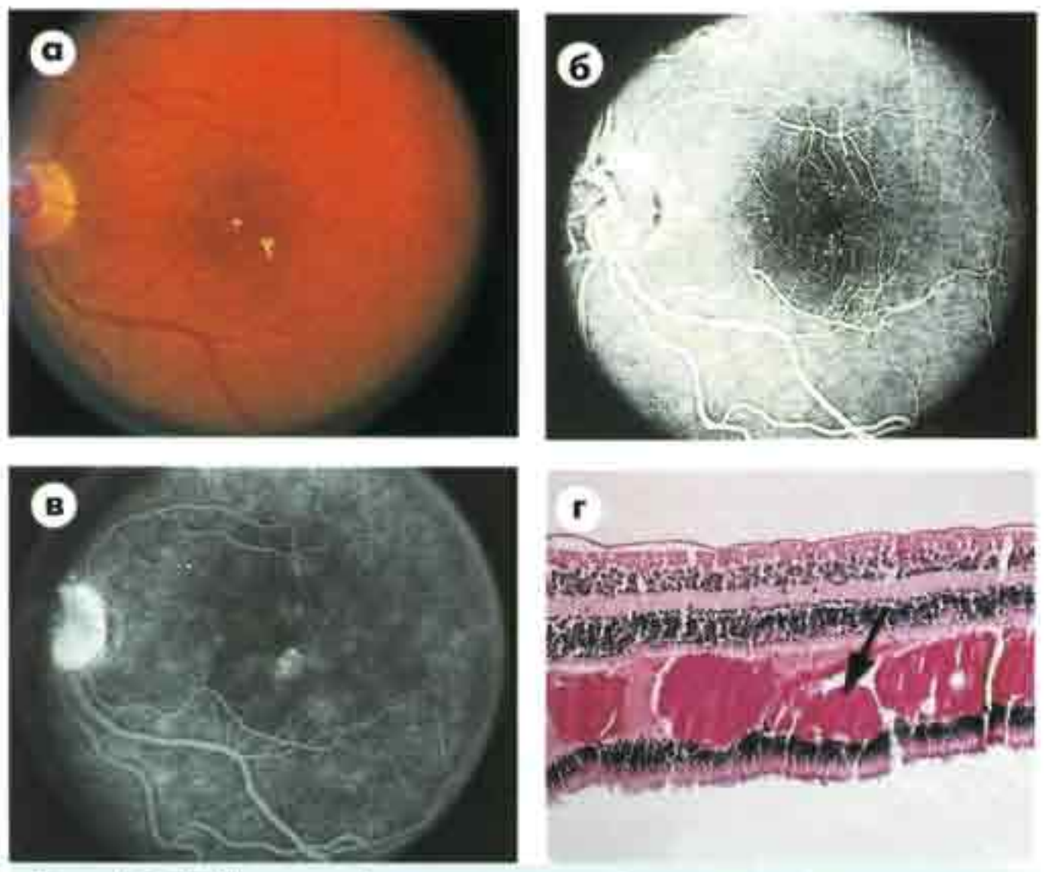


Рис. 14.10 Непролиферативная диабетическая ретинопатия: (а) твердые экссудаты; (б) ранняя фаза ФАГ с микроаневризмами; (в) поздняя фаза ФАГ с пропотеванием; (г) твердый экссудат в наружном плексиформном слое
(предоставлено Wilmer Institute)

б) ФАГ выявляет нежные гиперфлуоресцирующие точки, представляющие собой нетромбированные микроаневризмы, количество которых обычно больше по сравнению с офтальмоскопически видимыми (рис. 14.10б). На поздних фазах видна диффузная гиперфлуоресценция, обусловленная просачиванием жидкости (рис. 14.10в).

2. **Твердые экссудаты** располагаются в наружном плексиформном слое (рис. 14.10г).
   а) признаки: восковидные, желтые очаги с относительно четкими краями (рис. 14.10а), образующие скопления и/или кольца в заднем полюсе (рис. 14.11). В центре кольца твердого экссудата (кольцевидного экссудата) часто определяются микроаневризмы. Со временем их количество и размер увеличиваются, что представляет угрозу для фовеа с возможным ее вовлечением в патологический процесс (рис. 14.12);
   б) ФАГ выявляет гипофлуоресценцию, обусловленную блокированием фоновой флуоресценции хориоидеи.
3. **Отек сетчатки** первично локализуется между наружным плексиформным и внутренним ядерным слоями. Позднее может вовлекаться внутренний плексиформный слой и слой нервных волокон вплоть до отечности сетчатки на всю толщину. Дальнейшее скопление жидкости в фовеа приводит к образованию кисты (кистозного макулярного отека) (*см.* рис. 13.82).
   а) признаки: отек сетчатки лучше всего определяется при осмотре на щелевой лампе с использованием линзы Goldmann;
   б) ФАГ выявляет позднюю гиперфлуоресценцию, обусловленную просачиванием капилляров сетчатки (*см.* рис. 14.10в).
4. **Геморрагии**
   а) интраретинальные геморрагии появляются из венозных концов капилляров и расположены в средних слоях сетчатки. Эти геморрагии точечные, имеют красную окраску и неопределенную конфигурацию (*см.* рис. 14.11);

Рис. 14.11
Выраженная непролиферативная диабетическая ретинопатия с кольцеобразным экссудатом и кровоизлияниями

Рис. 14.12
Твердые экссудаты в макуле при непролиферативной диабетической ретинопатии

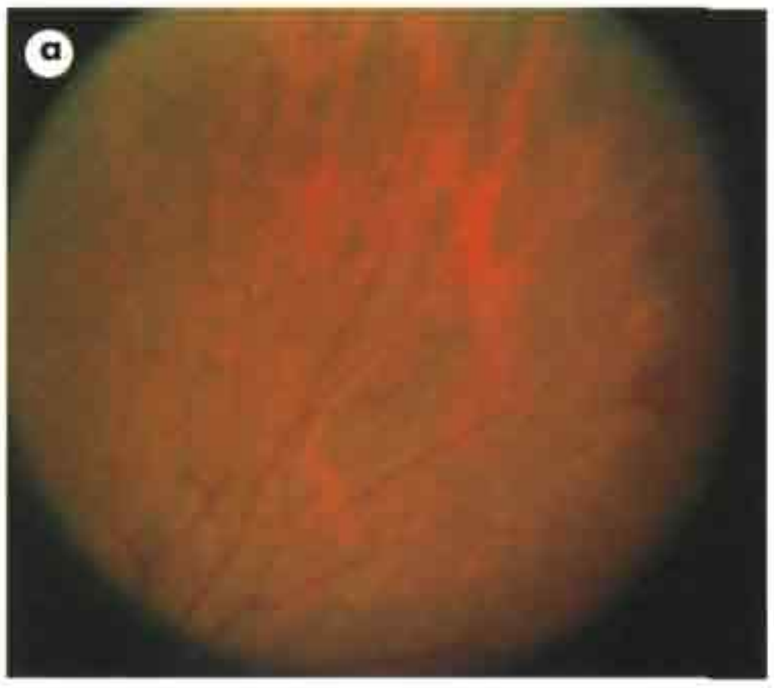


Рис. 14.13 (а) периферическая ишемия сетчатки; (б) ФАГ выявляет отсутствие капиллярной перфузии (предоставлено Wilmer Institute)

б) в слое нервных волокон сетчатки геморрагии возникают из более крупных поверхностных прекапиллярных артериол, что обусловливает их форму в виде «языков пламени».

Тактика

Больным с НПДР лечение не требуется, однако необходим ежегодный осмотр. Помимо оптимального контроля по поводу диабета нужно учитывать сопутствующие факторы (артериальную гипертонию, анемию и патологию почек).

Препролиферативная диабетическая ретинопатия

Появление признаков угрожающей пролиферации при НПДР свидетельствует о развитии препролиферативной диабетической ретинопатии. Клинические признаки ППДР указывают на прогрессирующую ишемию сетчатки, выявляемую на ФАГ в виде интенсивных участков гипофлуоресценции неперфузируемой сетчатки («выключение» капилляров) (рис. 14.13б). На рис. 14.14а показана клиническая картина ППДР, а на рис. 14.14б — локализация изменений. Риск прогрессирования в пролиферацию прямо пропорционален числу очаговых изменений.

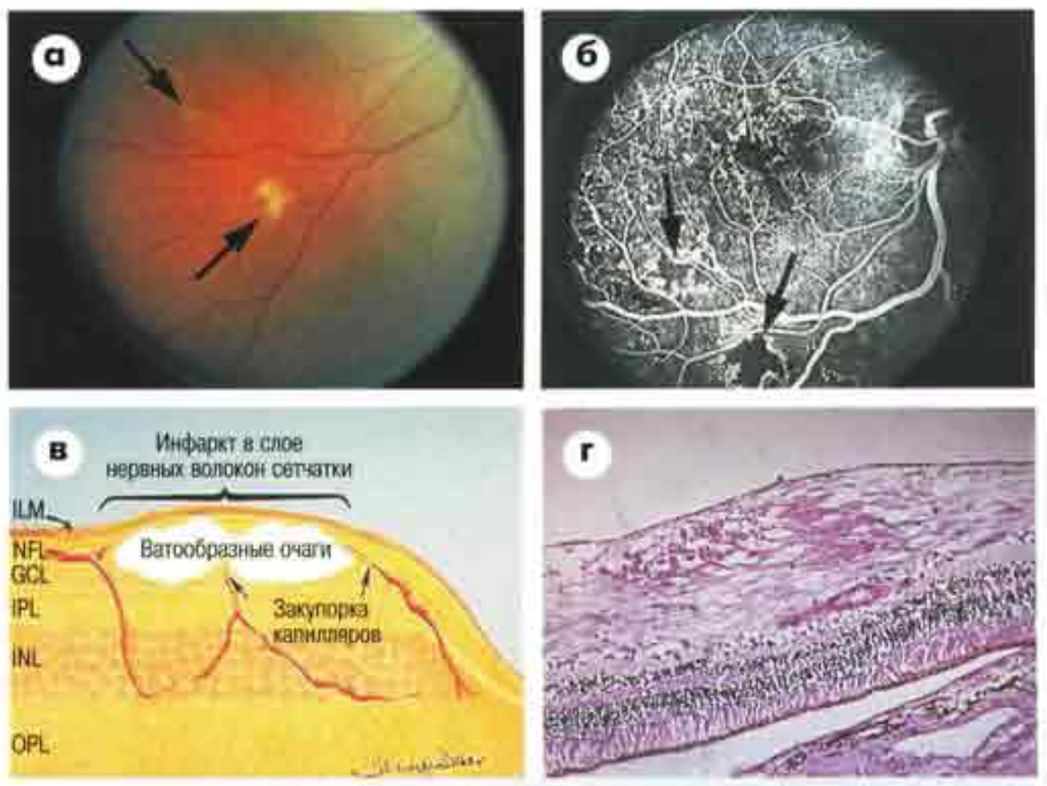


Рис. 14.15 (а) ватообразные очаги; (б) ФАГ выявляет гипофлуоресценцию, обусловленную блоком ватообразных очагов, и маленькие соседние участки отсутствия капиллярной перфузии; (в) ватообразные очаги вблизи участков закупорки капилляров; (г) микрофотография при слабом увеличении: инфаркт и дезорганизация в слое нервных волокон сетчатки и ганглиозных клеток вследствие закупорки капилляров (предоставлено Wilmer Institute)

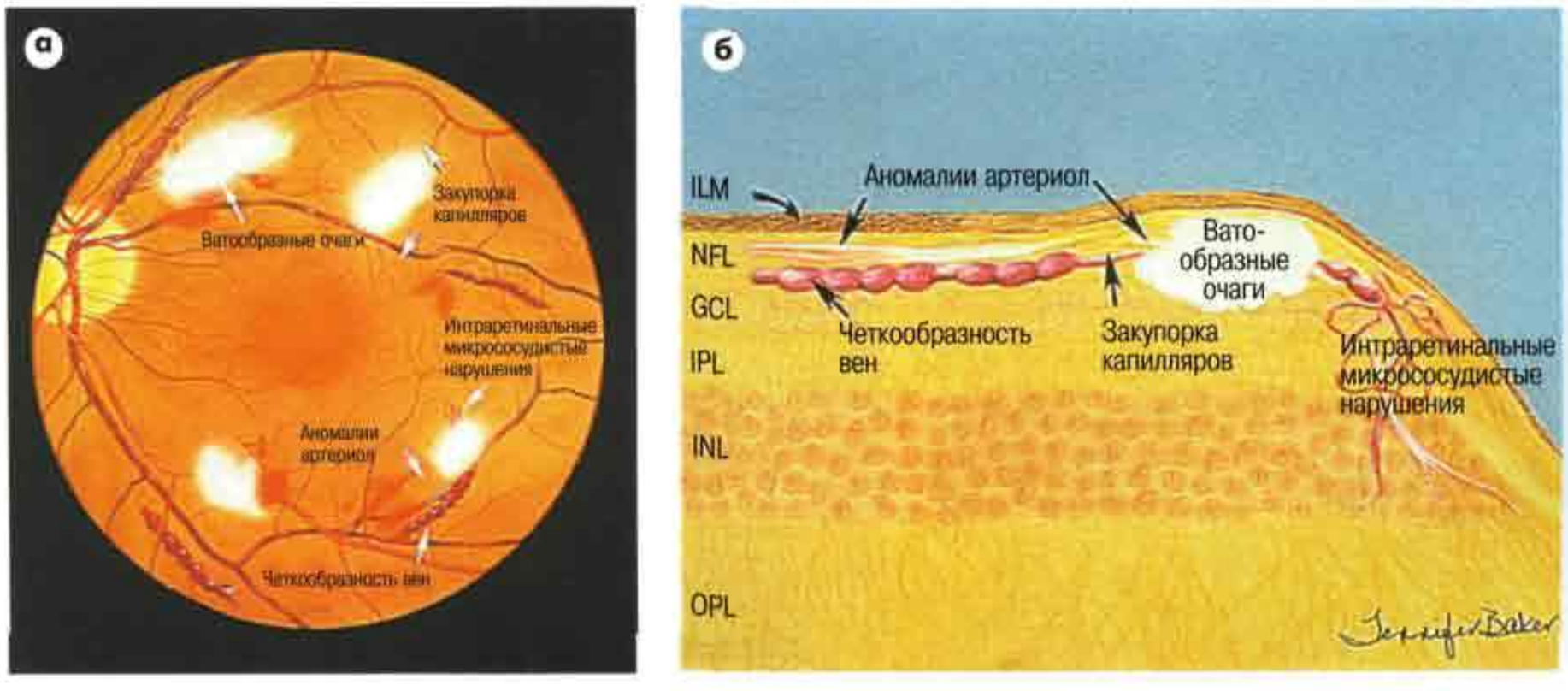


Рис. 14.14 Препролиферативная диабетическая ретинопатия: (а) клинические проявления; (б) локализация изменений (см. текст) (предоставлено Wilmer Institute)

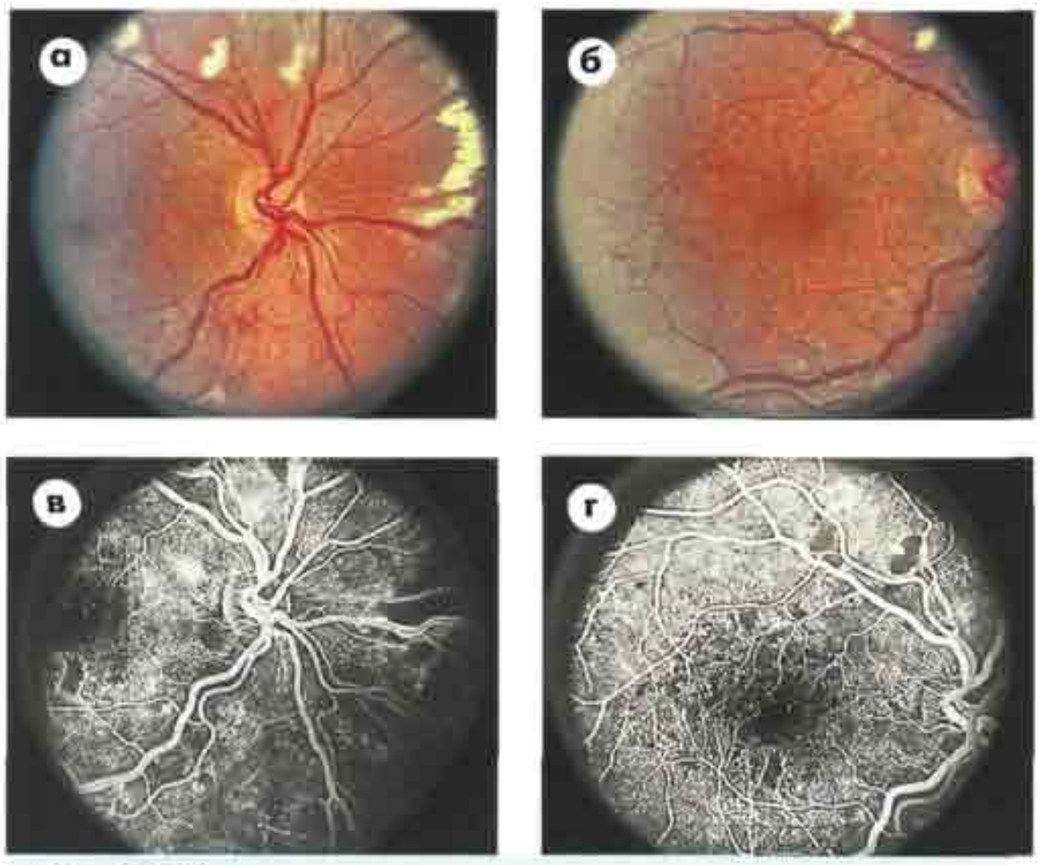


Рис. 14.16
(а, б) ватообразные очаги и расширение вен; (в, г) ФАГ выявляет пятнистую гиперфлуоресценцию и участки гипофлуоресценции вследствие отсутствия перфузии капилляров (предоставлено Wilmer Institute)

Клинические особенности

1. **Ватообразные очаги** представляют собой локальные участки инфарктов в слое нервных волокон сетчатки, обусловленных окклюзией прекапиллярных артериол (рис. 14.15в, 14.15г). Прерывание аксоплазматического тока с последующим накоплением транспортируемого материала в аксонах (аксоплазматический стаз) придает очагам беловатый оттенок.
   а) признаки: маленькие, беловатые, хлопкоподобные поверхностные очаги, прикрывающие нижележащие кровеносные сосуды, клинически определяющиеся только в постэкваториальной зоне сетчатки, где толщина слоя нервных волокон достаточна для их визуализации (рис. 14.15а, 14.16а, 14.16б);
   б) ФАГ выявляет локальную гипофлуоресценцию, обусловленную блокированием фоновой флуоресценции хориоидеи, часто сопровождающейся соседними участками неперфузируемых капилляров (рис. 14.15б, 14.16в, 14.16г).
2. **Интраретинальные микрососудистые нарушения** представлены шунтами от артериол сетчатки к венулам, обходящими капиллярное русло, поэтому часто

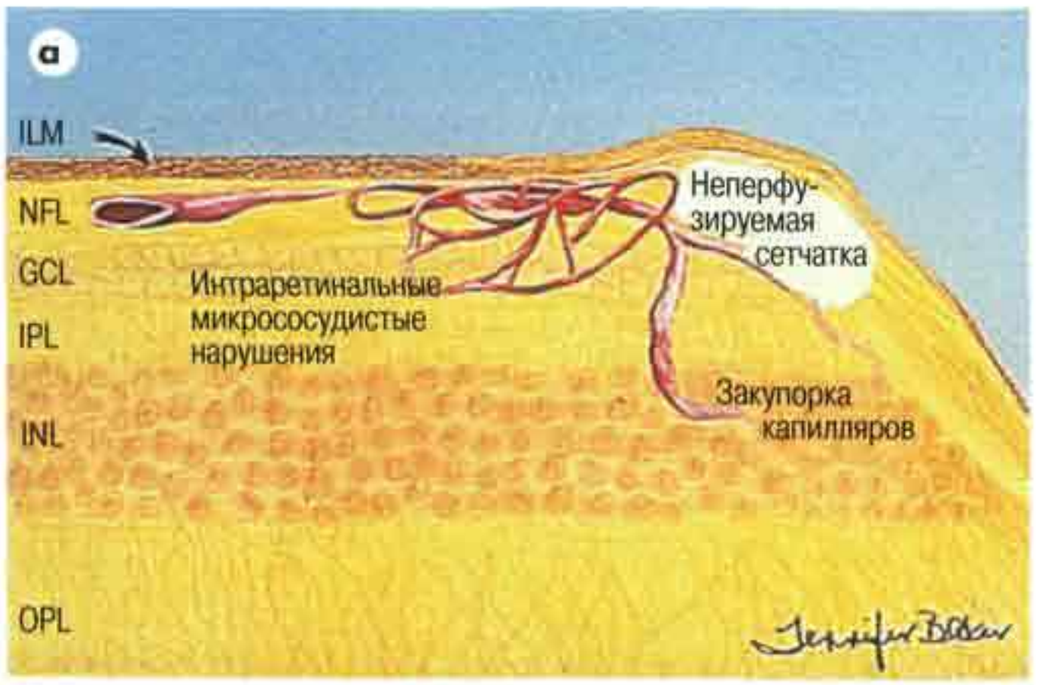


Рис. 14.17 Интраретинальные микрососудистые нарушения: (а) локализация в поверхностных слоях сетчатки вблизи участков отсутствия перфузии капилляров; (б) клиническая картина (предоставлено Wilmer Institute)

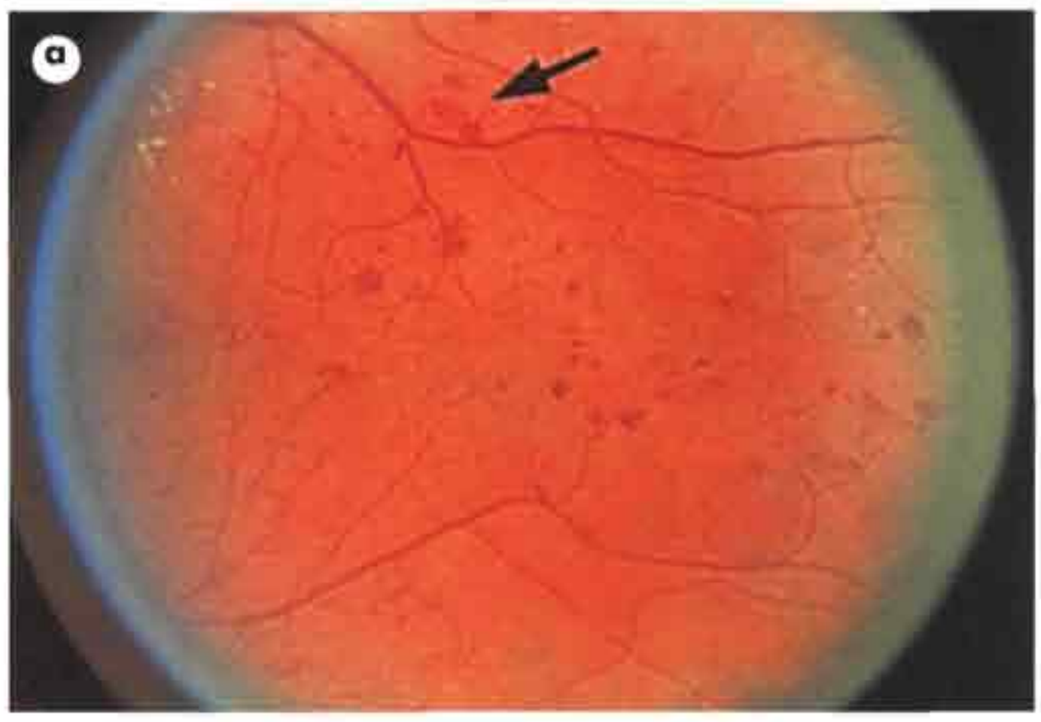


Рис. 14.18 (а) интраретинальные микрососудистые нарушения; (б) ФАГ выявляет локальную гиперфлуоресценцию и выраженное отсутствие капиллярной перфузии (предоставлено Wilmer Institute)

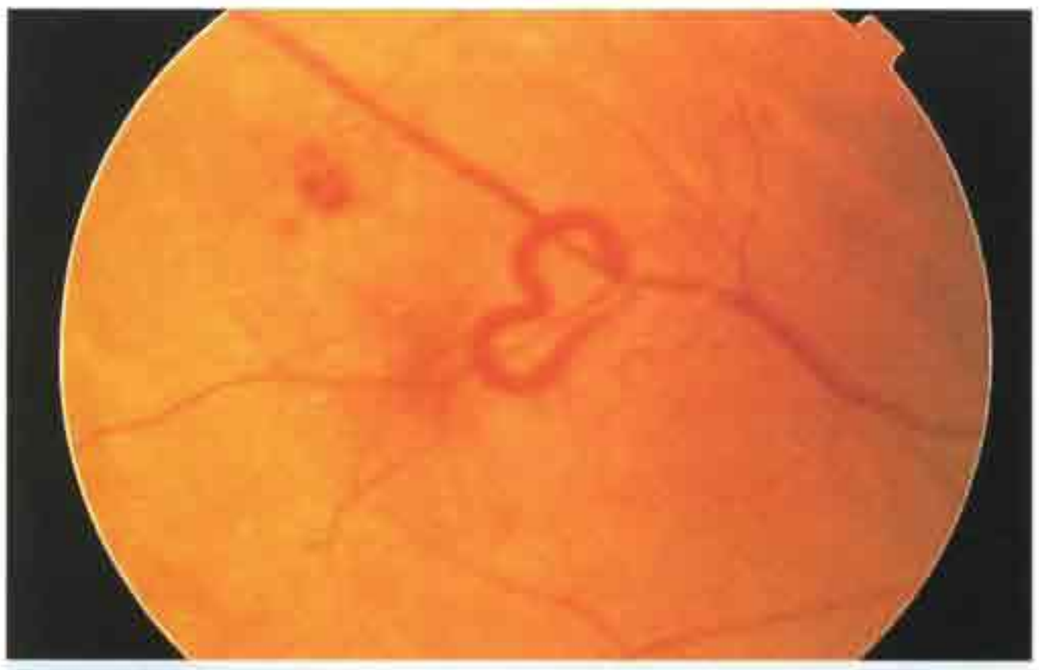


Рис. 14.19
Вена образует петлю

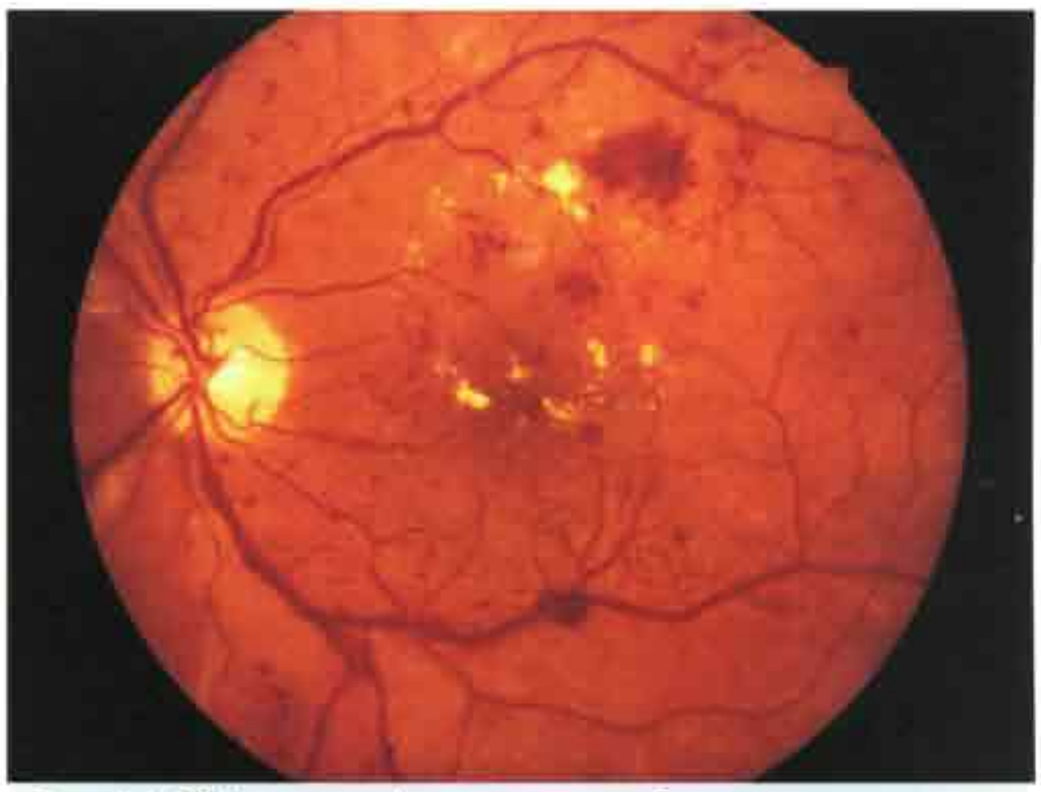


Рис. 14.22 Препролиферативная диабетическая ретинопатия. Вены расширены, в области нижневисочной аркады — «сосудистые петли» и интраретинальные микрососудистые нарушения, по ходу верхневисочной аркады — кровоизлияния и отложения твердого экссудата в макуле

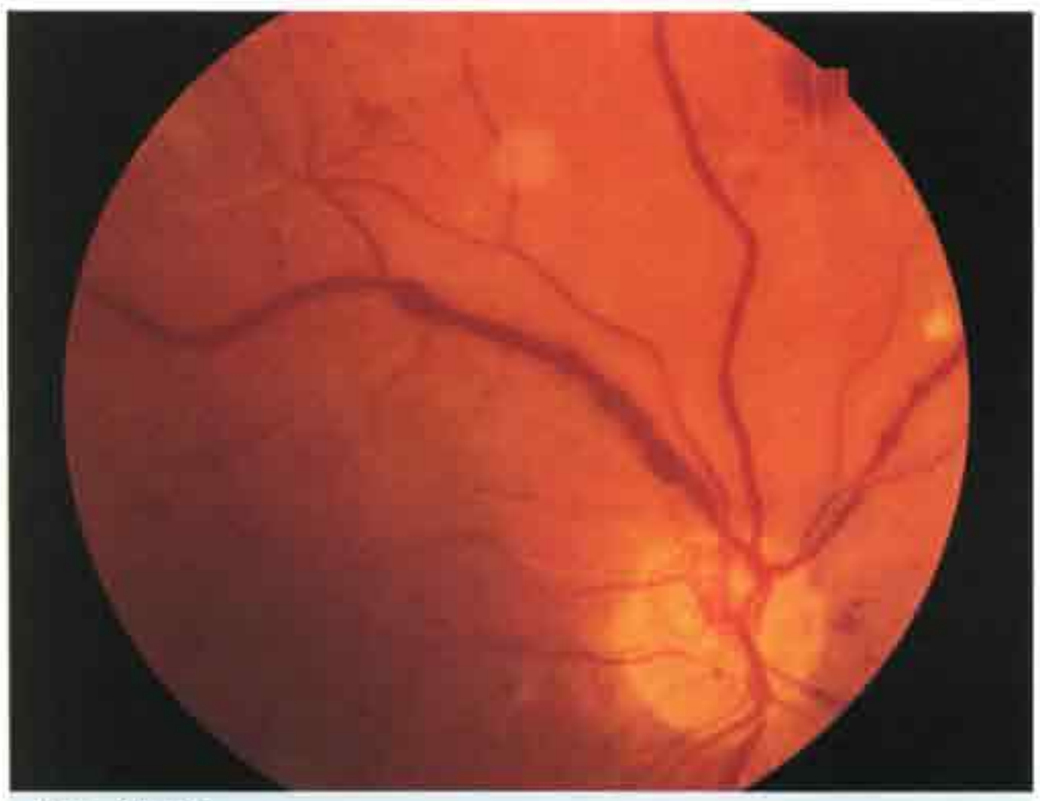


Рис. 14.20
Четкообразность вен и нежная неоваскуляризация ДЗН

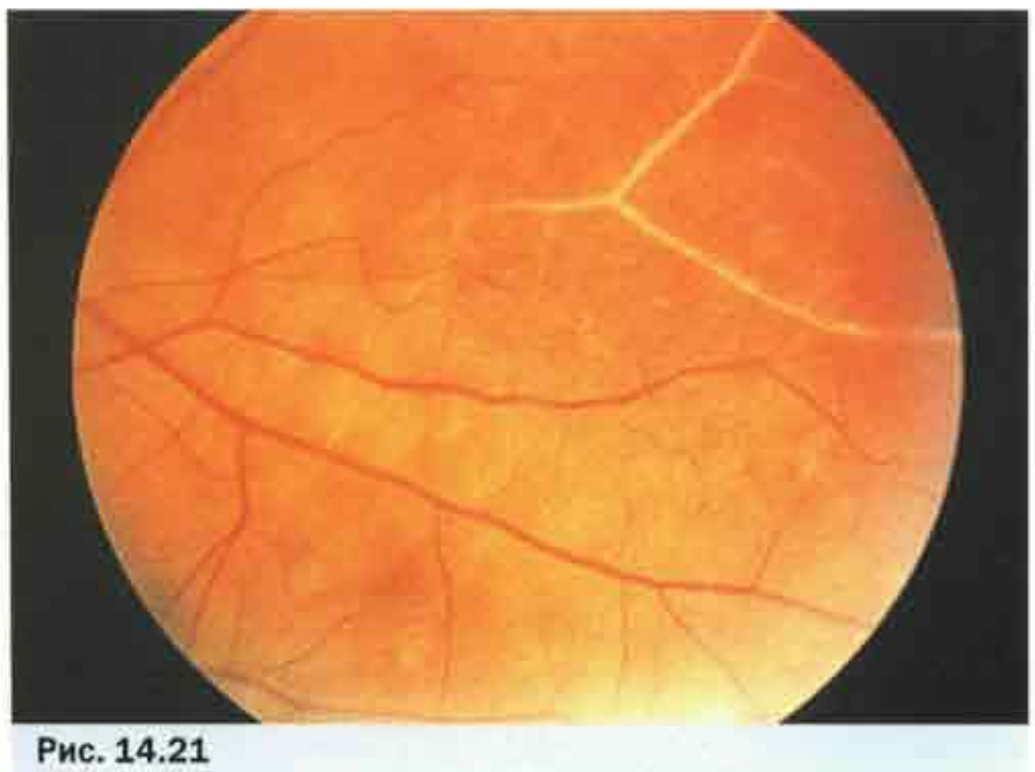


Рис. 14.21
Периферическая артериальная окклюзия

определяются вблизи участков прерывания капиллярного кровотока (рис. 14.17а).

а) ***признаки:*** нежные красные полоски, соединяющие артериолы и венулы, имеющие вид локальных участков плоских новообразованных сосудов сетчатки (рис. 14.17б, 14.18а). Основным отличительным признаком интраретинальных микрососудистых нарушений является их расположение внутри сетчатки, невозможность пересечения крупных сосудов и отсутствие пропотевания на ФАГ;

б) ***ФАГ*** выявляет локальную гиперфлуоресценцию, ассоциированную с соседними участками прерывания капиллярного кровотока (рис. 14.18б).

3. **Венозные нарушения**: расширение (*см.* рис. 14.16а, 14.16б), образование петель (рис. 14.19), сегментация в форме «бус» или «четок» (рис. 14.20).
4. **Артериальные нарушения**: сужение, признак «серебряной проволоки» и облитерация, что придает им сходство с окклюзией ветви центральной артерии сетчатки (рис. 14.21).
5. **Темные пятна кровоизлияний** (рис. 14.22): геморрагические инфаркты сетчатки, расположенные в ее средних слоях.

Тактика

При ППДР требуется особое наблюдение из-за риска развития ПДР. Фотокоагуляция обычно не показана, за исключением случаев, когда невозможно наблюдение в динамике или зрение парного глаза уже потеряно по причине ПДР.

Диабетическая макулопатия

Основной причиной ухудшения зрения у больных диабетом, особенно при диабете II типа, являются отек фовеа, отложение твердого экссудата или ишемия (диабетическая макулопатия).

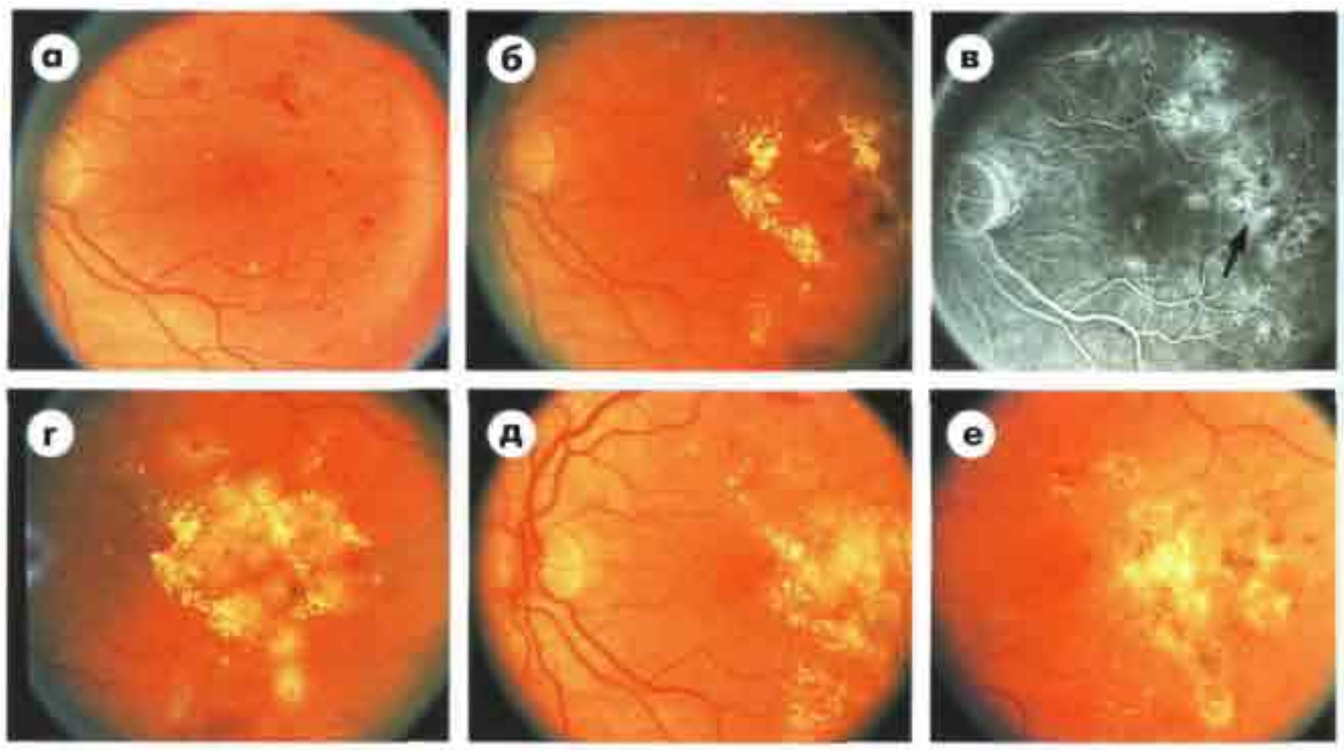


Рис. 14.23
Локальная диабетическая макулопатия: (а) начальные проявления с геморрагиями; (б) через 2 года со сформированным кольцом твердого экссудата; (в) ФАГ выявляет соответствующее локальное пропотевание; (г) состояние сразу после фокальной лазеркоагуляции; (д) рассасывание твердого экссудата; (е) полное рассасывание твердого экссудата и следы лазеркоагуляции через несколько месяцев (предоставлено Wilmer Institute)

Классификация

1. Локальная экссудативная

а) признаки: четко ограниченное утолщение сетчатки, сопровождающееся полным или неполным кольцом перифовеальных твердых экссудатов (рис. 14.23б);

б) ФАГ выявляет позднюю локальную гиперфлуоресценцию, обусловленную пропотеванием и хорошей макулярной перфузией (рис. 14.23в).

2. Диффузная экссудативная

а) признаки: диффузное утолщение сетчатки, которое может сопровождаться кистозными изменениями. Облитерация с выраженным отеком иногда делает невозможным локализацию фовеа (рис. 14.24а);

б) ФАГ выявляет множественную точечную гиперфлуоресценцию микроаневризм (рис. 14.24б) и позднюю диффузную гиперфлуоресценцию, обусловленную пропотеванием, которая более выражена по сравнению с клиническим осмотром. При наличии кистозного макулярного отека определяется участок в форме «лепестка цветка» (рис. 14.24в).

3. Ишемическая

а) признаки: снижение остроты зрения при относительно сохранной фовеа (рис. 14.25а); часто связана с ППДР. Могут выявляться темные пятна кровоизлияний;

б) ФАГ выявляет неперфузируемые капилляры в фовеа (рис. 14.25б), выраженность которых не всегда соответствует степени снижения остроты зрения.

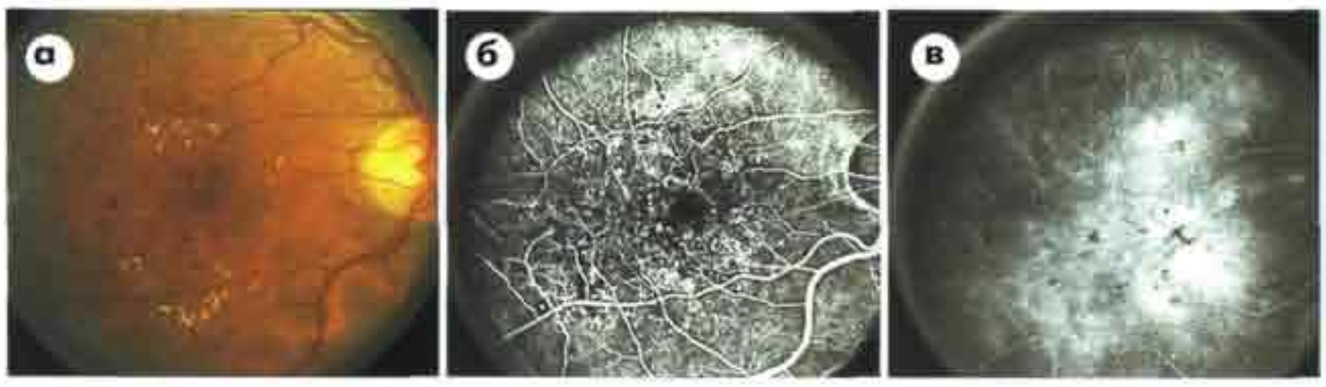


Рис. 14.24
Диффузная диабетическая макулопатия: (а) единичные твердые экссудаты и точечные геморрагии; (б) ранняя фаза ФАГ выявляет точечную гиперфлуоресценцию микроаневризм; (в) поздняя фаза ФАГ выявляет обширное пропотевание и кистозный макулярный отек (предоставлено Wilmer Institute)

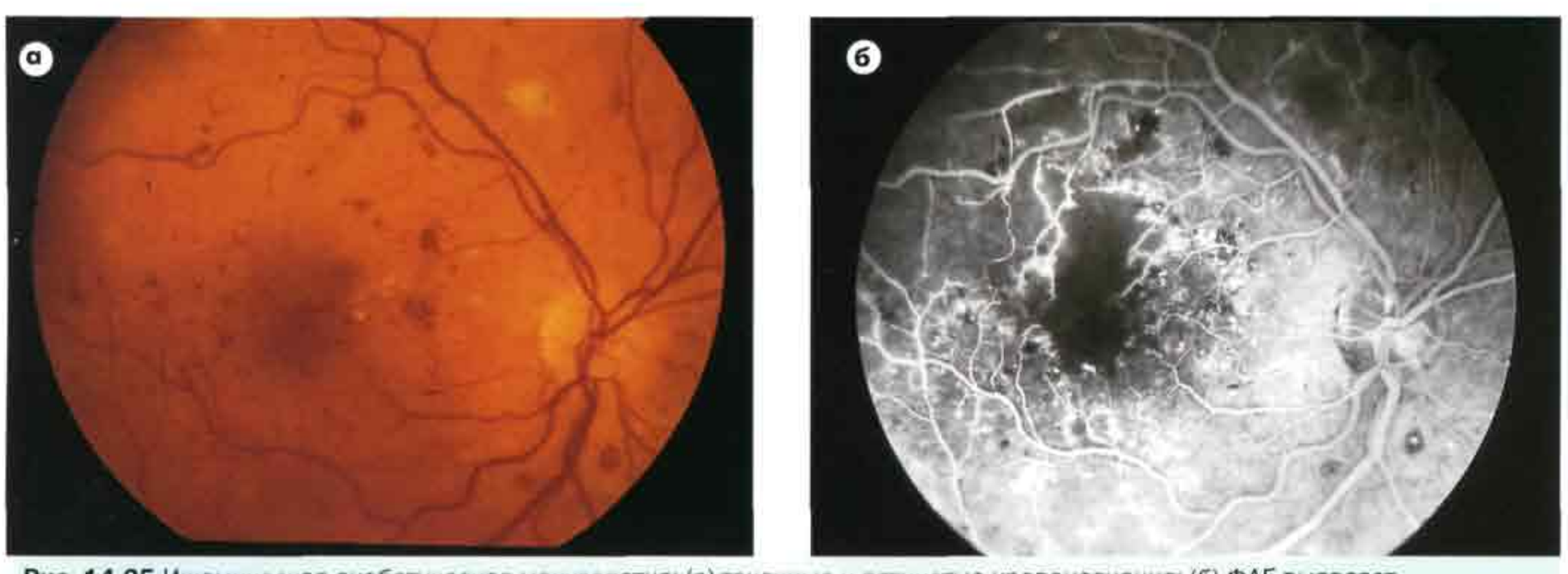


Рис. 14.25 Ишемическая диабетическая макулопатия: (а) точечные и пятнистые кровоизлияния; (б) ФАГ выявляет отсутствие макулярной и периферической перфузии

Другие участки неперфузируемых капилляров часто присутствуют в заднем полюсе и на периферии.

4. **Смешанная** характеризуется признаками как ишемии, так и экссудации.

Клинически значимый отек макулы

Определение

Клинически значимый отек макулы характеризуется следующим:

- Отек сетчатки в пределах 500 мкм от центральной фовеа (рис. 14.26а).
- Твердые экссудаты в пределах 500 мкм от центральной фовеа, если они сопровождаются утолщением сетчатки вокруг нее (которое может выходить за пределы 500 мкм) (рис. 14.26б).
- Отек сетчатки в пределах 1 ДД (1500 мкм) или более, т.е. любая зона отека должна попадать в пределы 1 ДД от центральной фовеа (рис. 14.26в).

NB: Клинически значимый отек макулы требует проведения лазерной фотокоагуляции независимо от остроты зрения, т.к. лечение снижает риск потери зрения на 50%. Улучшение зрительных функций происходит редко, поэтому лечение показано с профилактической целью. Необходимо проводить ФАГ до лечения с целью определения участков и размеров пропотевания, выявления неперфузируемых капилляров в фовеа (ишемической макулопатии), которая является плохим прогностическим признаком и противопоказанием к лечению.

Аргонлазерная коагуляция

1. Техника

а) локальная лазеркоагуляция включает нанесение лазеркоагулятов на микроаневризмы и микрососудитые нарушения в центре колец твердых экссудатов, локализованных в пределах 500–3000 мкм от центральной фовеа (*см.* рис. 14.23г). Размер коагулята — 50–100 мкм с длительностью в 0,10 сек и достаточной мощностью для обеспечения нежного обесцвечивания или потемнения микроаневризм. Лечение очагов до 300 мкм от центральной фовеа показано при сохраняющемся клинически значимом отеке макулы, несмотря на ранее проведенное лечение и остроту зрения ниже 6/12. В таких случаях рекомендовано укорочение времени экспозиции до 0,05 сек;

б) решетчатая лазеркоагуляция применяется при наличии участков диффузного утолщения сетчатки, локализованных на расстоянии более 500 мкм от центральной фовеа и 500 мкм — от височного края ДЗН. Размер коагулятов — 100–200 мкм, время экспозиции — 0,1 сек. Они должны иметь очень светлую окраску, их накладывают на расстоянии, соответствующем диаметру 1 коагулята.

Рис. 14.26
Клинически значимый отек макулы (см. текст)

2. Результаты. Примерно в 70% случаев удается достигнуть стабилизации зрительных функций, в 15% — происходит улучшение и в 15% случаев — последующее ухудшение. Разрешение отека происходит в течение 4 мес (*см.* рис. 14.23е), поэтому повторное лечение в течение этого срока не показано.

3. Факторы для неблагоприятного прогноза

- Твердые экссудаты, охватывающие фовеа.
- Диффузный отек макулы.
- Кистовидный отек макулы.
- Смешанная экссудативно-ишемическая макулопатия.
- Выраженная ретинопатия на момент обследования.

Витрэктомия

Витрэктомия pars plana может быть показана при макулярном отеке, связанном с тангенциальной тракцией, которая тянется от утолщенной и уплотненной задней гиалоидной мембраны. В таких случаях лазерное лечение малоэффективно в отличие от хирургического удаления макулярной тракции.

Пролиферативная диабетическая ретинопатия

Встречается у 5–10% больных диабетом. При диабете I типа риск особенно высок: частота заболеваемости составляет 60% через 30 лет. Способствующими факторами являются окклюзия сонных артерий, задняя отслойка стекловидного тела, миопия высокой степени и атрофия зрительного нерва.

Клинические особенности

1. Признаки. Неоваскуляризация является индикатором ПДР. Пролиферация новообразованных сосудов может происходить на расстоянии до 1 ДД от ДЗН (неоваскуляризация в области диска) или по ходу основ-

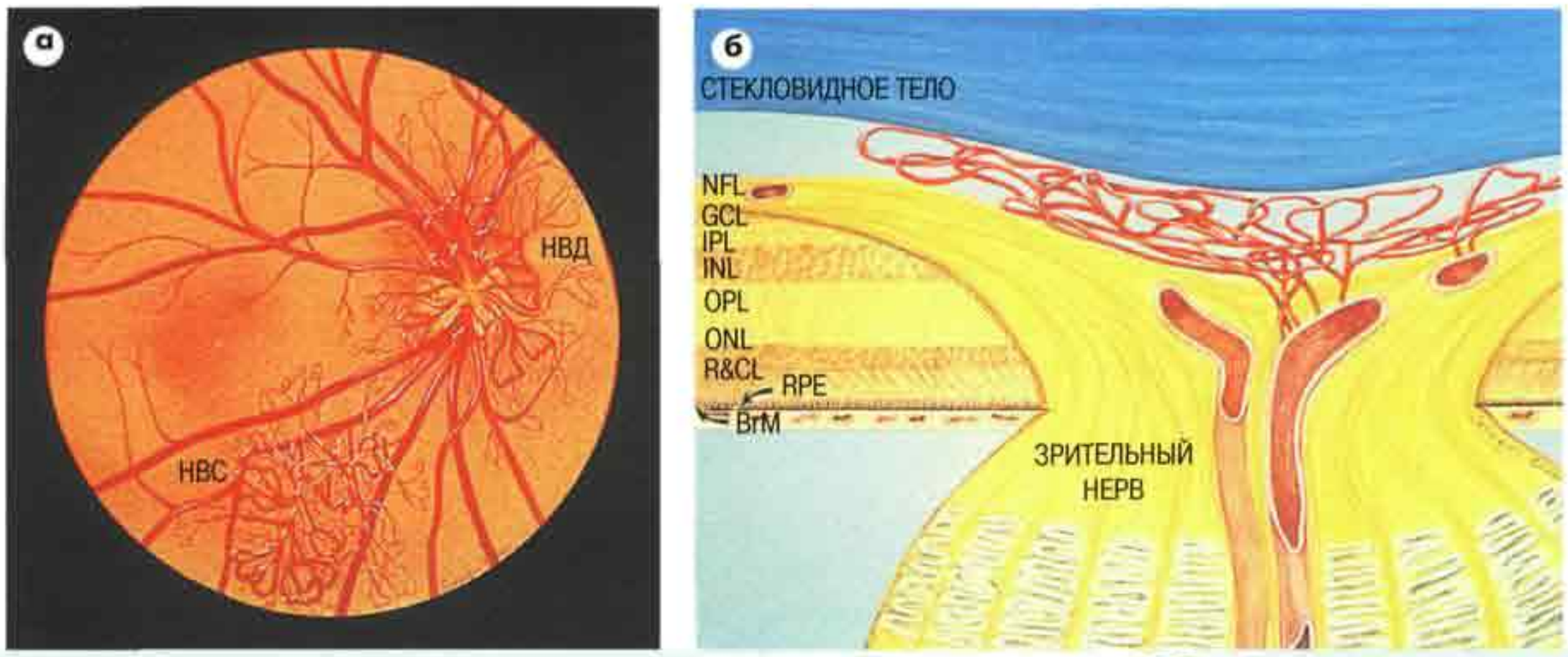
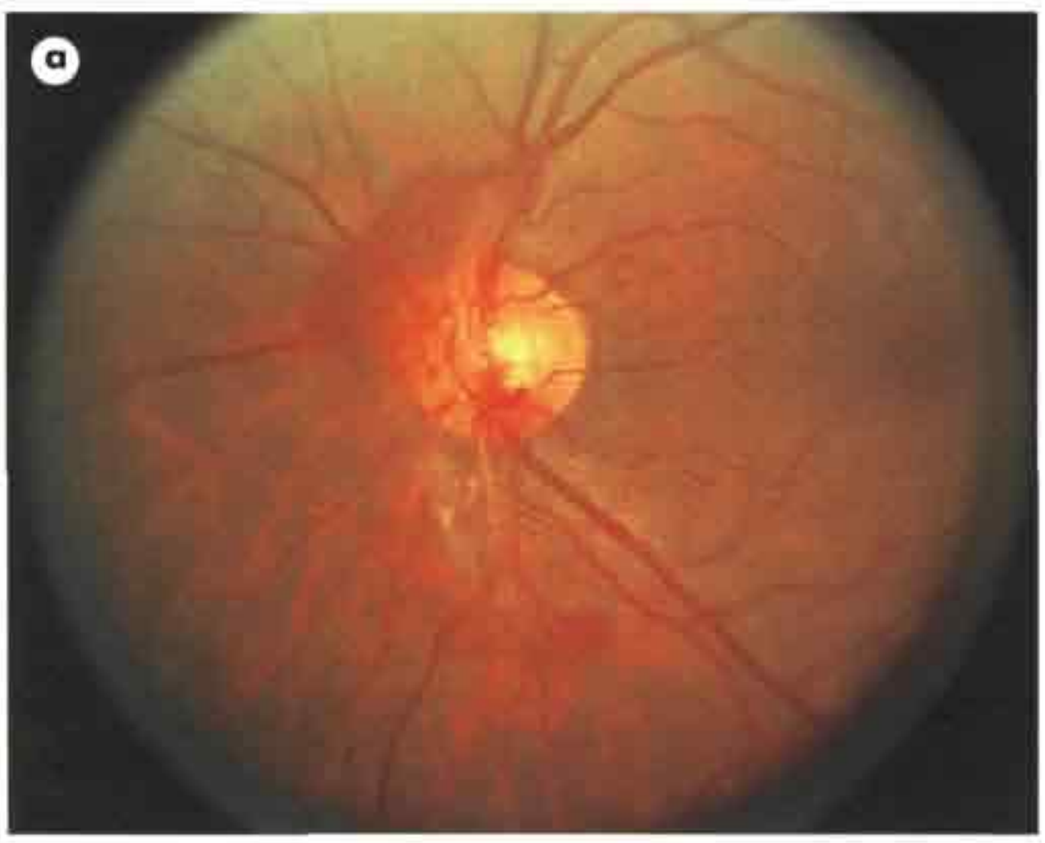


Рис. 14.27 Пролиферативная диабетическая ретинопатия: (а) клинические проявления (НВД — неоваскуляризация диска; НВС — неоваскуляризация сетчатки); (б) локализация неоваскуляризации (предоставлено Wilmer Institute)



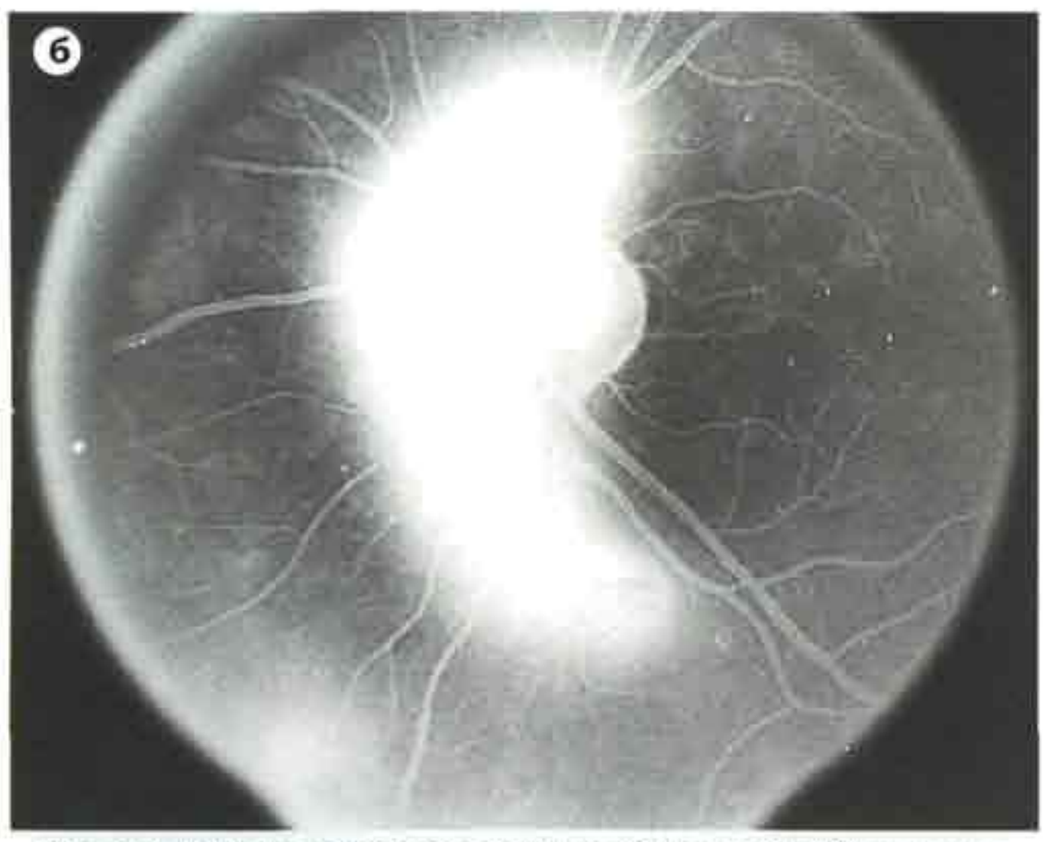


Рис. 14.28 (а) новообразованные сосуды ДЗН; (б) поздняя фаза ФАГ выявляет обширное пропотевание (предоставлено Wilmer Institute)

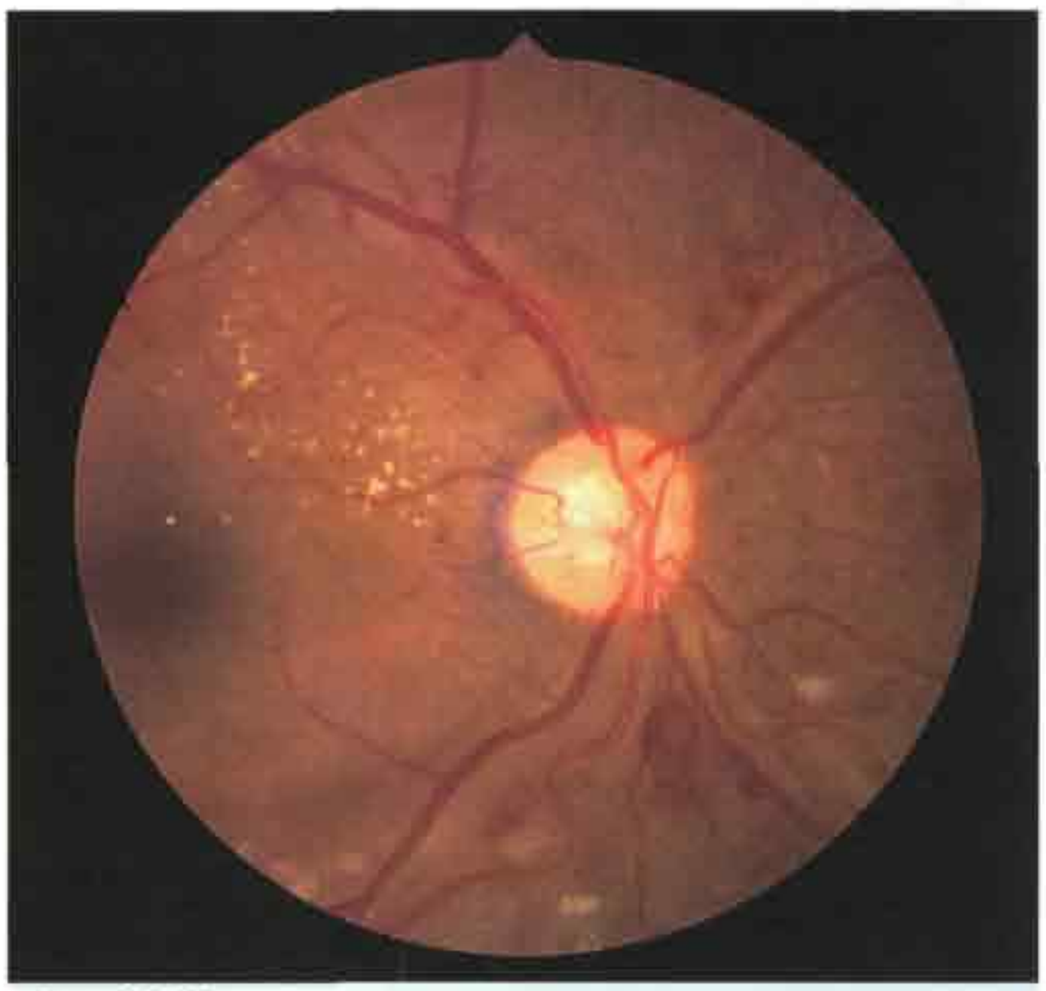


Рис. 14.29
Умеренная неоваскуляризация ДЗН с сопутствующими выраженными препролиферативными изменениями

ных сосудов (неоваскуляризация вне диска). Возможны и оба варианта (рис. 14.27а). Установлено, что развитию ПДР предшествует неперфузирование более четверти сетчатки. Отсутствие внутренней пограничной мембраны вокруг ДЗН отчасти объясняет склонность к новообразованию в этой области. Новые сосуды появляются в виде эндотелиальной пролиферации, чаще всего из вен; затем они пересекают дефекты внутренней пограничной мембраны, пролегают в потенциальной плоскости между сетчаткой и задней поверхностью стекловидного тела, которая служит для них поддержкой (рис. 14.27б).

2. **ФАГ**. Для диагностики не обязательна (рис. 14.28а), но выявляет неоваскуляризацию на ранних фазах ангиограмм и показывает гиперфлуоресценцию на позд-

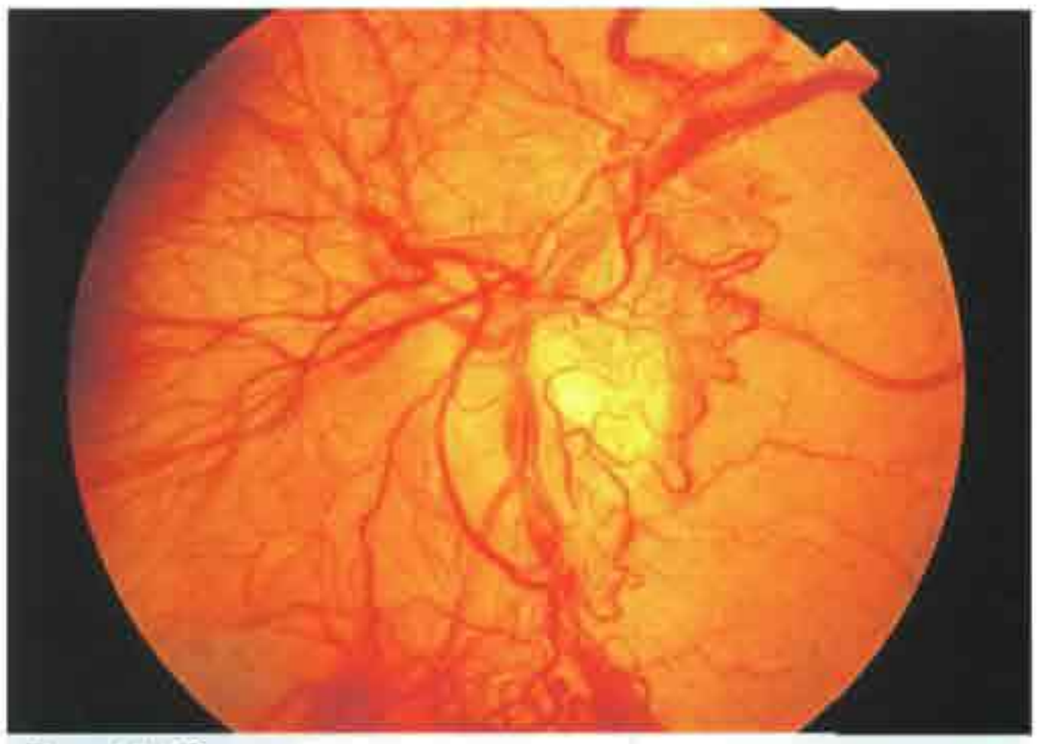


Рис. 14.30
Выраженная неоваскуляризация ДЗН

них фазах, обусловленную активным пропотеванием красителя из неоваскулярной ткани (рис. 14.28б).

Клиническая картина

1. **Выраженность** ПДР определяют при сравнении области, занятой новообразованными сосудами, с площадью ДЗН:
   а) неоваскуляризация в области диска
   - Умеренная — размеры менее 1/3 ДД (рис. 14.29).
   - Выраженная — размеры более 1/3 ДД (рис. 14.30).

   б) неоваскуляризация вне диска
   - Умеренная — размеры менее 1/2 ДД (рис. 14.31а).
   - Выраженная — размеры более 1/2 ДД (рис. 14.32).
2. **Возвышающиеся** новообразованные сосуды (рис. 14.33 и *см.* рис. 14.31б–г) хуже поддаются лазерному лечению, чем плоские.

Рис. 14.32
Выраженная неоваскуляризация сетчатки

3. **Фиброз**, ассоциированный с неоваскуляризацией, представляет интерес тем, что при значительной фиброзной пролиферации (рис. 14.34), несмотря на малую вероятность кровотечения, существует высокий риск тракционной отслойки сетчатки.
4. **Кровоизлияния**, которые могут быть преретинальными (субгиалоидными) (рис. 14.35) и/или внутри стекловидного тела витреально, являются важным фактором риска снижения остроты зрения.
5. **Характеристики повышенного риска** значительного снижения зрения в течение первых 2 лет при отсутствии лечения следующие:
   - Умеренная неоваскуляризация в области диска с геморрагиями (*см.* рис. 14.35а) составляет 26% риска, который снижается до 4% после лечения (*см.* рис. 14.35б).
   - Выраженная неоваскуляризация в области диска без геморрагий (*см.* рис. 14.30) составляет 26% риска, который после лечения снижается до 9%.

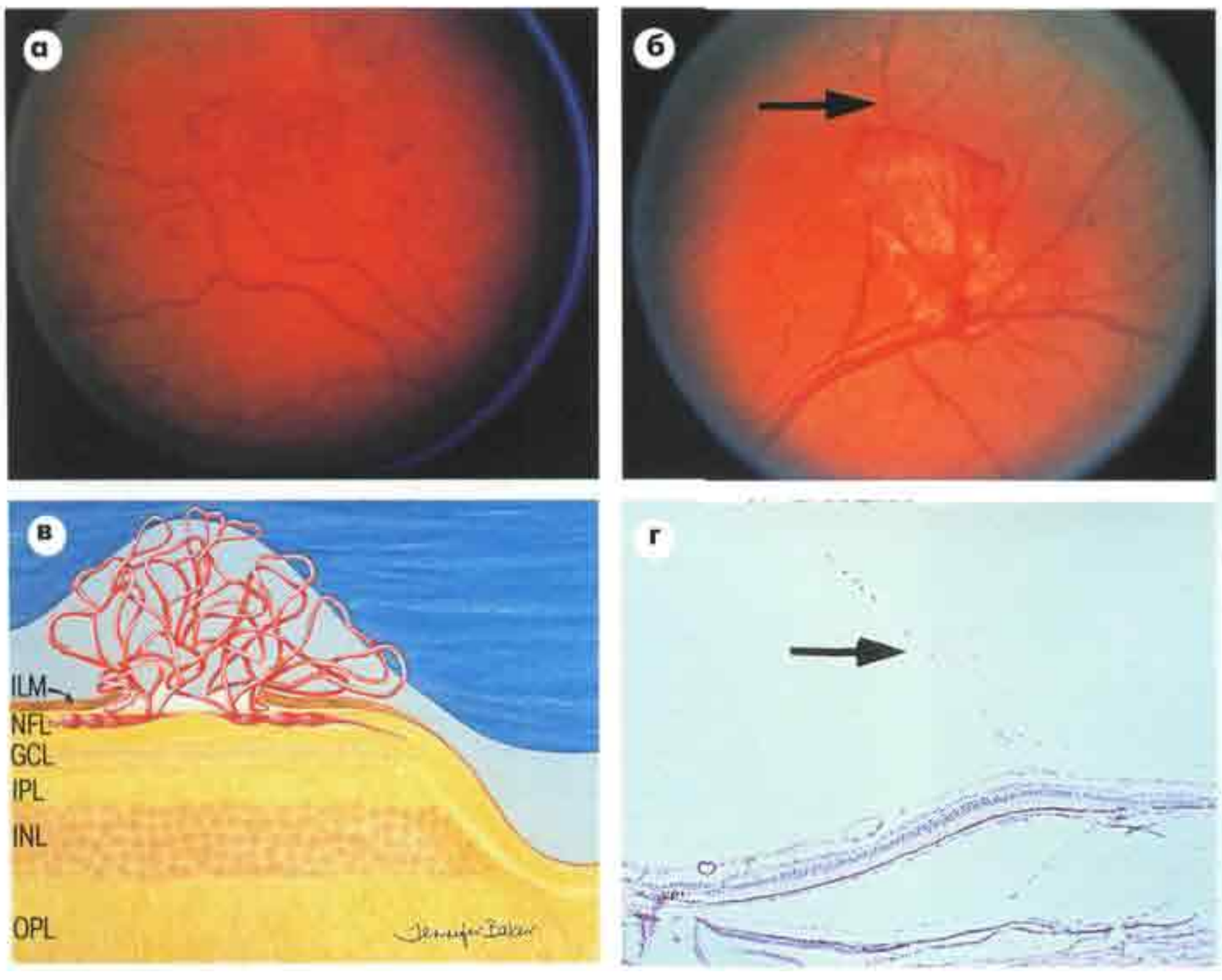


Рис. 14.31
Пролиферативная диабетическая ретинопатия: (а) плоская неоваскуляризация сетчатки без фиброза; (б) возвышающаяся неоваскуляризация сетчатки с фиброзом; (в) возвышающаяся неоваскуляризация сетчатки с частичной отслойкой стекловидного тела; (г) гистологический срез, на котором видны возвышающиеся новообразованные сосуды сетчатки
(предоставлено Wilmer Institute)

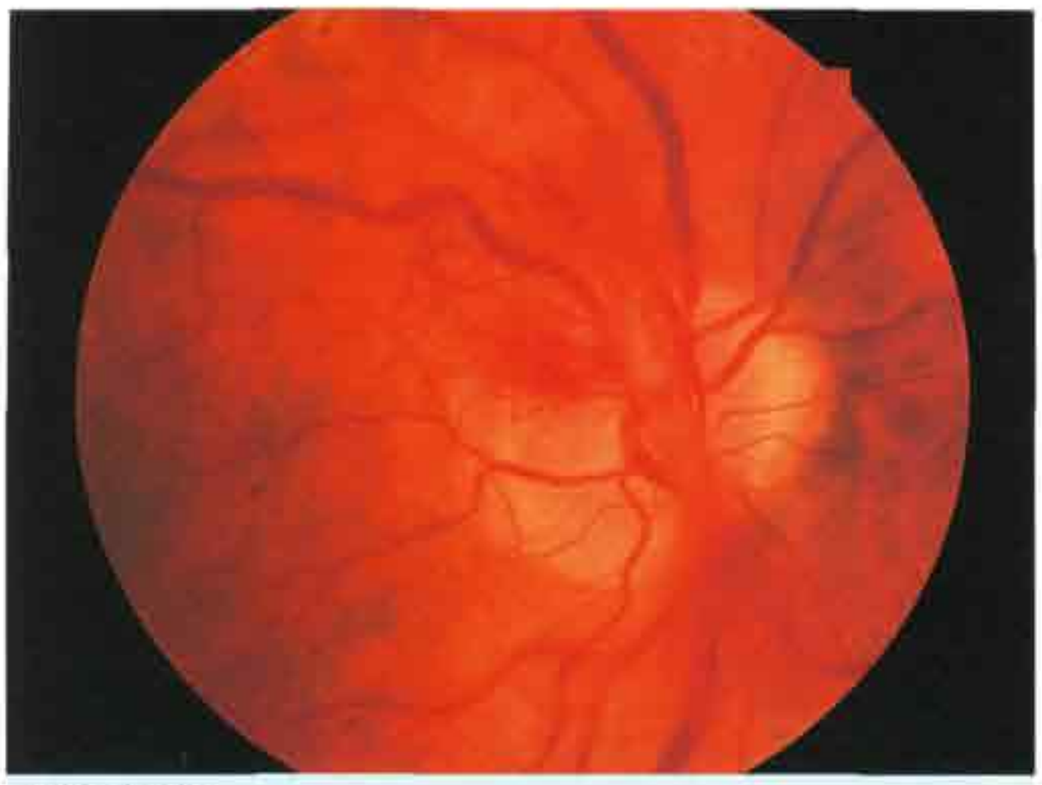


Рис. 14.33
Выраженная неоваскуляризация ДЗН с возвышением

- Выраженная неоваскуляризация в области диска с геморрагиями (*см.* рис. 14.36б) составляет 37% риска, который после лечения снижается до 20% (рис. 14.36в, 14.36г).
- Выраженная неоваскуляризация вне диска с геморрагиями составляет 30% риска, который после лечения снижается до 7%.

NB: При несоответствии приведенным критериям рекомендовано воздерживаться от фотокоагуляции и осматривать пациента каждые 3 мес. Однако на самом деле большинство офтальмологов прибегают к лазерной фотокоагуляции уже при первых признаках неоваскуляризации.

Панретинальная лазеркоагуляция

Лечение с помощью панретинальной лазеркоагуляции направлено на то, чтобы вызвать инволюцию новообразованных сосудов и предотвратить потерю зрения вследствие кровоизлияния в стекловидное тело или тракционной отслойки сетчатки. Объем лечения зависит от выраженности ПДР. При умеренном течении за-

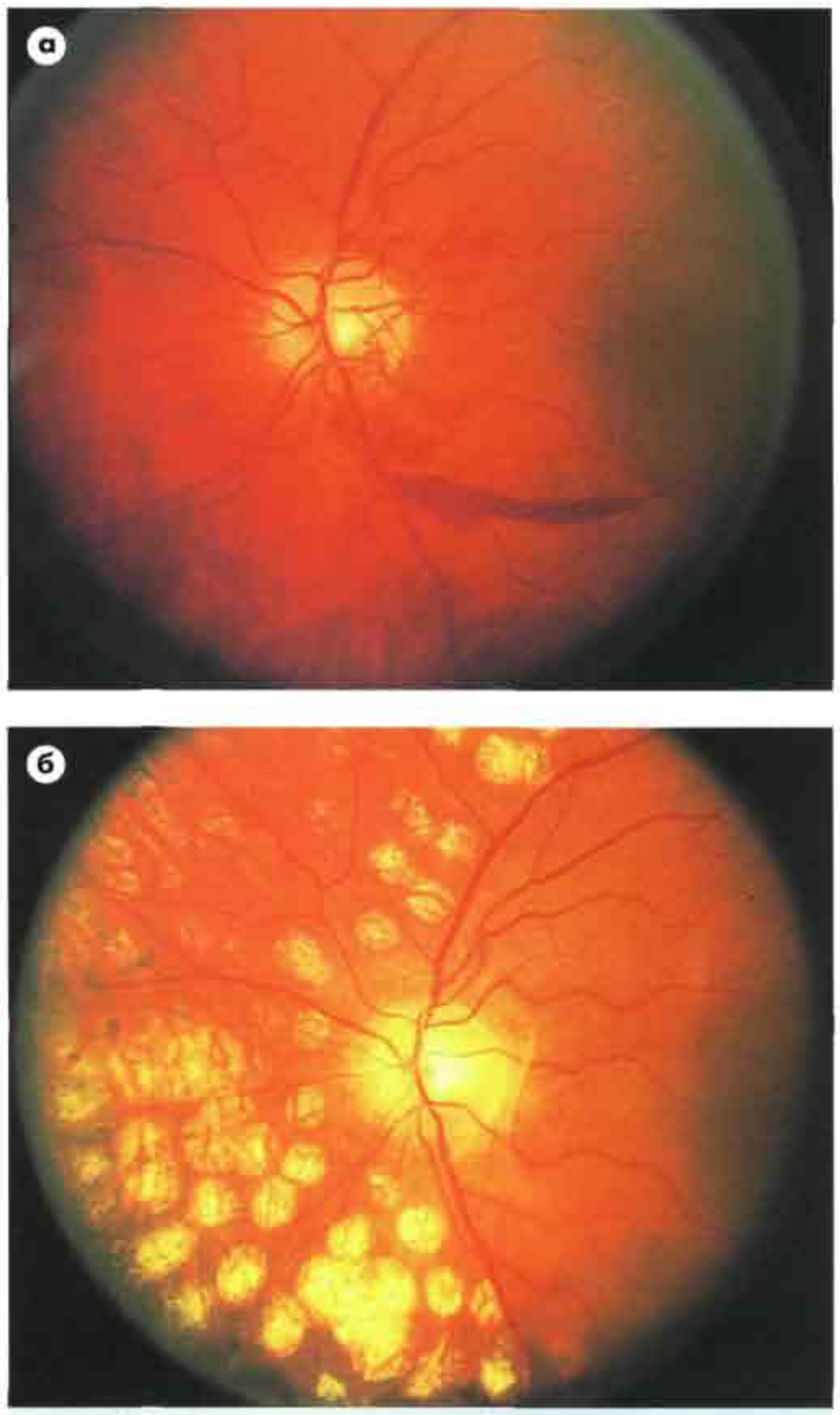


Рис. 14.35 Пролиферативная диабетическая ретинопатия: (а) нежная неоваскуляризация ДЗН с преретинальными кровоизлияниями; (б) инволюция после панретинальной лазеркоагуляции (предоставлено Wilmer Institute)

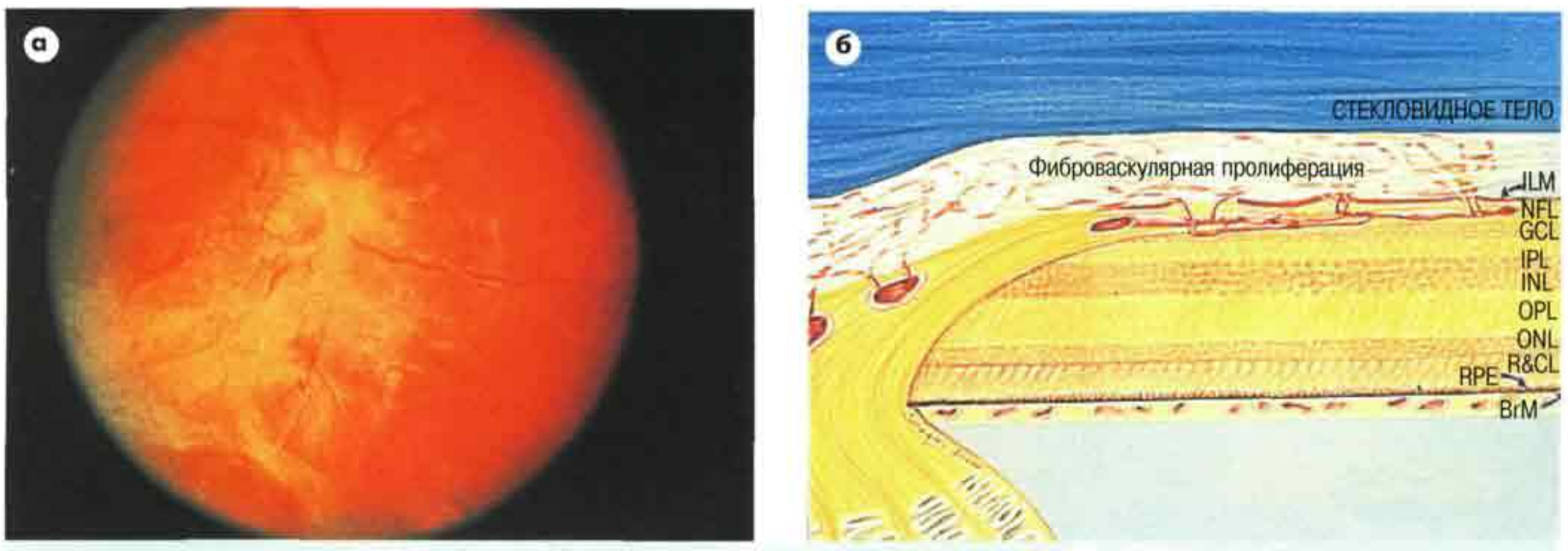


Рис. 14.34
Пролиферативная диабетическая ретинопатия: (а) фиброваскулярная пролиферация; (б) локализация между внутренней пограничной мембраной и стекловидным телом (предоставлено Wilmer Institute)

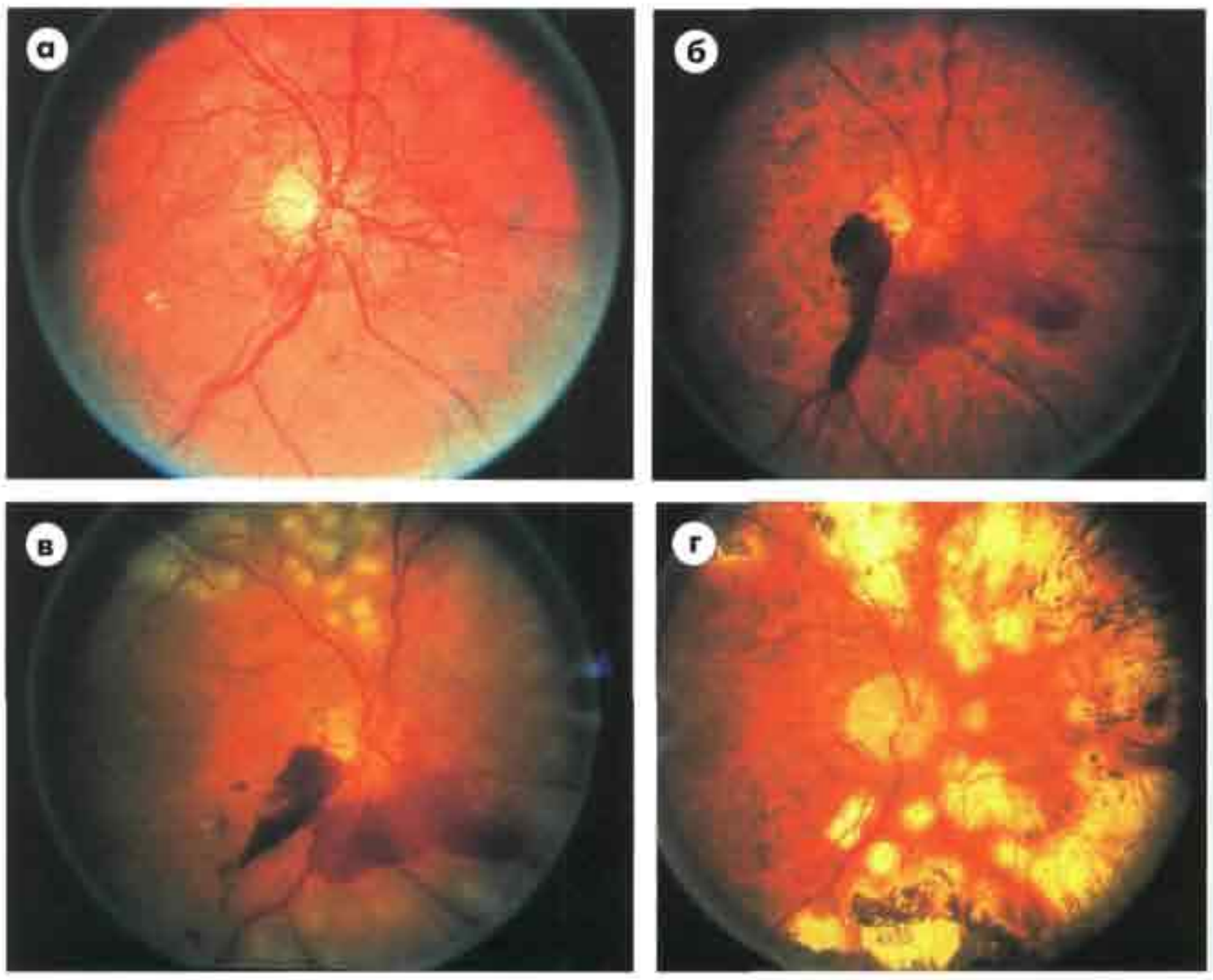


Рис. 14.36
Пролиферативная диабетическая ретинопатия: (а) выраженная неоваскуляризация ДЗН; (б) преретинальные и витреальные геморрагии спустя несколько дней; (в) состояние сразу после панретинальной лазеркоагуляции; (г) состояние через 3 мес — инволюция новообразованных сосудов с крупными лазеркоагулятами (предоставлено Wilmer Institute)

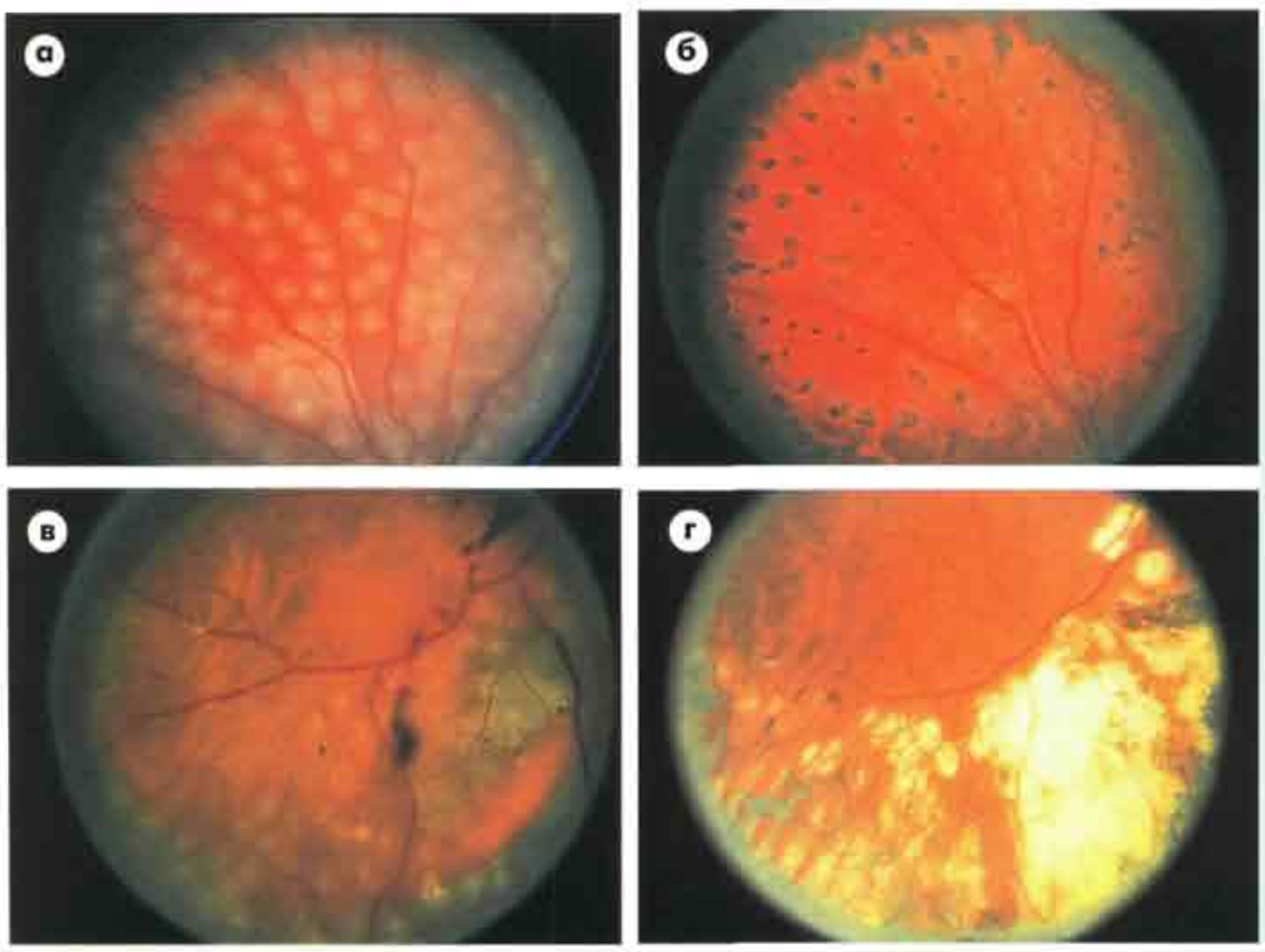


Рис. 14.37
Панретинальная лазеркоагуляция: (а, б) обычная; (в, г) интенсивная (предоставлено Wilmer Institute)

болевания коагуляты наносят последовательно далеко друг от друга при малой мощности (рис. 14.37а, 14.37б), а при более выраженном процессе или рецидивах расстояние между коагулятами нужно уменьшить, а мощность — увеличить (рис. 14.37в, 14.37г).

NB: Начинающим офтальмологам лучше пользоваться панфундоскопом, дающим бóльшее увеличение, чем трехзеркальная линза Goldmann, т.к. при использовании последней вероятность неудачной фотокоагуляции с неблагоприятными последствиями выше.

1. **Нанесение коагулятов**
   а) размер коагулята зависит от используемой контактной линзы. С линзой Goldmann размер коагулята должен составлять 500 мкм, тогда как с панфундоскопом — 300–200 мкм;
   б) время экспозиции — 0,05–0,10 сек при мощности, позволяющей наносить нежные коагуляты.
2. **Первичное лечение** проводят с нанесением 2000–3000 коагулятов в рассеянном порядке в направлении от заднего отрезка с охватом периферии сетчатки за один или два сеанса. ПРЛК, ограниченная одним сеансом, связана с более высоким риском осложнений. Объем лечения в течение каждого сеанса определяют

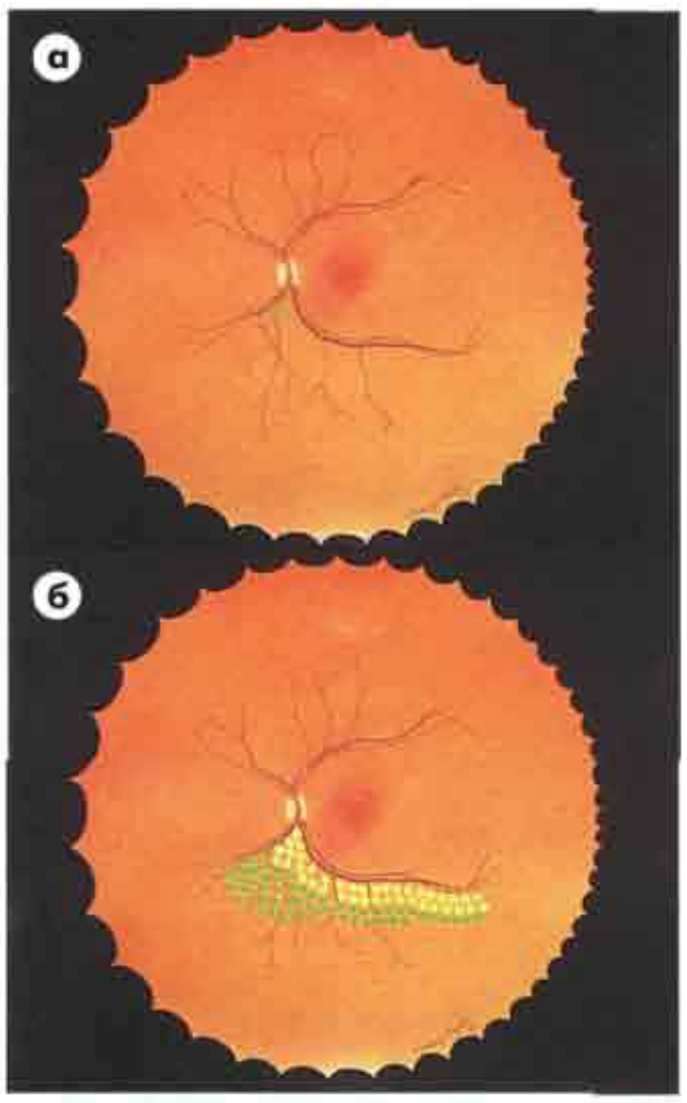


Рис. 14.38
Панретинальная лазеркоагуляция: шаг 1 (см. текст)
(предоставлено Wilmer Institute)

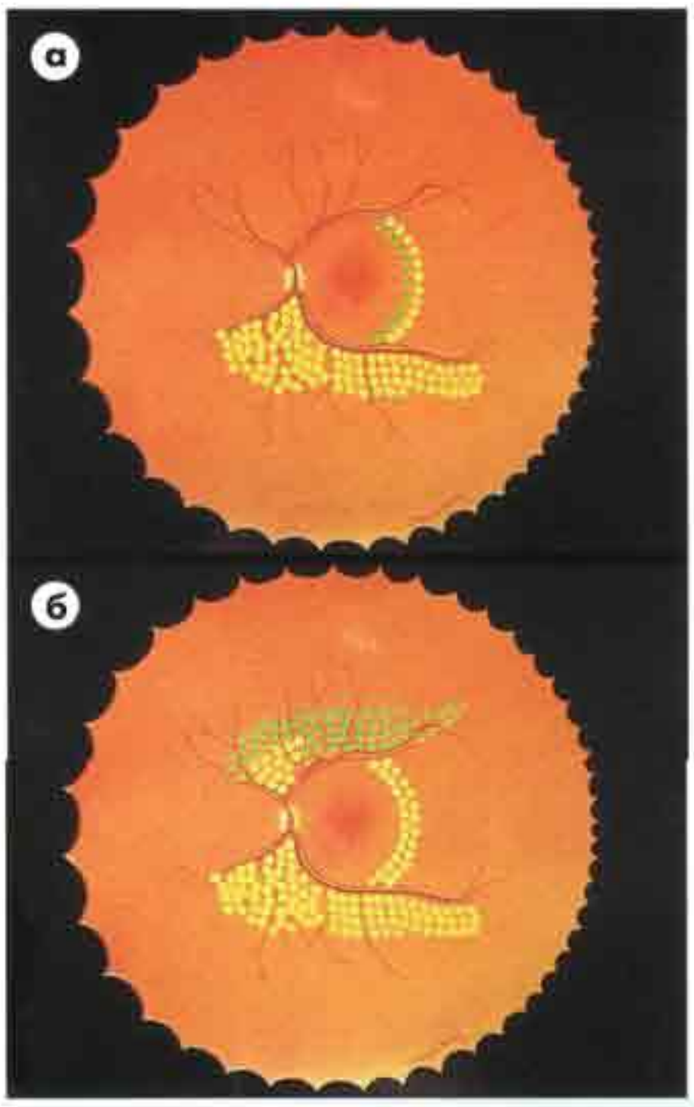


Рис. 14.39
Панретинальная лазеркоагуляция: шаг 2 (см. текст)
(предоставлено Wilmer Institute)

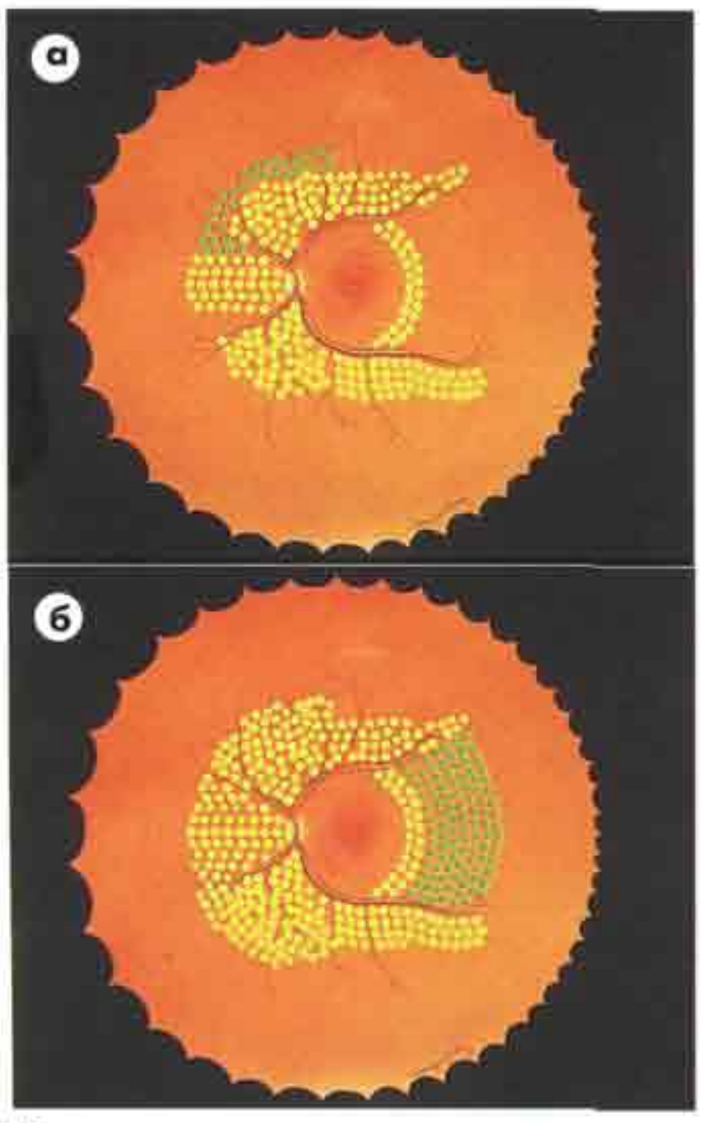


Рис. 14.40
Панретинальная лазеркоагуляция: шаг 3 (см. текст)
(предоставлено Wilmer Institute)

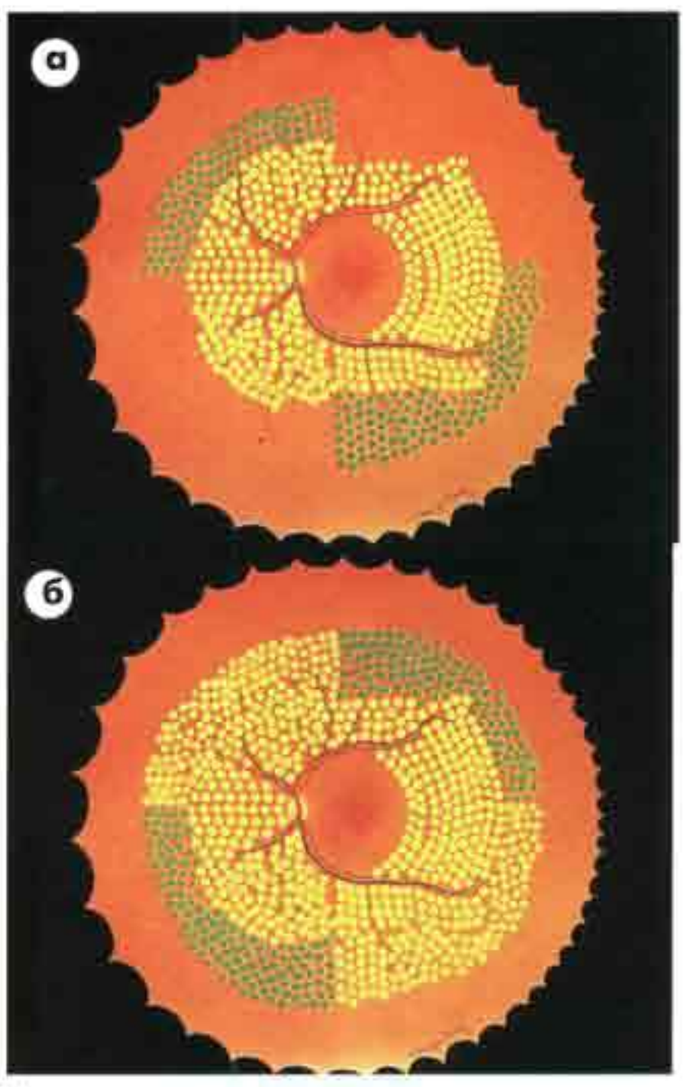


Рис. 14.41
Панретинальная лазеркоагуляция: шаг 4 (см. текст)
(предоставлено Wilmer Institute)

по болевому порогу больного и его способности концентрировать внимание. Большинству больных вполне достаточно местной анестезии глазными каплями, однако может возникнуть необходимость в парабульбарной или субтеноновой анестезии.

3. **Последовательность** действий следующая:
   - *Шаг 1*. Около диска (рис. 14.38а); книзу от нижневисочной аркады (рис. 14.38б).
   - *Шаг 2*. Защитный барьер вокруг макулы (рис. 14.39а) производят для предотвращения опасности

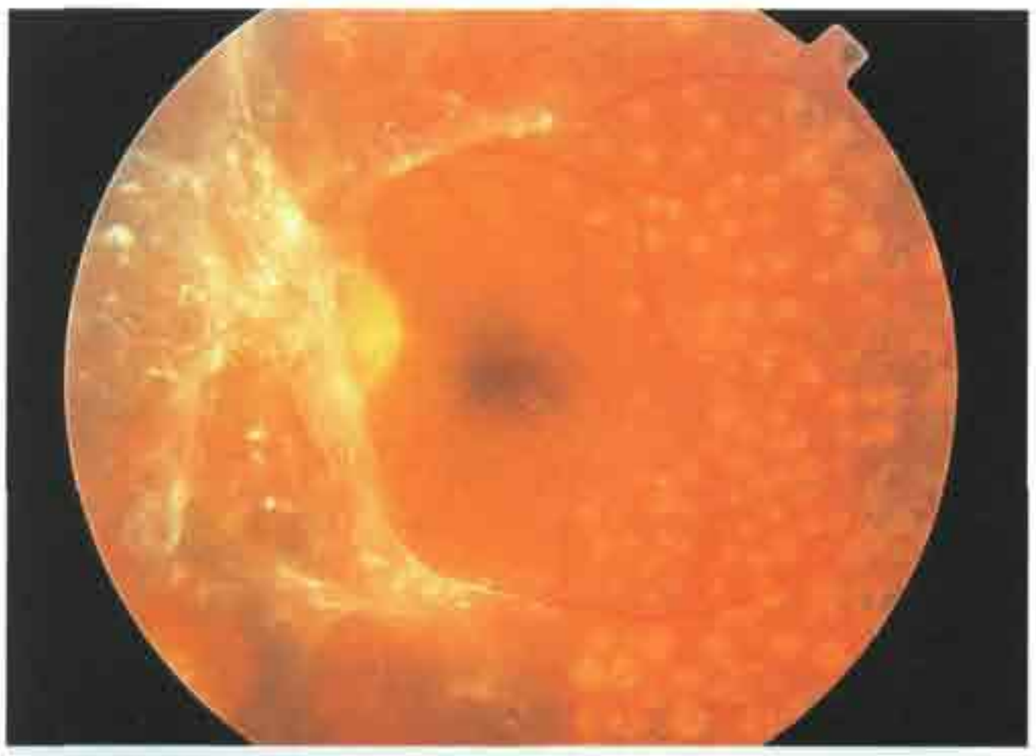


Рис. 14.42
Остаточный глиоз после панретинальной лазеркоагуляции
(предоставлено S. Milewski)

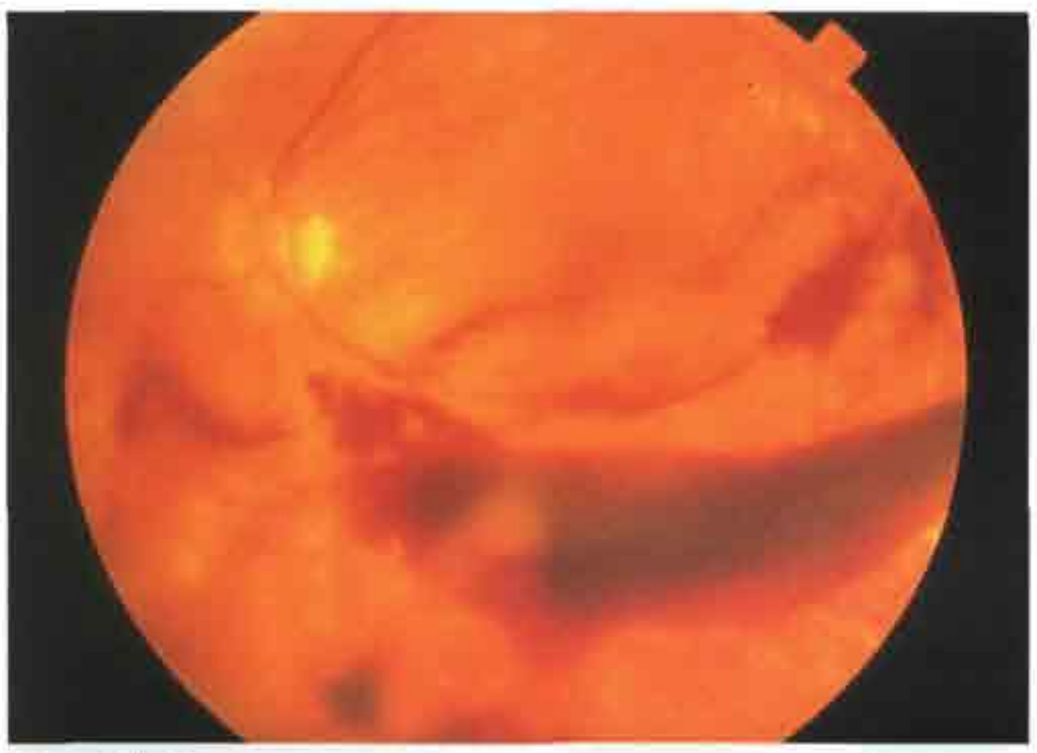


Рис. 14.43
Преретинальные и интравитреальные геморрагии

нанесения коагулятов в области фовеа; кверху от верхневисочной аркады (рис. 14.39б).

- *Шаг 3*. С носовой стороны диска (рис. 14.40а); завершение вмешательства в области заднего полюса (рис. 14.40б).
- *Шаг 4*. Лазеркоагуляция периферии (рис. 14.41а) до конца (рис. 14.41б).

NB: При значительно выраженной ПДР сначала рекомендуют производить вмешательство в нижней половине сетчатки, т.к. в случае кровоизлияния в стекловидное тело происходит закрытие именно этой области, что делает невозможным дальнейшее лечение.

Последующая тактика ведения больных

1. **Наблюдение** обычно 4–6 нед. В случае выраженной неоваскуляризации около диска могут потребоваться несколько сеансов с общим количеством коагулятов до 5000 и более, несмотря на то, что полной ликвидации неоваскуляризации добиться сложно и может появиться необходимость раннего хирургического вмешательства на стекловидном теле. Основной причиной стабильной неоваскуляризации является неадекватное лечение.
2. **Признаками инволюции** являются регрессия неоваскуляризации и появление запустевших сосудов или фиброзной ткани (*см.* рис. 14.35б), сокращение расширенных вен, абсорбция кровоизлияний сетчатки и уменьшение побледнения диска (*см.* рис. 14.36г). В большинстве случаев ретинопатии без отрицательной динамики сохраняется стабильное зрение. В некоторых случаях ПДР рецидивирует, несмотря на первичный удовлетворительный результат. В связи с этим необходимо повторное обследование больных с интервалом 6–12 мес.

NB: ПРЛК оказывает влияние только на сосудистый компонент фиброваскулярного процесса. В случае регресса новообразованных сосудов с формированием фиброзной ткани (рис. 14.42) повторное лечение не показано.

3. **Лечение при рецидивах**
   а) повторная лазеркоагуляция с нанесением коагулятов в промежутках между ранее произведенными точками;
   б) криотерапия на переднюю область сетчатки показана при невозможности проведения повторной фотокоагуляции вследствие плохой визуализации глазного дна, обусловленной помутнением сред. Кроме того, она позволяет воздействовать на участки сетчатки, не подвергшиеся ПРЛК.

NB: Необходимо объяснить пациентам, что ПРЛК может вызвать дефекты поля зрения различной степени, что является обоснованным противопоказанием для вождения автомашины.

Осложнения диабетического поражения глаз

При ДР серьезные осложнения, угрожающие зрению, возникают у больных, которым не проводили лазеротерапию, или ее результаты оказались неудовлетворительными либо неадекватными. Возможно развитие одного или нескольких из следующих осложнений.

Кровоизлияния

Они могут быть в стекловидном теле или в ретрогиалоидном пространстве (преретинальные геморрагии) либо сочетанными (рис. 14.43). Преретинальные геморрагии имеют форму полумесяца, формирующего демаркационный уровень с задней отслойкой стекловидного тела. Иногда преретинальные геморрагии могут проникать в стекловидное тело. Для рассасывания таких кровоизлияний требуется больше времени по сравнению с преретинальными геморрагиями. В некоторых случаях происходит организация и уплотнение крови на задней поверхности стекловидного тела с формированием «мембраны цвета охры». Больные должны быть преду-

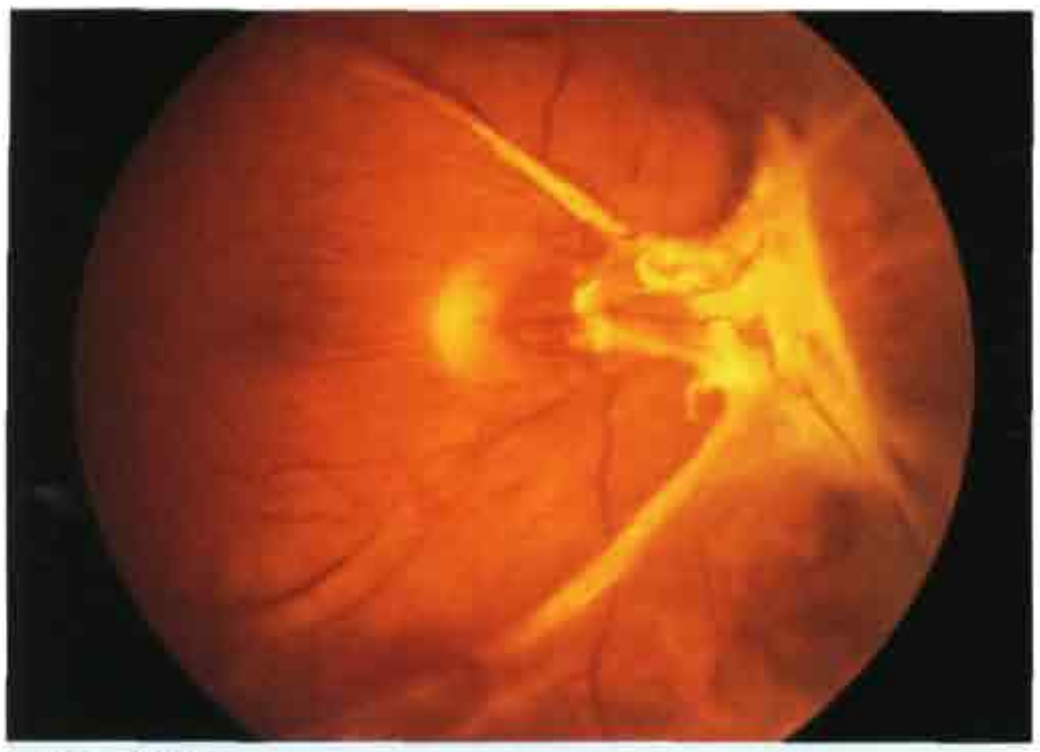


Рис. 14.44
Передне-задняя тракция вследствие сокращения фиброваскулярной ткани

преждены, что кровоизлияние может возникнуть от чрезмерной физической или иной нагрузки, а также гипогликемии или прямой травмы глаза. Однако нередко появление кровоизлияния во время сна.

Тракционная отслойка сетчатки

Она появляется при прогрессивном сокращении фиброваскулярных мембран на больших участках витреоретинальных сращений. Задняя отслойка стекловидного тела у больных диабетом происходит постепенно; обычно она неполная, что обусловлено мощными сращениями кортикальной поверхности стекловидного тела с участками фиброваскулярной пролиферации.

1. **Патогенез**. К отслойке сетчатки приводят следующие виды стационарной витреоретинальной тракции:
   а) передне-задняя тракция появляется при сокращении фиброваскулярных мембран, которые тянутся от заднего отрезка, обычно в сочетании с массивной сосудистой сетью, кпереди до основания стекловидного тела (рис. 14.44);
   б) мостовидная тракция является следствием сокращения фиброваскулярных мембран, которые тянутся от одной половины заднего отрезка до другой (рис. 14.45). Это приводит к натяжению в области этих точек и может вызвать формирование полос натяжения, а также смещение макулы либо относительно диска, либо иное, в зависимости от направления тракционной силы.
2. **Признаки** (*см.* главу 12).

Рис. 14.45
Мостовидная тракция вследствие сокращения фиброваскулярной ткани между височными аркадами

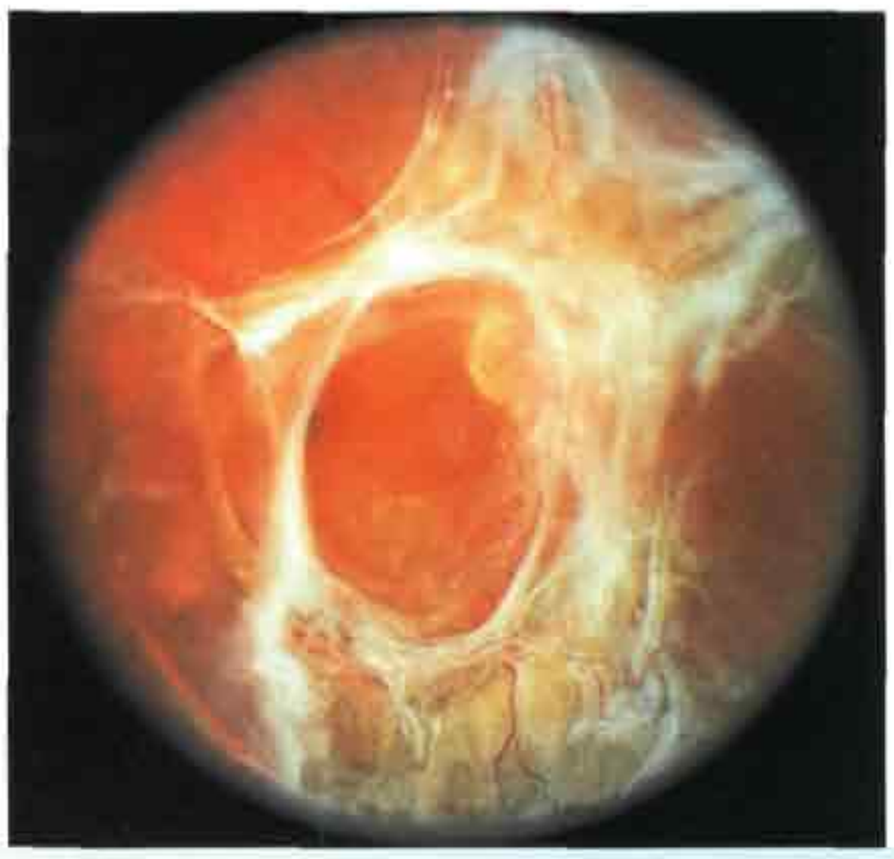


Рис. 14.46 Выраженный аваскулярный глиоз и локальная нижняя тракционная отслойка сетчатки при неактивной пролиферативной диабетической ретинопатии
(предоставлено Wilmer Institute)

Другие осложнения

1. **Помутневшие пленки**, которые могут развиваться на задней поверхности отслоенного стекловидного тела, тянут сетчатку сверху вниз в области височных аркад (рис. 14.46). Такие пленки могут полностью закрывать макулу с последующим ухудшением зрения.

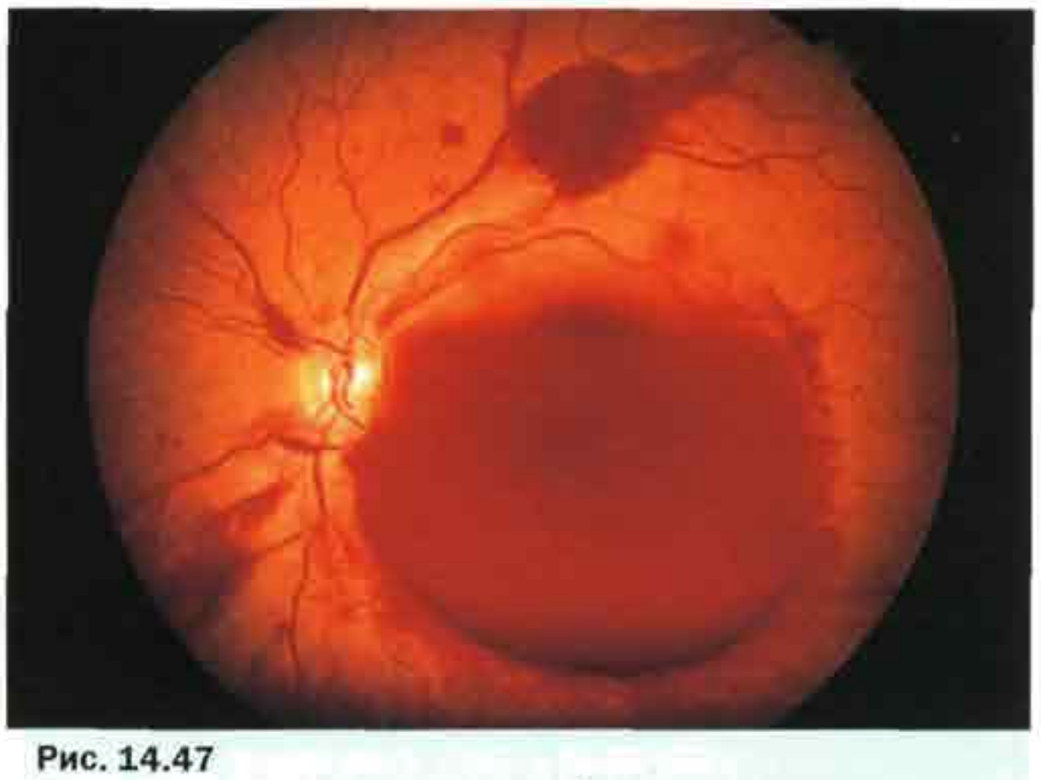


Рис. 14.47
Преретинальные геморрагии в области заднего отрезка

2. Рубеоз радужки (неоваскуляризация радужки) может возникнуть в глазах с ПДР, а при ее выраженности возможно развитие неоваскулярной глаукомы (*см.* главу 9). Рубеоз чаще всего встречается при выраженной ишемии сетчатки или давней отслойке сетчатки вследствие неудачной витрэктомии pars plana.

Витрэктомия pars plana

Это основной метод лечения при острых осложнениях ПДР.

1. Показания

а) ***выраженные нерассасывающиеся витреальные кровоизлияния*** — наиболее частое показание. В таких случаях плотные геморрагии мешают проведению полноценной ПРЛК. При отсутствии рубеоза радужки у больных с диабетом I типа витрэктомия показана в течение 3 мес после появления первичного кровоизлияния в стекловидное тело, а у больных диабетом II типа — в течение 6 мес;

б) ***тракционная отслойка сетчатки*** с угрозой вовлечения макулы — показание для немедленного вмешательства. Однако иногда можно наблюдать экстрамакулярные отслойки, которые долгое время остаются в стабильном состоянии;

в) ***комбинированная тракционная и регматогенная отслойка сетчатки*** требует срочного вмешательства, даже если макула не поражена, т.к. субретинальная жидкость имеет свойство быстро распространяться с охватом макулярной области;

г) ***премакулярные субгиалоидные геморрагии.*** Если они плотные (рис. 14.47) и с большим сроком, то требуется витрэктомия. В противном случае внутренняя пограничная мембрана или задняя гиалоидная поверхность будут выполнять поддерживающую функцию для последующей фиброваскулярной пролиферации и тракционной отслойки макулы или образования складок макулярной области, вызванных сокращением эпиретинальных мембран;

д) ***отек макулы*** иногда может разрешиться после проведения витрэктомии pars plana, как это уже было описано ранее.

2. Цели

а) ***удаление стекловидного тела*** и исключение тем самым вероятности дальнейшей пролиферации фиброваскулярной ткани. Цель считается достигнутой, если наблюдается также инволюция существующей неоваскулярной ткани;

б) ***удаление кровоизлияния стекловидного тела;***

в) ***хирургия отслойки сетчатки*** с иссечением тракционных пленок (рис. 14.48а) и удалением фиброваскулярной ткани с ее поверхности. При любых разрывах сетчатки требуется сделать пломбирование;

г) ***предотвращение дальнейшей неоваскуляризации*** путем эндолазерной фотокоагуляции (рис. 14.48б).

3. Осложнения

а) ***прогрессирующий рубеоз радужки*** — наиболее частое осложнение переднего отрезка. Вероятность его развития выше в глазах с афакией, а также при наличии остаточных участков отслоенной сетчатки. В глазах с тотальной отслойкой сетчатки рубеоз развивается практически в 100% случаев;

б) ***катаракта*** может быть следствием прогрессирования уже присутствующих помутнений или хирургической травмы;

в) ***глаукома*** — вторичное проявление (*см.* главу 9);

г) ***повторное кровоизлияние в стекловидное тело*** — результат развития свежей фиброваскулярной пролиферации;

д) ***отслойка сетчатки*** может быть причиной хирургических осложнений, таких как тракции в области основания стекловидного тела или создание по неосторожности новых разрывов при использовании ножниц и других инструментов. Она может появиться позднее в результате свежей фиброваскулярной пролиферации.

4. Функциональные исходы зависят от особых показаний к хирургическому вмешательству и сложности существующих витреоретинальных аномалий. В основном (примерно в 70% случаев) удается достичь улучшения зрения, около 10% случаев сопровождаются ухудшением, а в остальных — зрение не меняется. Считается, что первые месяцы после операции являются очень важными. Если через 6 мес отмечается улучшение, то при длительном наблюдении вероятность появления осложнений, угрожающих зрению, низкая. Факторы, свидетельствующие о хорошем прогнозе, следующие:

- Хорошие зрительные функции до операции.
- Возраст 40 лет и моложе.
- Отсутствие рубеоза радужки или глаукомы до операции.
- ПРЛК менее 1/4 сетчатки.

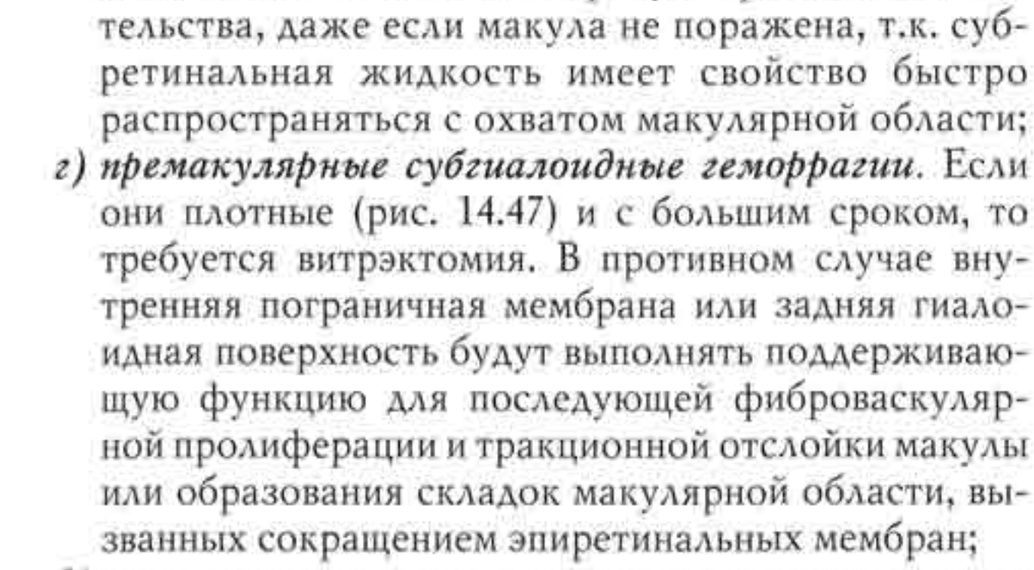


Рис. 14.48
Принципы витреальной хирургии при развитой диабетической ретинопатии: (а) укрепление сетчатки с иссечением тракций; (б) эндолазерная коагуляция

Наблюдение при диабетической ретинопатии

Больные диабетом старше 12 лет и/или в начале половой зрелости должны находиться под наблюдением и при первых признаках ухудшения зрения направляться к офтальмологу для проверки остроты зрения при фиксации близкого и дальнего объектов, а также осмотра глазного дна с широким зрачком (тропикамид 1%).

1. Ежегодный осмотр без направления к офтальмологу возможен, если:

- Глазное дно без изменений.
- Умеренная НПДР с мелкими геморрагиями и/или твердыми экссудатами на расстоянии более 1 ДД от фовеа.

2. Плановое направление к офтальмологу

- НПДР с отложениями твердого экссудата в виде кольца по ходу основных височных аркад, но без угрозы для фовеа.
- НПДР без макулопатии, но со снижением зрения с целью определения ее причины.

3. Раннее направление к офтальмологу

- НПДР с отложениями твердого экссудата и/или кровоизлияниями в пределах 1 ДД от фовеа.
- Макулопатия.
- ППДР.

4. Срочное направление к офтальмологу

- ПДР.
- Преретинальные или витреальные кровоизлияния.
- Рубеоз радужки.
- Отслойка сетчатки.

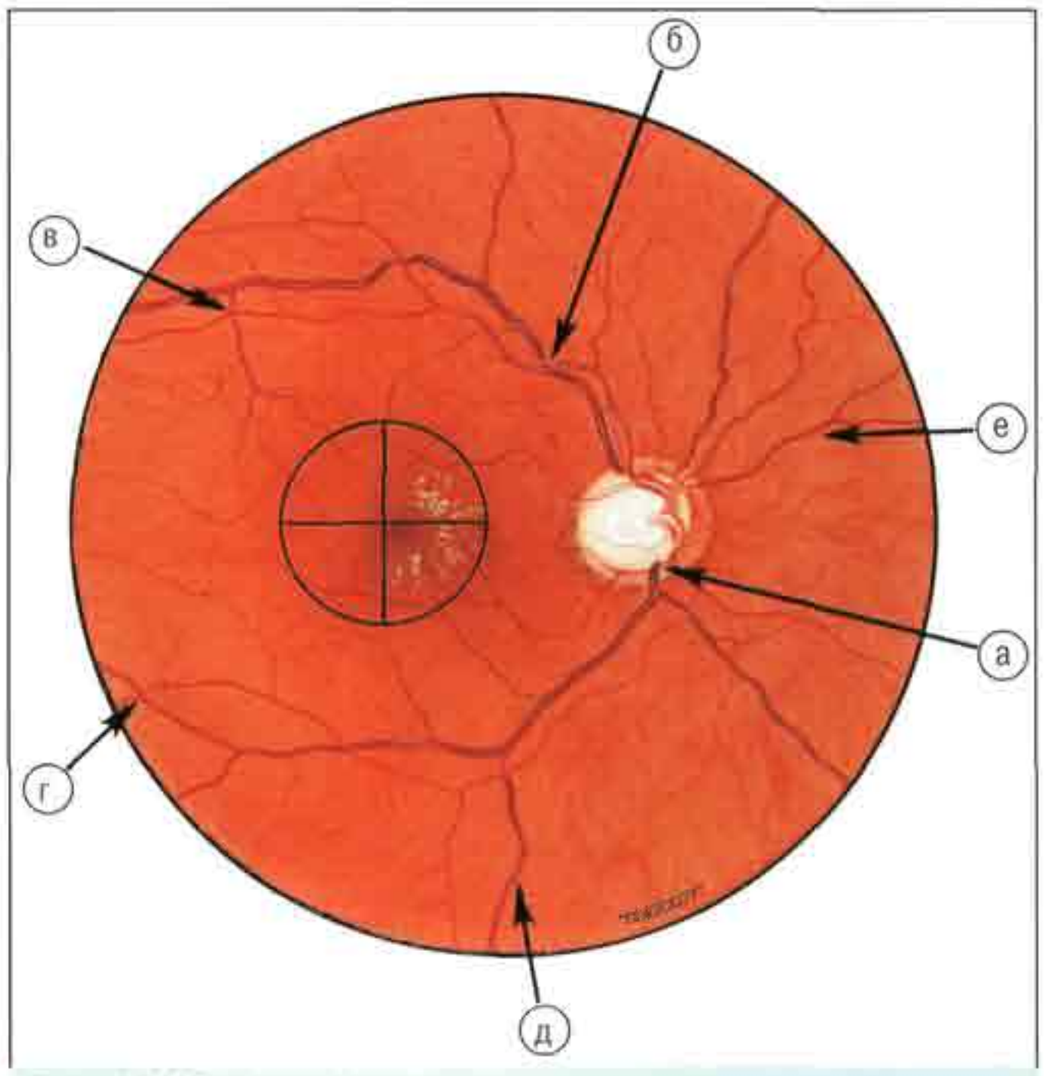


Рис. 14.49
Классификация окклюзий ветвей ЦВС в зависимости от области закупорки (см. текст)

Окклюзия вен сетчатки

Введение

Классификация

1. **Окклюзия ветвей центральной вены сетчатки.**
2. **Окклюзия центральной вены сетчатки.**
   - Неишемическая.
   - Ишемическая.
   - Папиллофлебит.
3. **Гемиретинальная венозная окклюзия.**

Патогенез

Артериолосклероз является важным фактором, способствующим развитию окклюзии ветвей ЦВС. Артериолы сетчатки и соответствующие им вены имеют общую адвентициальную оболочку, поэтому утолщение артериол вызывает сдавление вены, если артериола находится кпереди от вены. Это приводит к вторичным изменениям, включающим потерю венозных эндотелиальных клеток, формирование тромбов и окклюзию. Аналогично центральная вена и артерия сетчатки имеют общую адвентициальную оболочку позади решетчатой пластинки, поэтому атеросклеротические изменения артерии могут вызывать сдавление вены и провоцировать окклюзию ЦВС. В связи с этим считается, что поражение как артерий, так и вен приводит к венозным окклюзиям сетчатки. В свою очередь, венозная окклюзия приводит к повышению давления в венах и капиллярах с замедлением кровотока. Это способствует развитию гипоксии сетчатки, от которой кровь отводится по вене, подвергшейся обструкции. Впоследствии происходит повреждение эндотелиальных клеток капилляров и экстравазация компонентов крови, давление на ткань увеличивается, вызывая еще большее замедление циркуляции и гипоксию. Так устанавливается порочный круг.

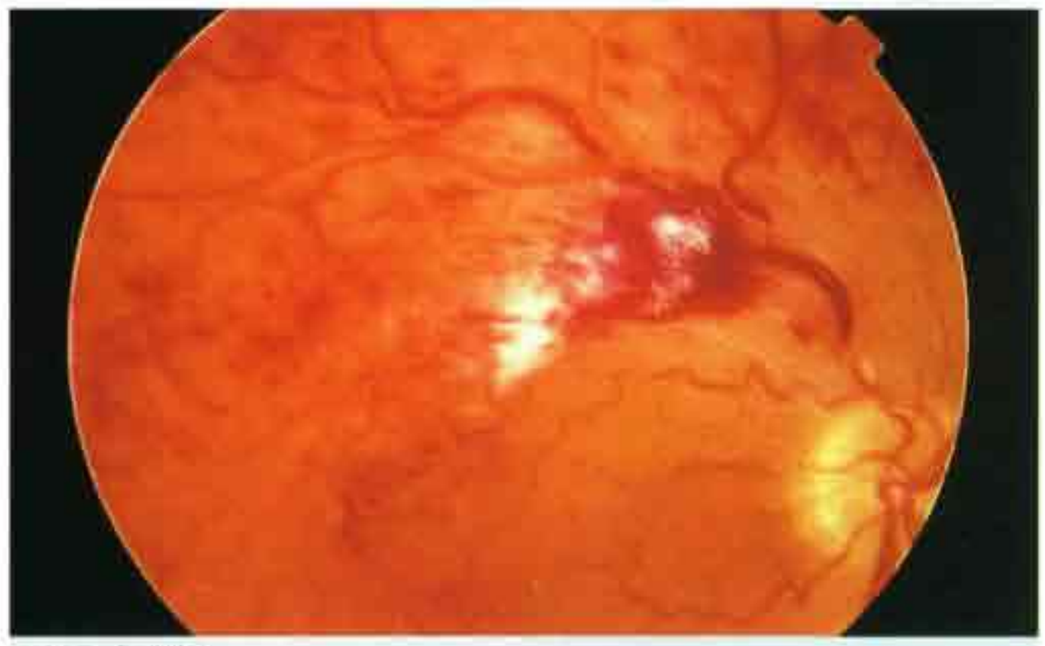


Рис. 14.50
Окклюзия верхневисочной ветви ЦВС

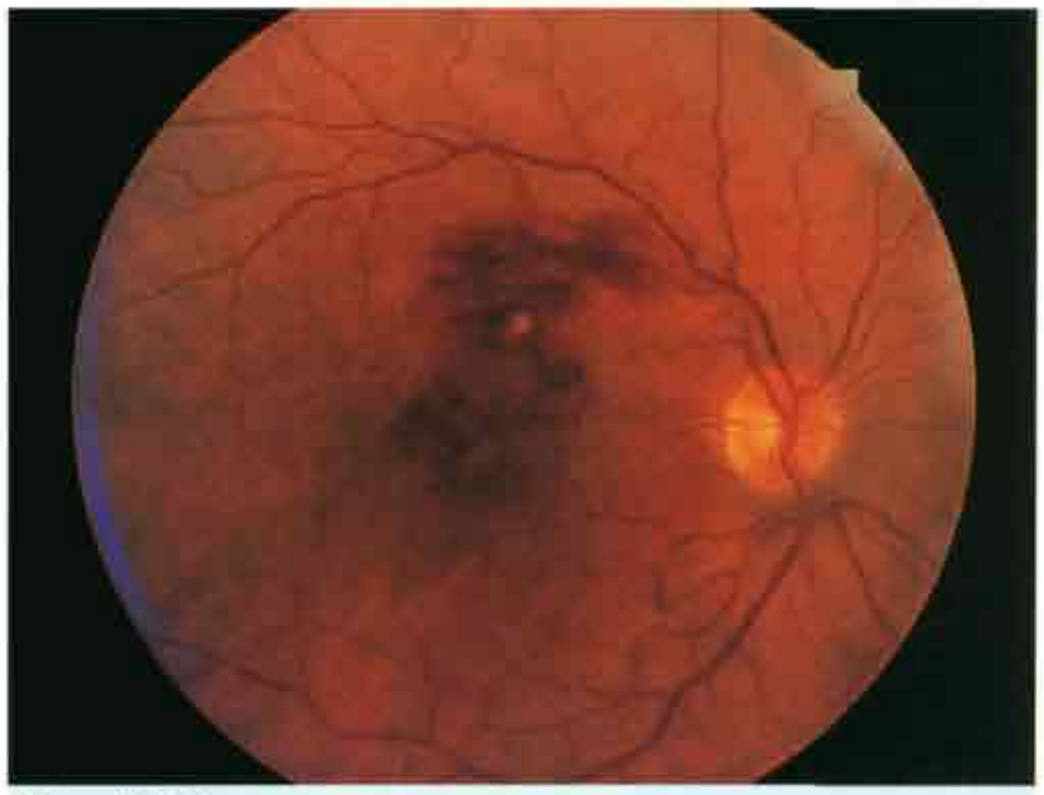


Рис. 14.51
Окклюзия макулярной ветви ЦВС

Сопутствующие состояния

Далее приведены состояния по степени важности, которые связаны с высоким риском развития венозной окклюзии сетчатки.

1. **Пожилой возраст** является наиболее важным фактором; более чем в 50% случаев страдают больные старше 65 лет.
2. **Системные заболевания**, включая артериальную гипертонию, гиперлипидемию, диабет, курение и ожирение.
3. **Повышенное внутриглазное давление** (например, первичная открытоугольная глаукома, глазная гипертензия) увеличивает риск развития окклюзии ЦВС.
4. **Воспалительные заболевания**, такие как саркоидоз и болезнь Бехчета, могут сопровождаться окклюзионным перифлебитом сетчатки.
5. **Повышенная вязкость крови**, связанная с полицитемией или аномальными протеинами плазмы (например, миелома, макроглобулинемия Waldenström).
6. **Приобретенные тромбофилии**, включающие гипергомоцистеинемию и антифосфолипидный синдром. Повышенный уровень гомоцистеина в плазме является фактором риска развития инфаркта миокарда, инсультов и поражения сонных артерий, а также окклюзии ЦВС, особенно ишемического типа. Гипергомоцистеинемия в большинстве случаев достаточно быстро обратима с превращением фолиевой кислоты.
7. **Врожденные тромбофилии** могут сопровождаться венозной окклюзией у молодых пациентов. При этом повышается уровень факторов свертывания VII и XI, дефицит антикоагулянтов, таких как антитромбин III, протеин C и S, а также резистентность к активированному протеину C (фактор V Leiden).

Рис. 14.53
Старая окклюзия верхневисочной ветви ЦВС — вены заключены в «оболочку», определяются остаточные геморрагии и отложения твердого экссудата

NB: Факторами, снижающими риск развития венозной окклюзии, являются повышенная физическая активность и умеренное потребление алкоголя.

Окклюзия ветвей центральной вены сетчатки

Классификация

1. **Окклюзию главных ветвей ЦВС** подразделяют на следующие виды:
   - Окклюзия височной ветви первого порядка вблизи от ДЗН (рис. 14.49а и *см.* рис. 14.52а).
   - Окклюзия височной ветви первого порядка вдали от ДЗН, но с охватом ветвей, питающих макулу (рис. 14.49б и 14.50).

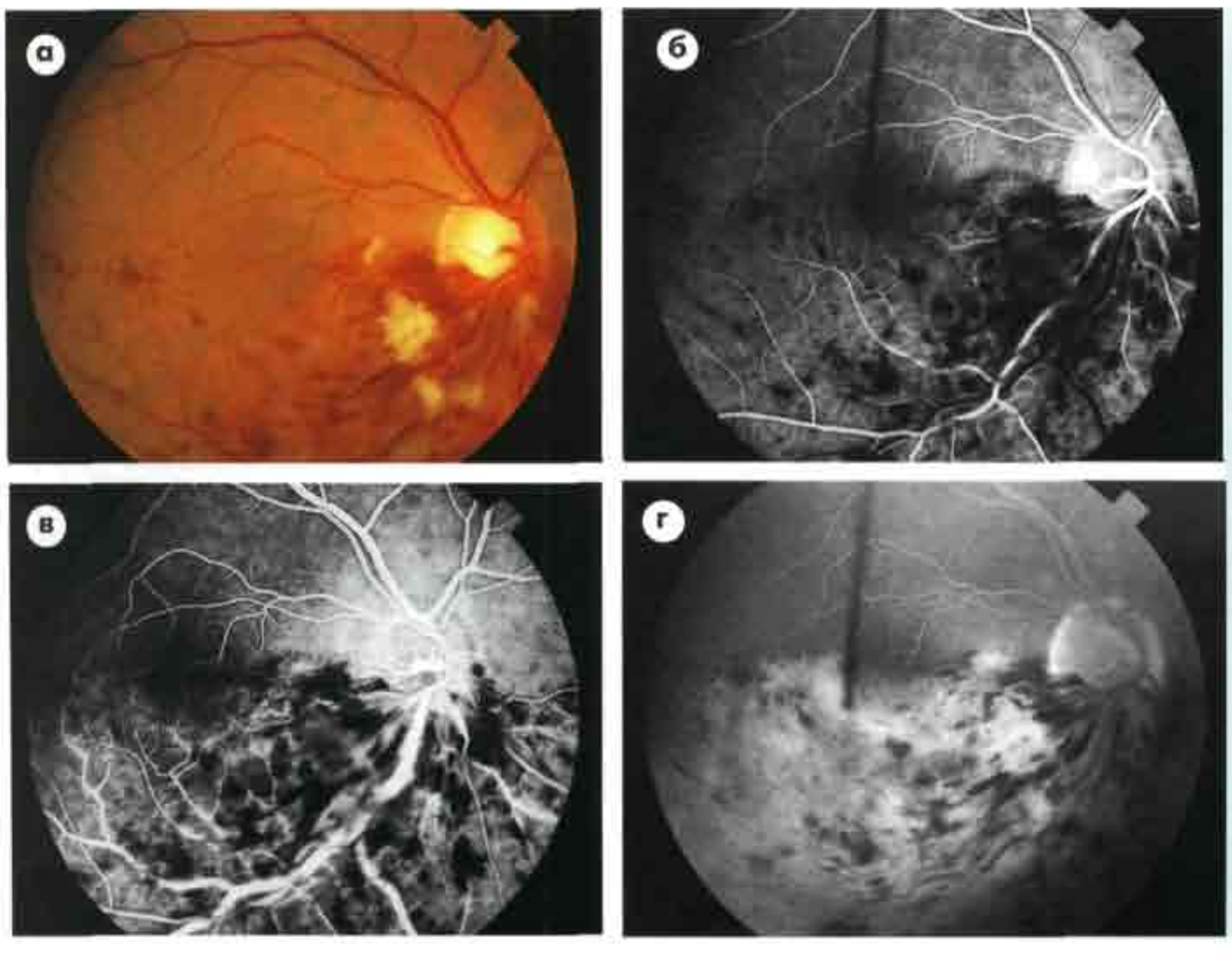


Рис. 14.52
(а) обширная окклюзия ветви ЦВС; (б, в) венозная фаза ФАГ выявляет гипофлуоресценцию, обусловленную наличием крови и ватообразных очагов; (г) поздняя фаза показывает гиперфлуоресценцию вследствие пропотевания (предоставлено S. Milewski)

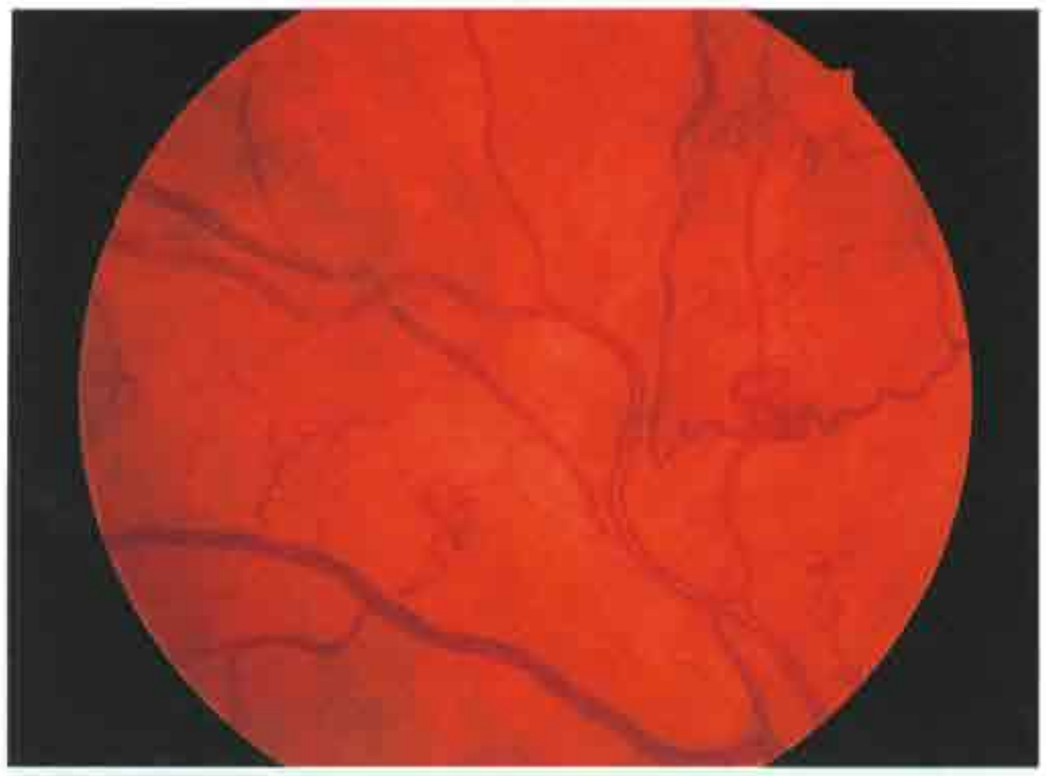


Рис. 14.54
Коллатерали, образованные после окклюзии ветви ЦВС

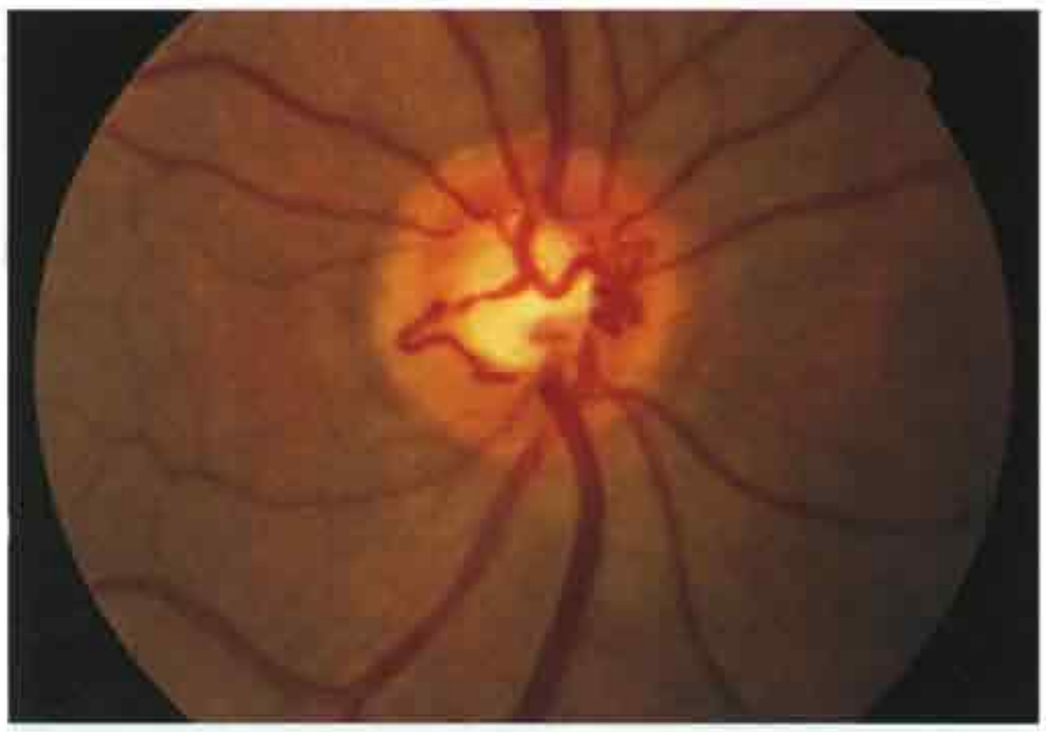


Рис. 14.55
Коллатерали на ДЗН после неишемической окклюзии ЦВС

2. **Окклюзия мелких парамакулярных ветвей** с охватом только ветвей, питающих макулу (рис. 14.49в, 14.51).
3. **Окклюзия периферических ветвей**, не охватывающих макулярную циркуляцию (рис. 14.49г–е).

Клинические особенности

1. **Проявления** зависят от объема системы макулярного оттока, подвергшейся окклюзии. При вовлечении макулы происходит внезапное ухудшение зрения, появляются метаморфопсии или относительные скотомы полей зрения. Окклюзия периферических ветвей может протекать бессимптомно.
2. **Острота зрения** варьирует и зависит от объема патологического процесса макулярной области.
3. **Глазное дно** (рис. 14.52а)
   - Расширение и извилистость вен периферичнее участка окклюзии.
   - Кровоизлияния в виде «языков пламени» и точечные геморрагии, отек сетчатки и ватообразные очаги, расположенные в секторе соответственно пораженной ветви.
4. **ФАГ** на ранних фазах выявляет гипофлуоресценцию, обусловленную блокированием фоновой флуоресценции хориоидеи из-за кровоизлияний сетчатки (рис. 14.52б, 14.52в). На поздних фазах определяется гиперфлуоресценция за счет пропотевания (рис. 14.52г).
5. **Течение**. Проявления в остром периоде могут длиться 6–12 мес до полного рассасывания и выражаться в следующем:
   - Вены склерозированы и окружены различным количеством остаточных кровоизлияний периферичнее области обструкции (рис. 14.53).
   - Венозные коллатерали, характеризующиеся уме-

Рис. 14.56
Твердый экссудат в макуле после окклюзии верхневисочной ветви ЦВС

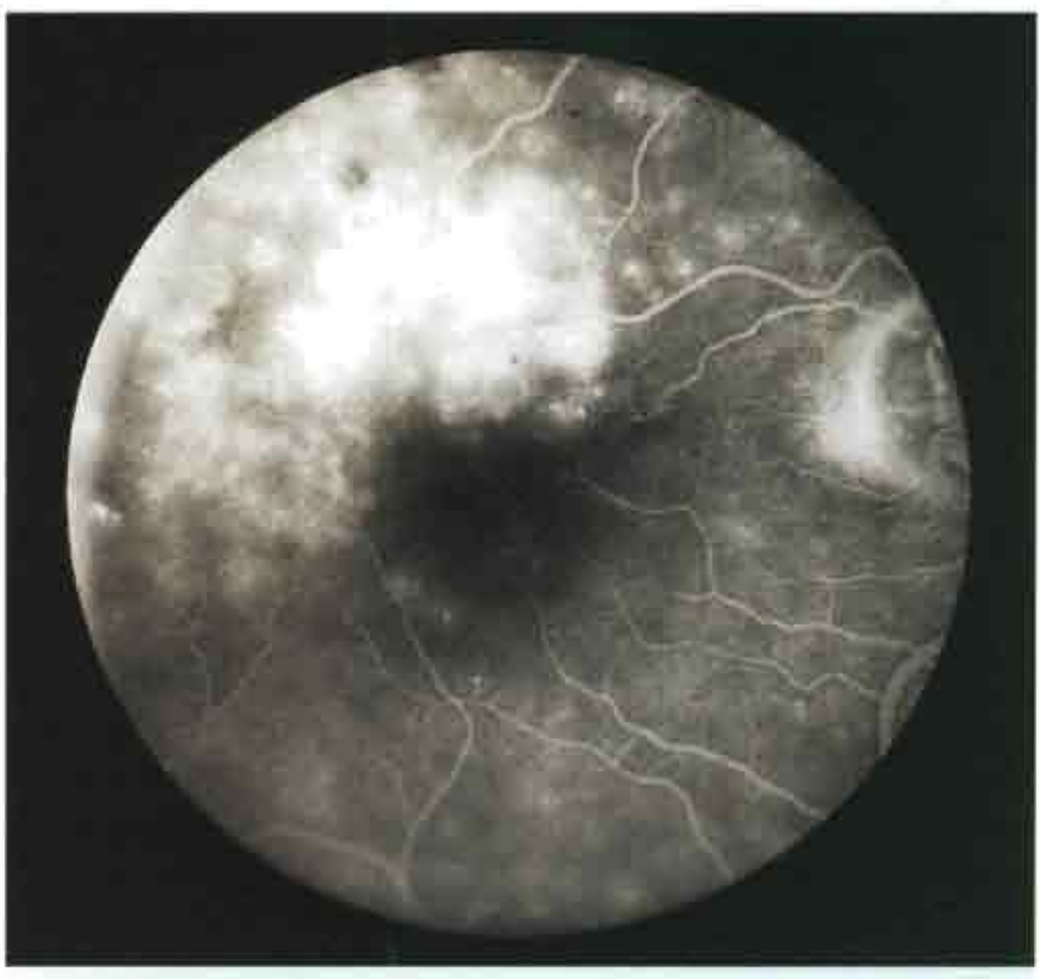


Рис. 14.57 ФАГ выявляет обширное пропотевание и хорошую макулярную перфузию после окклюзии верхневисочной ветви ЦВС

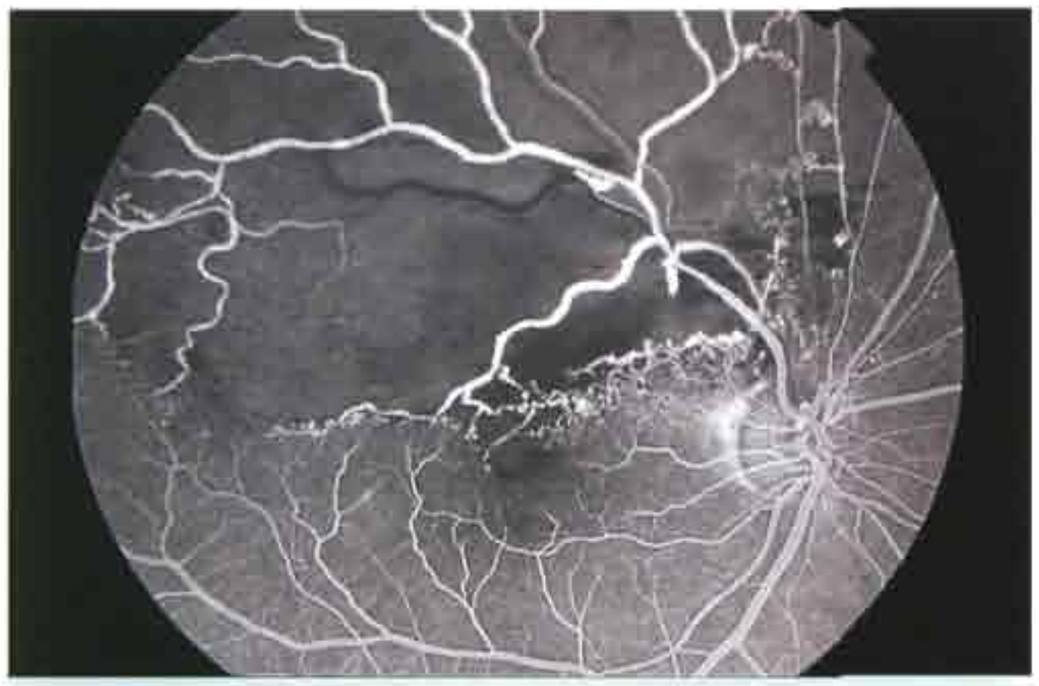


Рис. 14.58
ФАГ выявляет выраженную закупорку капилляров после окклюзии верхневисочной ветви ЦВС

ренной извилистостью сосудов, развиваются локально (рис. 14.54) по ходу горизонтального шва между нижней и верхней сосудистыми аркадами или вблизи ДЗН (рис. 14.55).

- Микроаневризмы и твердые экссудаты (рис. 14.56) могут сочетаться с отложением холестериновых включений.
- В макулярной области иногда выявляются изменения ПЭС или эпиретинальный глиоз.

Прогноз

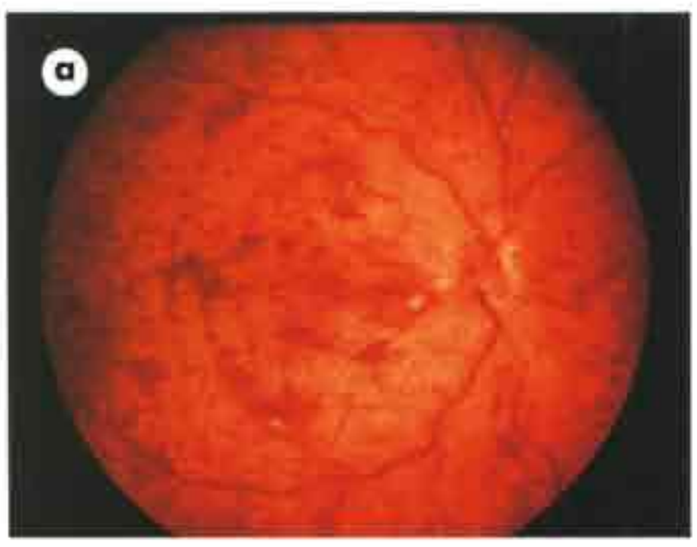
Прогноз достаточно благоприятный. В течение 6 мес примерно у 50% больных происходит развитие коллатералей с восстановлением зрения до 6/12 и выше. Улучшение зрительных функций зависит от объема поражения венозного оттока (что связано с местом и размером закупорившейся вены) и выраженности ишемии макулярной области. Различают два основных угрожающих зрению состояния.

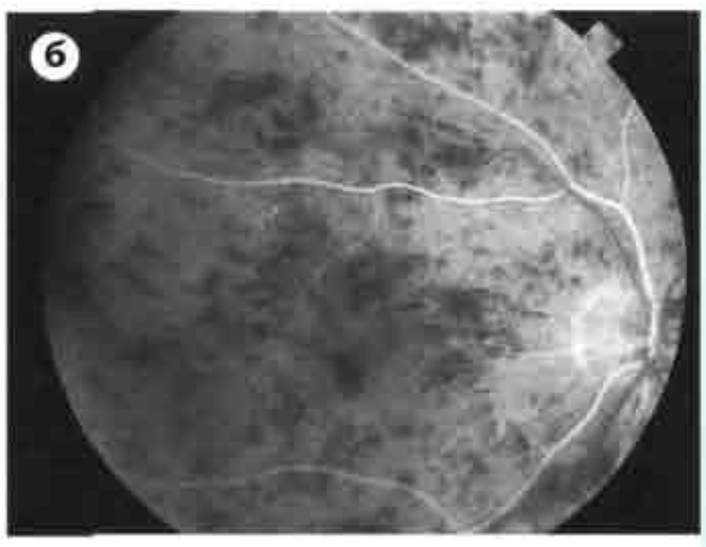
1. **Хронический отек макулы** является главной причиной продолжительного снижения зрения после окклюзии ветвей ЦВС. У некоторых больных с остротой зрения от 6/12 и ниже возможно улучшение после лазеркоагуляции, которая более эффективна при отеках, чем при ишемии.
2. **Неоваскуляризация**. Развитие неоваскуляризации в области диска происходит примерно в 10% случаев, а вдали от диска — в 20–30%. Ее вероятность повышается с выраженностью процесса и объемом поражения. Неоваскуляризация вне ДЗН обычно развивается на границе с треугольным сектором ишемической сетчатки, где отсутствует отток по причине закупорки вены. Неоваскуляризация может развиться в любое время в течение 3 лет, но чаще она появляется в первые 6–12 мес. Это серьезное осложнение, которое может вызывать рецидивирующие кровоизлияния в стекловидное тело и преретинальные геморрагии, а иногда — тракционную отслойку сетчатки.

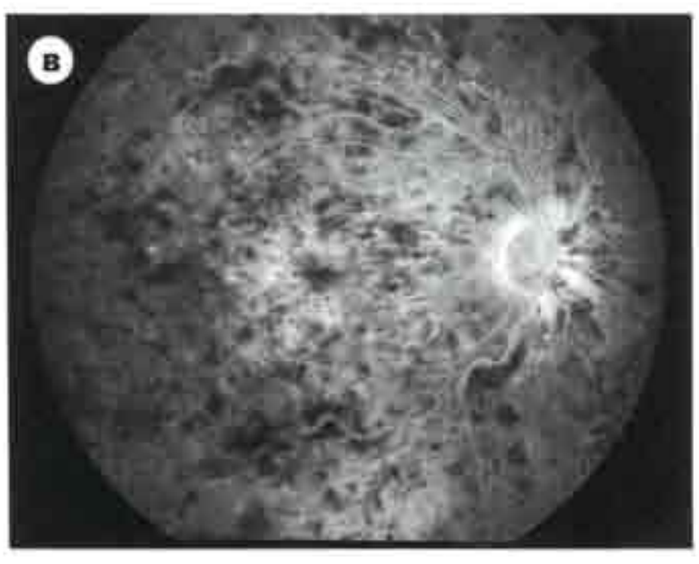
Наблюдение

Больным необходимо проведение ФАГ в интервале 6–12 нед, за который происходит достаточное рассасывание кровоизлияний сетчатки. Дальнейшая тактика зависит от остроты зрения и ангиографических находок.

- ФАГ выявляет хорошую перфузию макулы, острота зрения улучшается — лечение не требуется.
- ФАГ выявляет отек макулы в сочетании с хорошей перфузией (рис. 14.57), острота зрения продолжает оставаться на уровне 6/12 и ниже, через 3 мес







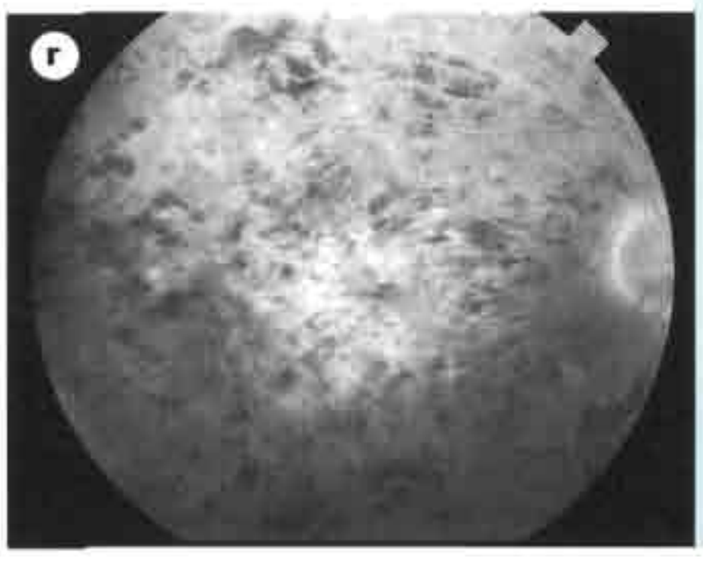


Рис. 14.59
(а) неишемическая окклюзия ЦВС; (б) артериовенозная фаза с блокированием флуоресценции по причине геморрагий; (в) поздняя венозная фаза выявляет раннюю гиперфлуоресценцию в макуле из-за пропотевания; (г) поздняя фаза показывает выраженную гиперфлуоресценцию, обусловленную прогрессивным пропотеванием (предоставлено S. Milewski)

принимается решение о лазеркоагуляции. Но перед лечением важно детальное рассмотрение ФАГ для определения зон пропотевания. Не менее важно выявление коллатералей, которые не пропускают флуоресцеин и не должны коагулироваться.

- ФАГ выявляет отсутствие перфузии макулы (рис. 14.58), острота зрения низкая — лазеркоагуляция для улучшения зрения неэффективна. Однако если на ФАГ отсутствует перфузия участка до 5 и более ДД, то необходимо осматривать больного через каждые 4 мес на протяжении 12–24 мес из-за возможной неоваскуляризации.

Лазерное лечение

1. **Отек макулы**. Проводят решетчатую лазеркоагуляцию (размер каждого коагулята и расстояние между ними — 50–100 мкм), которая вызывает умеренную реакцию в области пропотевания, выявленного на ФАГ. Коагуляты нельзя наносить за пределы аваскулярной зоны фовеа и периферичнее главных сосудистых аркад. Необходимо быть осторожным и избегать коагуляции зон с интраретинальными геморрагиями. Повторный осмотр — через 2–3 мес. Если отек макулы сохраняется, возможно проведение повторной лазеркоагуляции, несмотря на то, что результат чаще неутешительный.
2. **Неоваскуляризация**. Проводят рассеянную лазеркоагуляцию (размер каждого коагулята и расстояние между ними — 200–500 мкм) для достижения умеренной реакции с полным охватом патологического сектора, выявленного заранее на цветной фотографии и ФАГ. Повторный осмотр — через 4–6 нед. Если неоваскуляризация сохраняется, повторное лечение обычно дает положительный эффект.

Неишемическая окклюзия центральной вены сетчатки

Неишемическая окклюзия ЦВС встречается наиболее часто и составляет около 75% случаев.

Клинические особенности

1. **Проявляется** внезапным односторонним снижением остроты зрения.
2. **Ухудшение зрения** — от умеренного до выраженного.
3. **Афферентный зрачковый дефект** отсутствует или вялый (в отличие от ишемической окклюзии).
4. **Глазное дно** (рис. 14.59а).
   - Извитость различной степени и расширение всех ветвей ЦВС.
   - Точечные или в виде «языков пламени» кровоизлияния сетчатки по всем четырем квадрантам, обильнее всего — на периферии.
   - Иногда встречаются ватообразные очаги.
   - Часто отмечают незначительный или умеренный отек ДЗН и макулы.
5. **ФАГ** выявляет задержку венозного оттока, хорошую перфузию капилляров сетчатки (рис. 14.59б, 14.59в) и позднее пропотевание (рис. 14.59г).

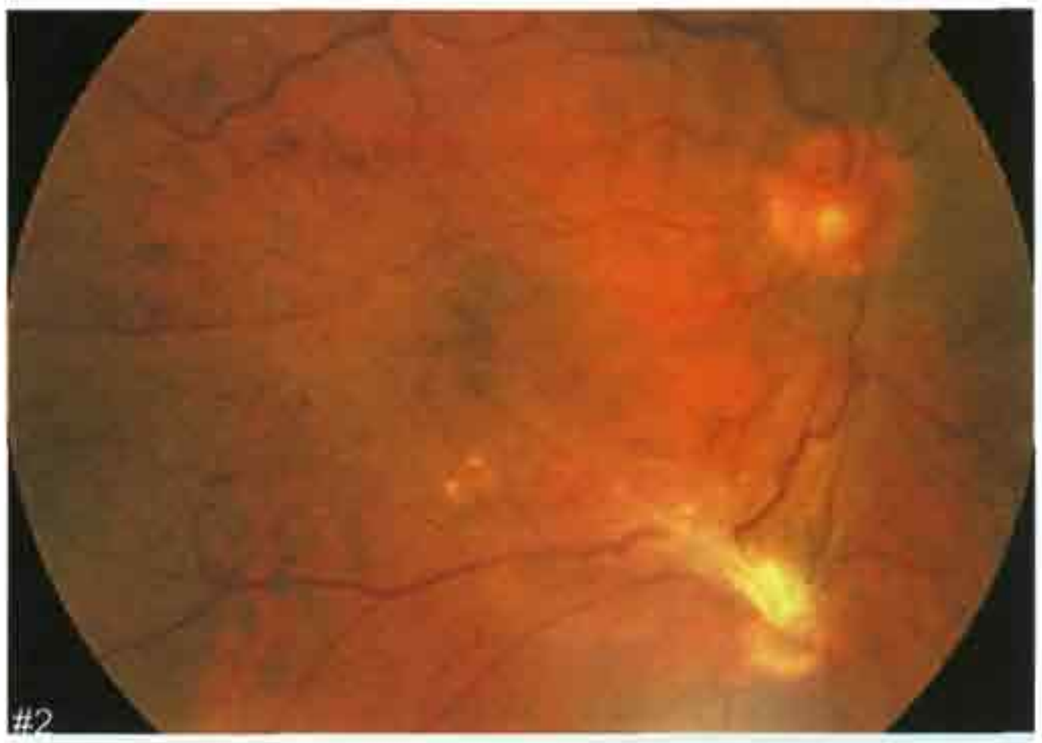


Рис. 14.60 Фиброзная пролиферация в области анастомозов, образованных после воздействия лазером, при неишемической окклюзии ЦВС

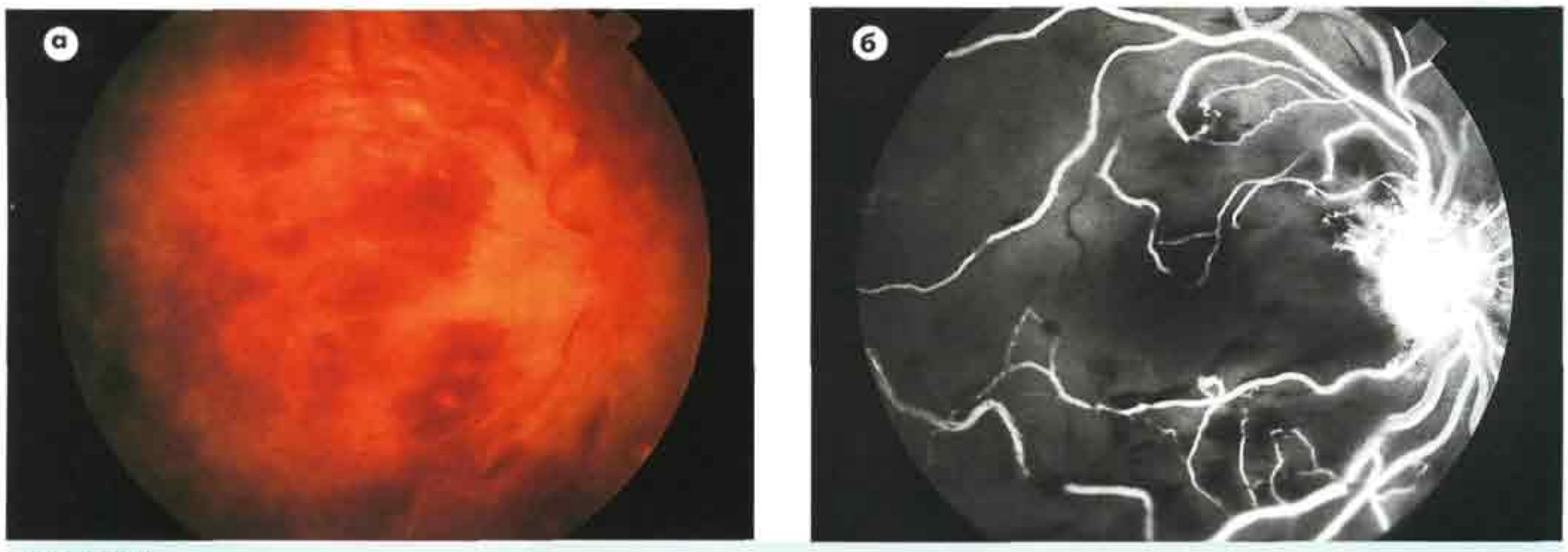


Рис. 14.61
(а) ишемическая окклюзия ЦВС; (б) ФАГ выявляет выраженное отсутствие капиллярной перфузии

6. **Течение**. Большинство острых проявлений исчезают через 6–12 мес. К остаточным явлениям относят коллатерали ДЗН, эпиретинальный глиоз и перераспределение пигмента в макуле. Переход в ишемическую окклюзию ЦВС в 15% случаев возможен в течение 4 мес, в 34% случаев — в течение 3 лет.

Прогноз

В тех случаях, когда процесс не переходит в ишемическую форму, прогноз вполне благоприятный с полным или частичным восстановлением зрения примерно у 50% больных. Главной причиной плохого восстановления зрения является хронический кистозный макулярный отек, который ведет к вторичным изменениям ПЭС. В известной степени прогноз зависит от начальной остроты зрения, а именно:

- Если в начале острота зрения составляла 6/18 или выше, то скорее всего она не изменится.
- Если острота зрения была в пределах 6/24–6/60, клиническое течение различное, а зрение впоследствии может как улучшиться, так и не измениться или даже ухудшиться.
- Если острота зрения в начале была 6/60, улучшение маловероятно.

Тактика

1. **Наблюдение** необходимо в течение 3 лет для предупреждения перехода в ишемическую форму.
2. **Лечение** лазером с использованием больших мощностей направлено на создание анастомозов между ретинальными и хориоидальными венами, создавая тем самым параллельные ветви в области обструкции венозному оттоку. В некоторых случаях данный метод дает хороший результат, но связан с потенциальным риском развития таких осложнений, как фиброзная пролиферация в области лазерного воздействия (рис. 14.60), венозное или хориоидальное кровоизлияние. Хронический макулярный отек не поддается лечению лазером.

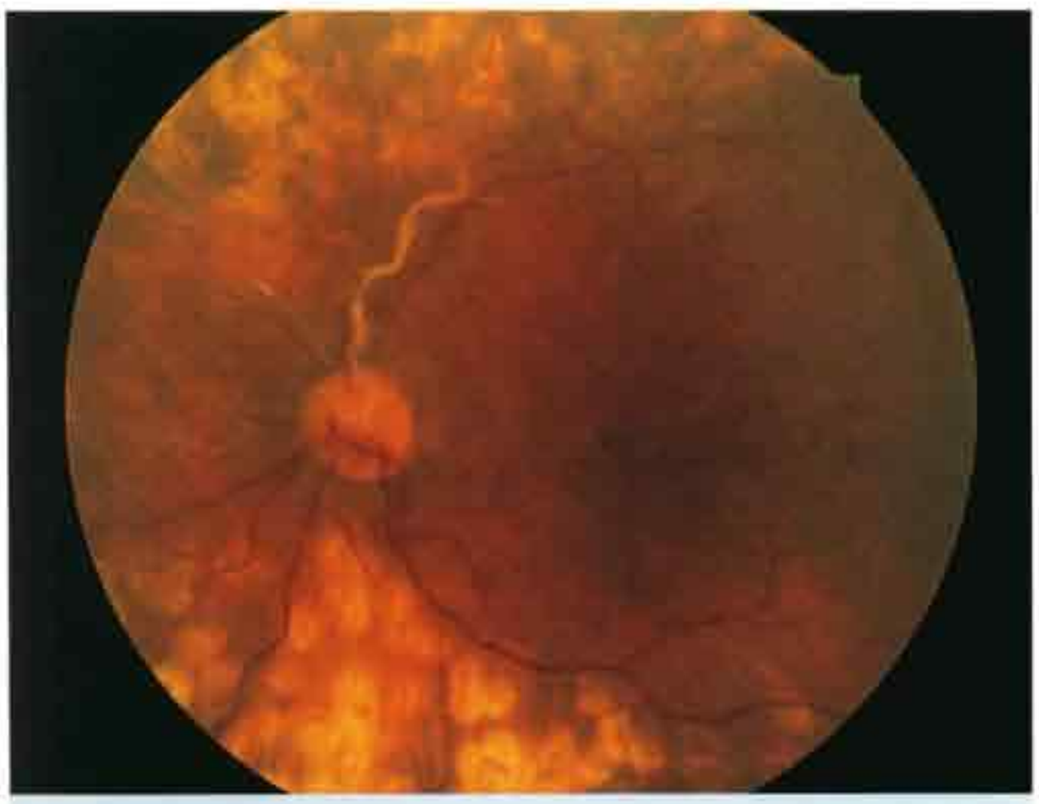


Рис. 14.62
Состояние после панретинальной лазеркоагуляции при ишемической окклюзии ЦВС с ранним рубеозом

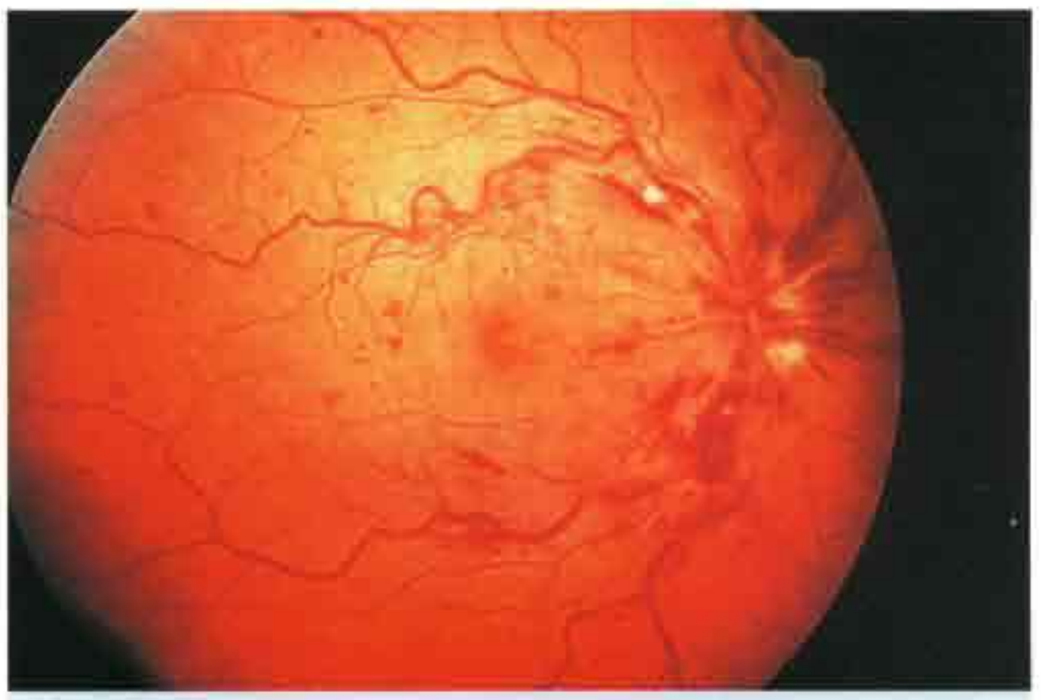


Рис. 14.63
Папиллофлебит

Ишемическая окклюзия центральной вены сетчатки

Клинические особенности

1. **Проявляется** односторонним, внезапным и резким ухудшением зрения.
2. **Ухудшение зрения** почти необратимое.
3. **Афферентный зрачковый дефект** выраженный.
4. **Глазное дно** (рис. 14.61а)
   - Выраженная извитость и застой всех ветвей ЦВС.
   - Обширные пятнистые и в виде «языков пламени» геморрагии с охватом периферии и заднего полюса.
   - Ватообразные очаги, которых может быть много.
   - Макулярный отек и кровоизлияния.
   - Выраженный отек ДЗН и гиперемия.
5. **ФАГ** выявляет центральные геморрагии сетчатки и обширные участки отсутствия капиллярной перфузии (рис. 14.61б).
6. **Течение**. Проявления острого периода проходят в течение 9–12 мес. К остаточным изменениям относят коллатерали ДЗН, эпиретинальный макулярный глиоз и перераспределение пигмента. Реже может развиться субретинальный фиброз, сходный с таковым при экссудативной форме, связанной с возрастом макулярной дегенерации.
7. **Прогноз** крайне неблагоприятный в связи с ишемией макулы. Рубеоз радужки развивается примерно в 50% случаев, обычно в период от 2 до 4 мес (100-дневная глаукома). Если не проводить ПРЛК, то существует высокий риск развития неоваскулярной глаукомы (*см.* главу 9).

Тактика

1. **Наблюдение** проводят ежемесячно в течение полугода для предупреждения неоваскуляризации переднего отрезка. Хотя неоваскуляризация УПК еще не свидетельствует о наличии неоваскулярной глаукомы, она является лучшим клиническим маркером

Рис. 14.64
Нижняя гемиретинальная венозная окклюзия

NB: В связи с этим при наличии риска развития неоваскулярной глаукомы необходима детальная гониоскопия, т.к. обследование только при помощи щелевой лампы считается неадекватным.

возможного ее развития, поскольку глаукома может появиться в отсутствие неоваскуляризации края радужки.

2. **Лечение**. В случае обнаружения неоваскуляризации угла передней камеры или радужки немедленно проводят ПРЛК (рис. 14.62). Профилактическая лазеркоагуляция подходит для случаев, когда регулярное наблюдение невозможно. Однако иногда кровоизлияния сетчатки к моменту проведения лазеркоагуляции рассасываются недостаточно.

Папиллофлебит

Папиллофлебит (васкулит ДЗН) относят к редким состояниям, встречающимся обычно у вполне здоровых лиц в возрасте до 50 лет. Считается, что в основе нарушения лежит отек ДЗН с вторичной закупоркой вен в отличие от венозного тромбоза на уровне решетчатой пластинки у пожилых.

1. **Проявляется** относительным ухудшением зрения, чаще отмечаемым при подъеме из положения лежа.
2. **Ухудшение зрения** — от незначительного до умеренного.
3. **Афферентный зрачковый дефект** отсутствует.
4. **Глазное дно** (рис. 14.63)
   - Отек ДЗН, часто в сочетании с ватообразными очагами, является доминирующим.
   - Расширение и извитость вен, кровоизлияния, выраженные в различной степени и обычно ограничивающиеся парапапиллярной зоной и задним полюсом.

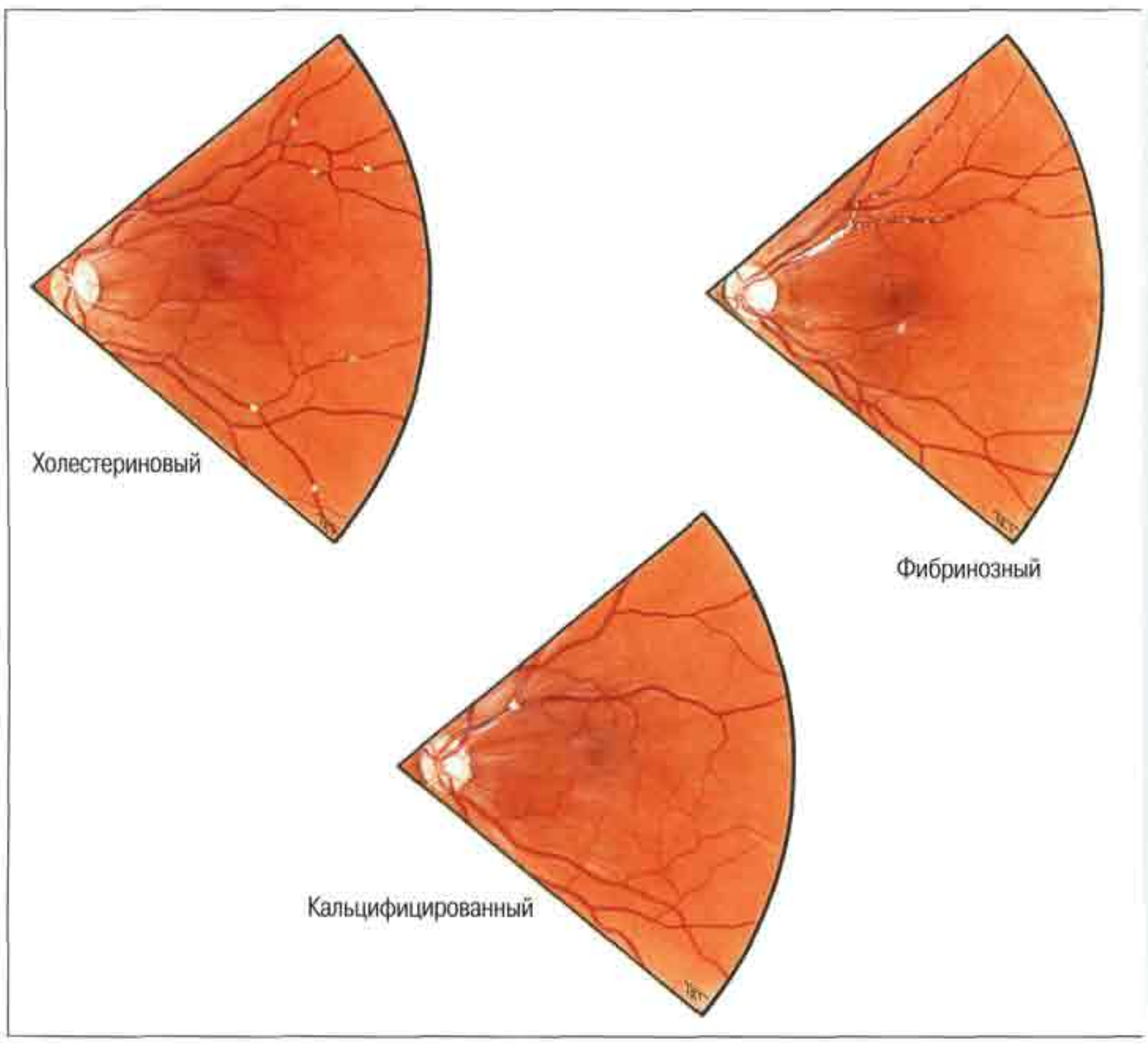


Рис. 14.65
Основные виды эмболии сетчатки

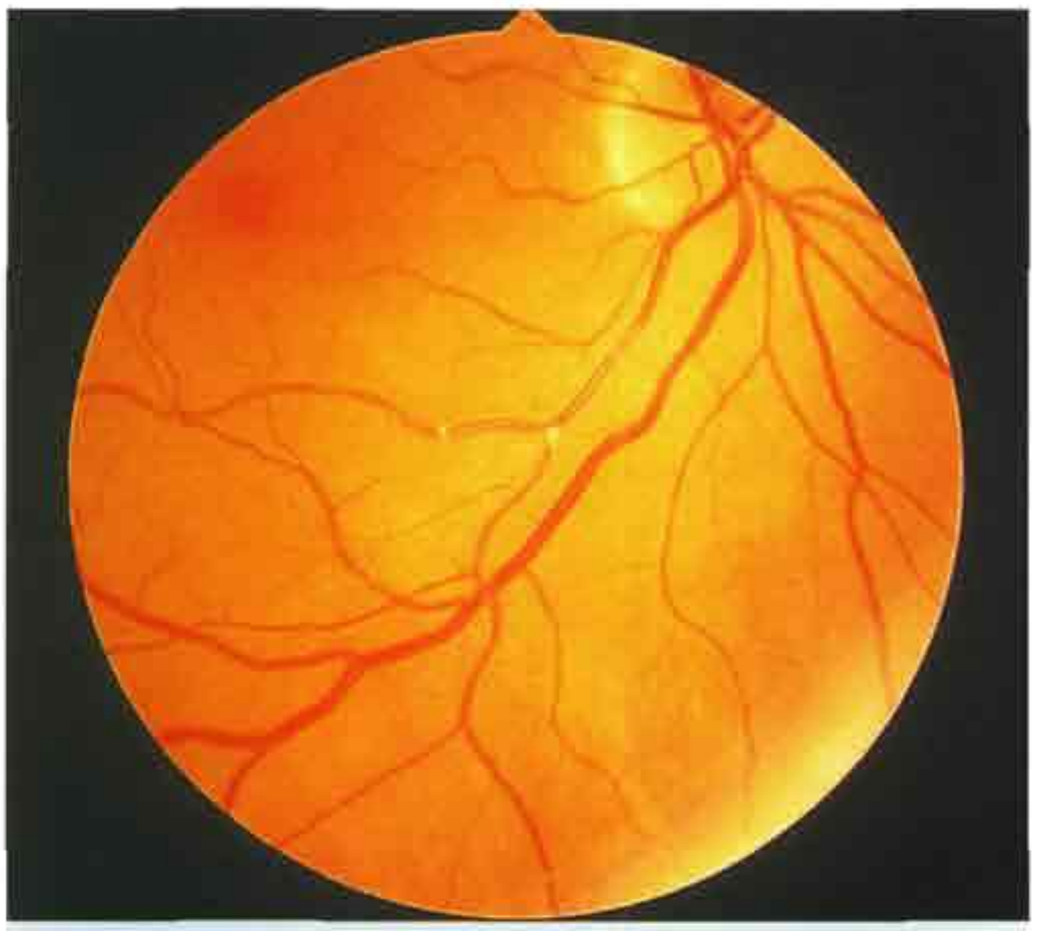


Рис. 14.66
Холестериновые эмболы (бляшки Hollenhorst)

5. **Слепое пятно** расширено.
6. **ФАГ** выявляет задержку венозного заполнения, гиперфлуоресценцию, обусловленную пропотеванием, и хорошую капиллярную перфузию.
7. **Прогноз** отличный независимо от лечения. В 80% случаев зрение восстанавливается до 6/12 и выше. У остальных отмечают значительное необратимое снижение зрения в результате макулярного отека.

Гемиретинальная окклюзия вен

Гемиретинальную окклюзию вен по сравнению с окклюзией ЦВС и ее ветвей встречают реже. Она охватывает верхние или нижние ветви ЦВС.

1. **Классификация**
   а) окклюзия гемисферы главных ветвей ЦВС около ДЗН или на расстоянии;
   б) гемицентральную окклюзию наблюдают реже, она охватывает один из двух стволов ЦВС, и ее обнаруживают на передней поверхности ДЗН как врожденную.
2. **Проявляется** внезапным нарушением верхней или нижней половины поля зрения в зависимости от области поражения.
3. **Ухудшение зрения** различное.
4. **Глазное дно**. Картина сходна с окклюзией ветви центральной вены сетчатки с вовлечением верхней и нижней гемисфер (рис. 14.64).
5. **ФАГ** выявляет множественные геморрагии, гиперфлуоресценцию из-за пропотевания и различные нарушения перфузии капилляров сетчатки.
6. **Прогноз** определяют по степени выраженности макулярной ишемии и отека.
7. **Лечение** зависит от выраженности ишемии сетчатки. Значительная ишемия сетчатки связана с риском развития неоваскулярной глаукомы, поэтому ведение больных такое же, как при ишемической окклюзии ЦВС.

Окклюзия артерий сетчатки

Введение

Классификация

1. **Окклюзия ветви центральной артерии сетчатки.**
2. **Окклюзия центральной артерии сетчатки.**
3. **Окклюзия цилиоретинальной артерии.**

Причины

1. **Атеросклеротический тромбоз** на уровне решетчатой пластинки остается наиболее частой причиной окклюзии центральной артерии сетчатки (около 80% случаев).
2. **Эмболия каротиды** происходит из области бифуркации общей сонной артерии. Это наиболее уязвимая часть для атероматозного поражения и стеноза (*см.*

Рис. 14.67
Фибринозные эмболы

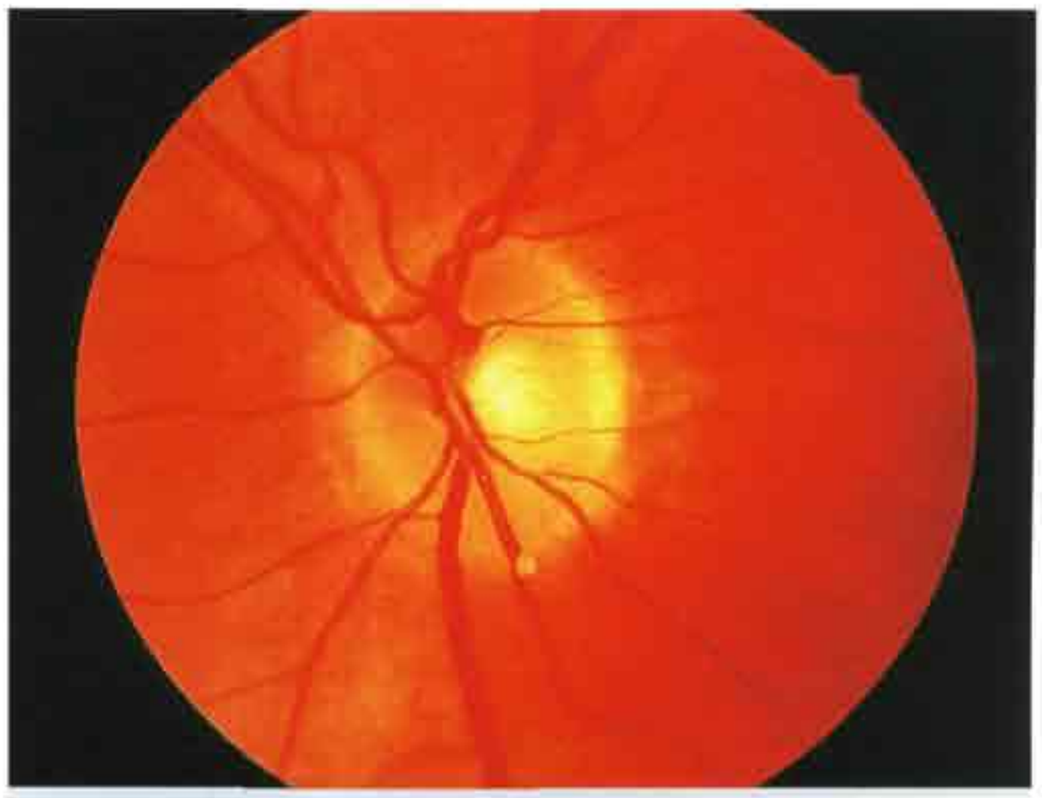


Рис. 14.68 Кальцифицированный эмбол в области нижнего края диска

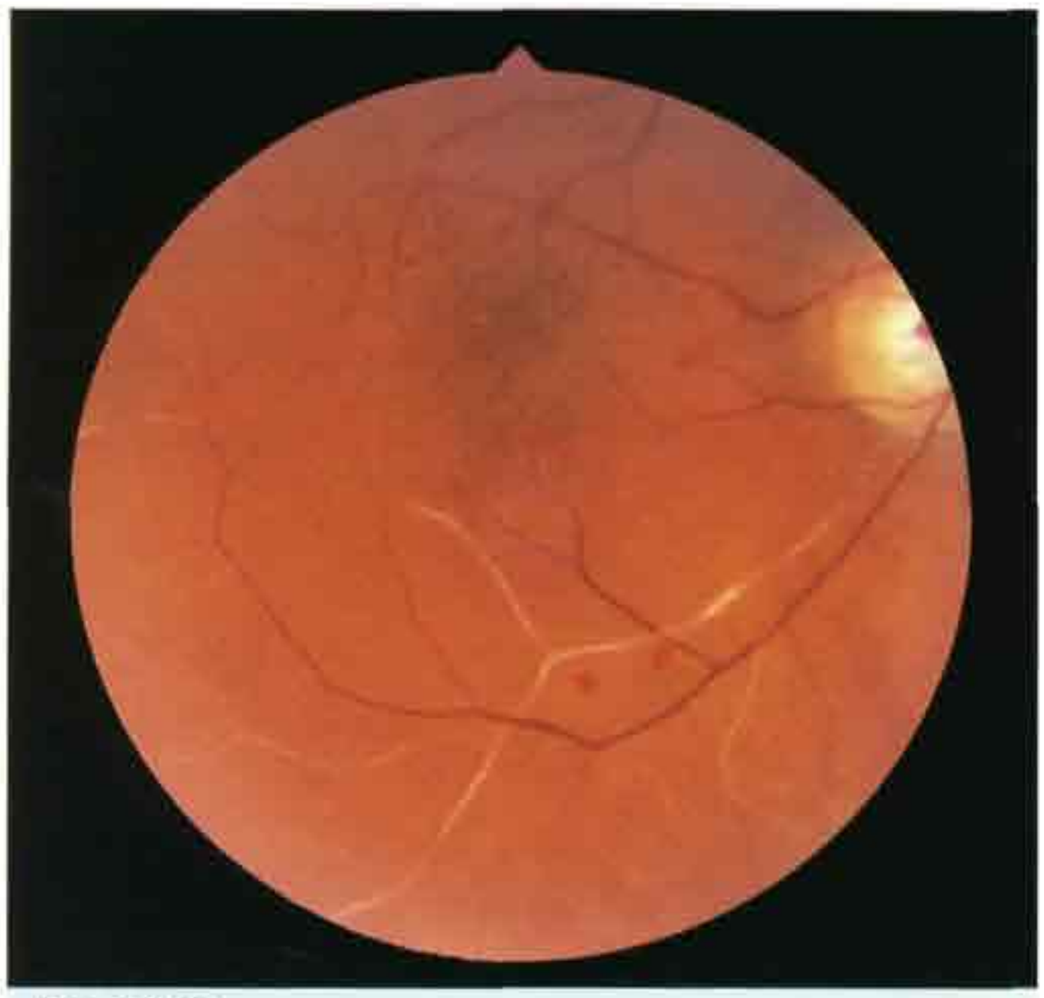


Рис. 14.69
Множественные окклюзии ветвей ЦАС при узелковом полиартериите

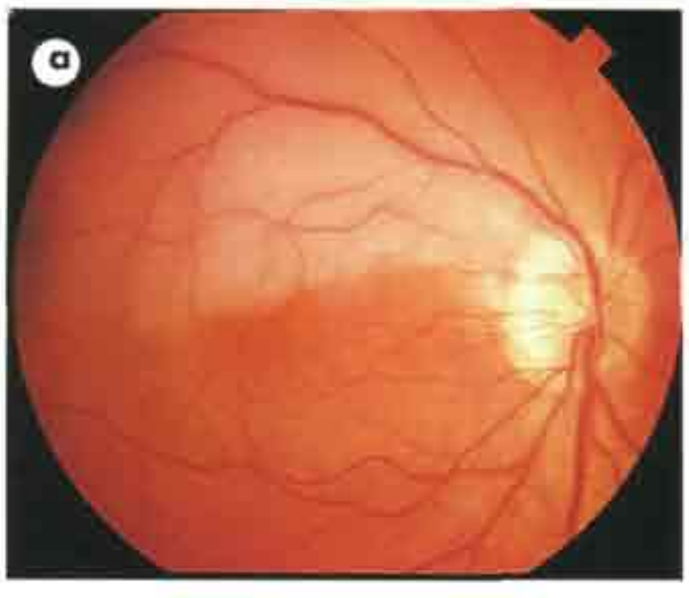
главу 20). Эмболии сетчатки от каротиды бывают следующих типов (рис. 14.65):

а) ***холестериновые*** эмболы (бляшки Hollenhorst) — интермиттирующее скопление мелких, ярко-золотистых и желто-оранжевых кристаллов, которые обычно располагаются в области бифуркаций артериол (рис. 14.66). Они редко вызывают значительную обструкцию ретинальных артериол и часто остаются бессимптомными;

б) ***фибринозные*** эмболы — сероватые, удлиненные частички, обычно множественные, изредка заполняют весь просвет (рис. 14.67). Они могут вызывать транзиторные ишемические атаки с последующим амаврозом fugax и реже — полной обструкцией. Амавроз fugax характеризуется безболезненной, транзиторной, односторонней потерей зрения, описываемой как «занавес перед глазом», чаще в направлении сверху вниз, реже — наоборот. Потеря зрения, которая может быть полной, обычно длится несколько минут. Восстановление происходит также достаточно быстро, но иногда постепенно. Частота приступов различна: от нескольких раз в день до одного раза за несколько месяцев. Приступы могут быть связаны с ипсилатеральной церебральной ТИА с проявлениями на контралатеральной стороне;

в) ***кальцифицированные*** эмболы могут происходить из атероматозных бляшек в восходящей аорте или сонных артериях, а также из кальцифицированных сердечных клапанов. Они обычно единичные, белые, без блеска и часто находятся вблизи ДЗН (рис. 14.68). При расположении на самом диске они сливаются с ним, и их можно не заметить при осмотре. Кальцифицированные эмболы более опасны по сравнению с двумя предыдущими, т.к. могут вызывать постоянную окклюзию ЦАС или одной из ее главных ветвей.

3. **Гигантоклеточный артериит**.
4. **Сердечная эмболия** является причиной около 20% окклюзий ретинальных артериол и связана с повышенным риском развития цереброваскулярных заболеваний. Поскольку она является первой ветвью внутренней сонной артерии, в глазничную артерию легко поступает эмболический материал из сердца и сонных артерий. Эмболы, происходящие из сердца и его клапанов, могут быть 4 видов:
   а) ***кальцифицированные*** из аортального и митрального клапанов;
   б) ***вегетации*** (разрастания) сердечных клапанов при бактериальном эндокардите;
   в) ***тромбы*** из левого желудочка сердца, возникшие после инфаркта миокарда (муральные тромбы), митрального стеноза с фибрилляцией предсердий или пролапсом митрального клапана;
   г) ***миксоматозный материал***, происходящий из миксомы предсердия.
5. **Периартерииты**, ассоциированные с дерматомиозитами, системной красной волчанкой, узелковым полиартериитом, гранулематозом Wegener и болезнью Бехчета, иногда могут быть причиной окклюзии ветвей ЦАС, в том числе нескольких (рис. 14.69).
6. **Тромбофилии**, такие как гипергомоцистеинемия, антифосфолипидный синдром и наследственные дефекты естественных антикоагулянтов, могут иногда сопутствовать обструкции ЦАС у молодых.
7. **Ретинальная мигрень** очень редко может быть причиной окклюзии ЦАС у молодых. Однако диагноз может быть поставлен только после исключения других, более распространенных причин.



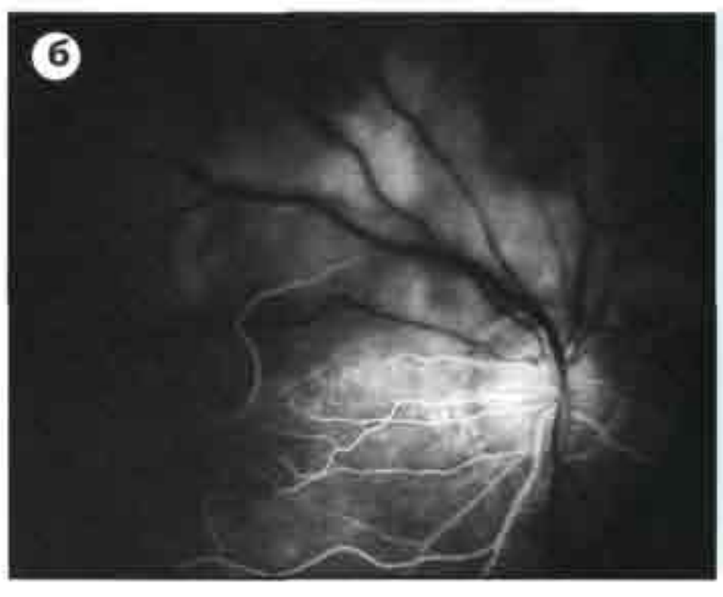


Рис. 14.70
(а) окклюзия верхневисочной ветви ЦАС; (б) ФАГ выявляет гипофлуоресценцию патологического сектора вследствие отсутствия артериального заполнения и блока фоновой флуоресценции из-за отека (предоставлено S. Milewski)

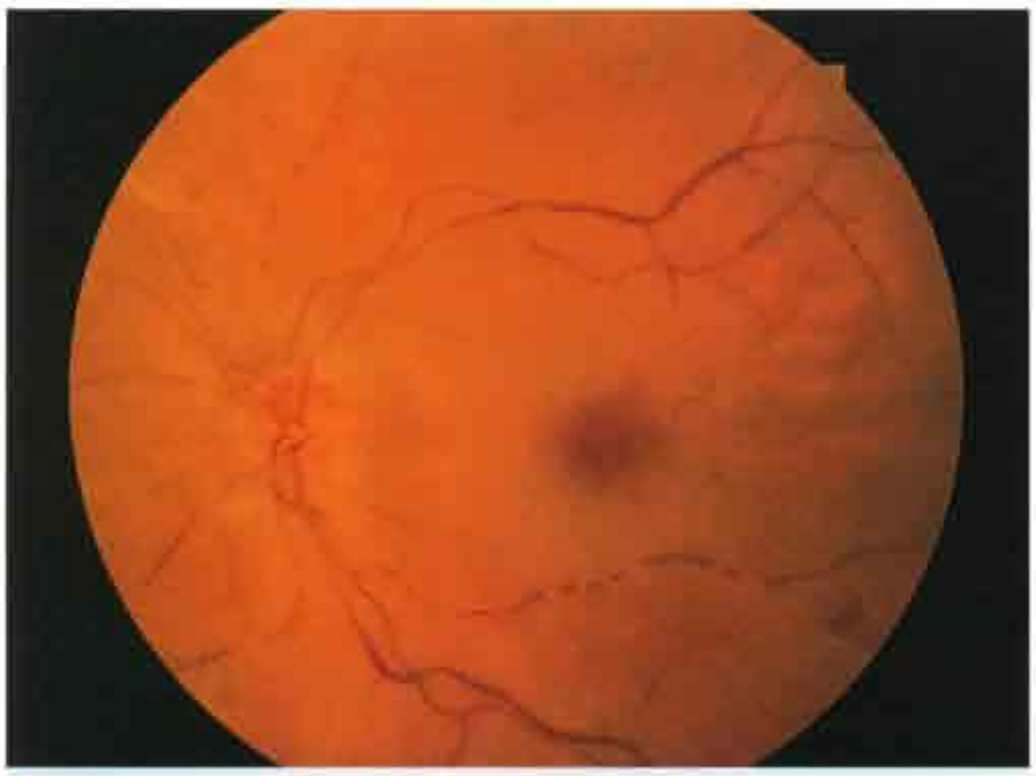


Рис. 14.71
Острая окклюзия ЦАС с замедлением кровотока и сегментацией кровяного столбика

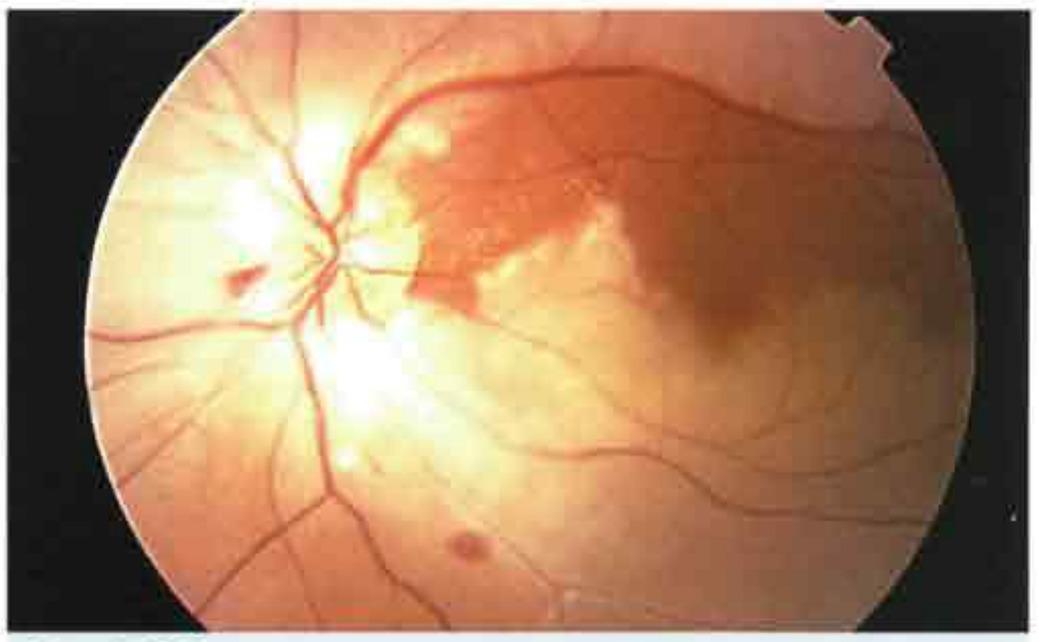


Рис. 14.72
Выраженное побледнение сетчатки при острой окклюзии ЦАС с участком резервного кровообращения за счет цилиоретинальной артерии

Окклюзия ветвей центральной артерии сетчатки

Окклюзия ветвей ЦАС чаще всего вызвана эмболией, реже — периартериитом.

1. **Проявляется** внезапным и значительным нарушением либо половины поля зрения, либо соответствующего сектора.
2. **Ухудшение зрения** различное.
3. **Глазное дно** (рис. 14.70а)
   - Побледнение сетчатки в области ишемии, обусловленной отеком.
   - Сужение артерий и вен с замедлением и прерывистостью кровяного тока.
   - Наличие одного и более эмболов.
4. **ФАГ** выявляет задержку заполнения артерий и нечеткость фоновой флуоресценции из-за отека сетчатки в пределах вовлеченного сектора (рис. 14.70б).

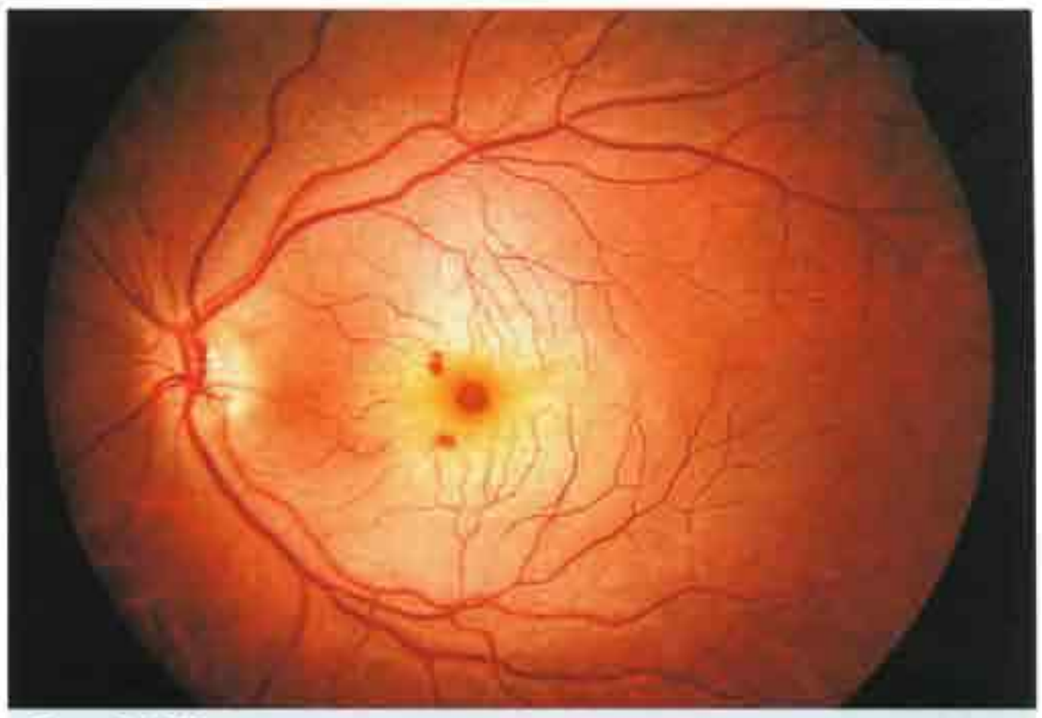
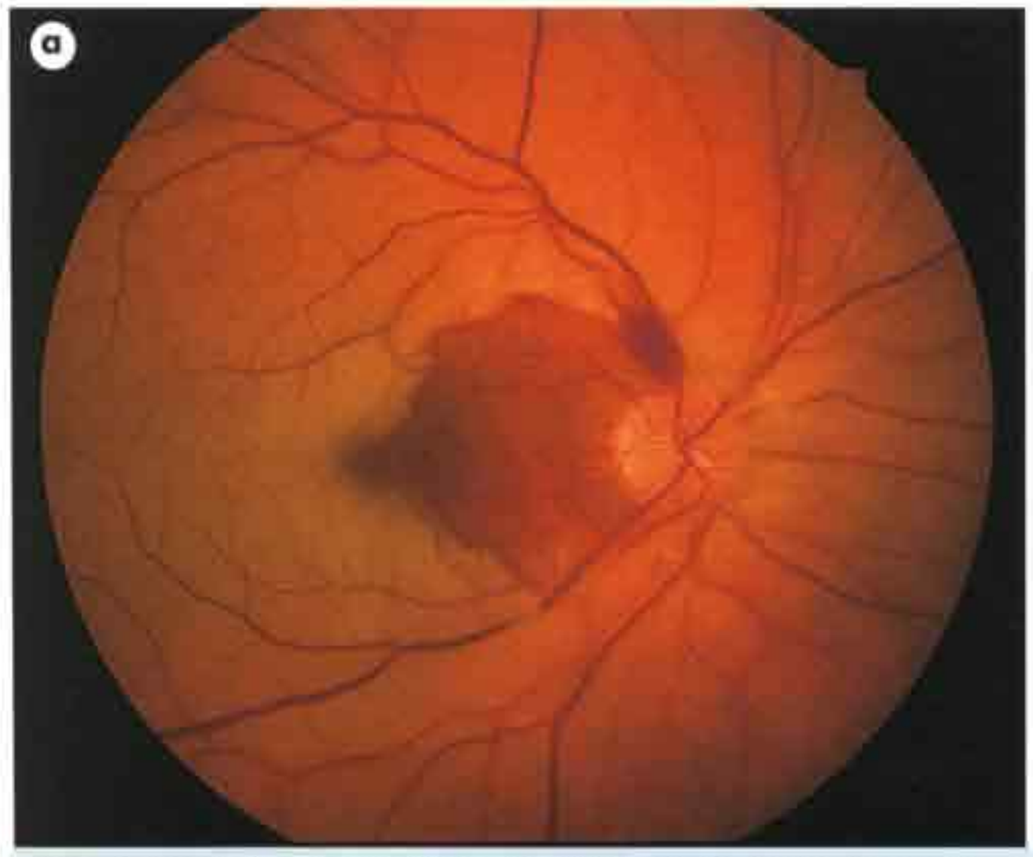


Рис. 14.73
Симптом «вишневой косточки» в фовеоле при острой окклюзии ЦАС (предоставлено C. Barry)



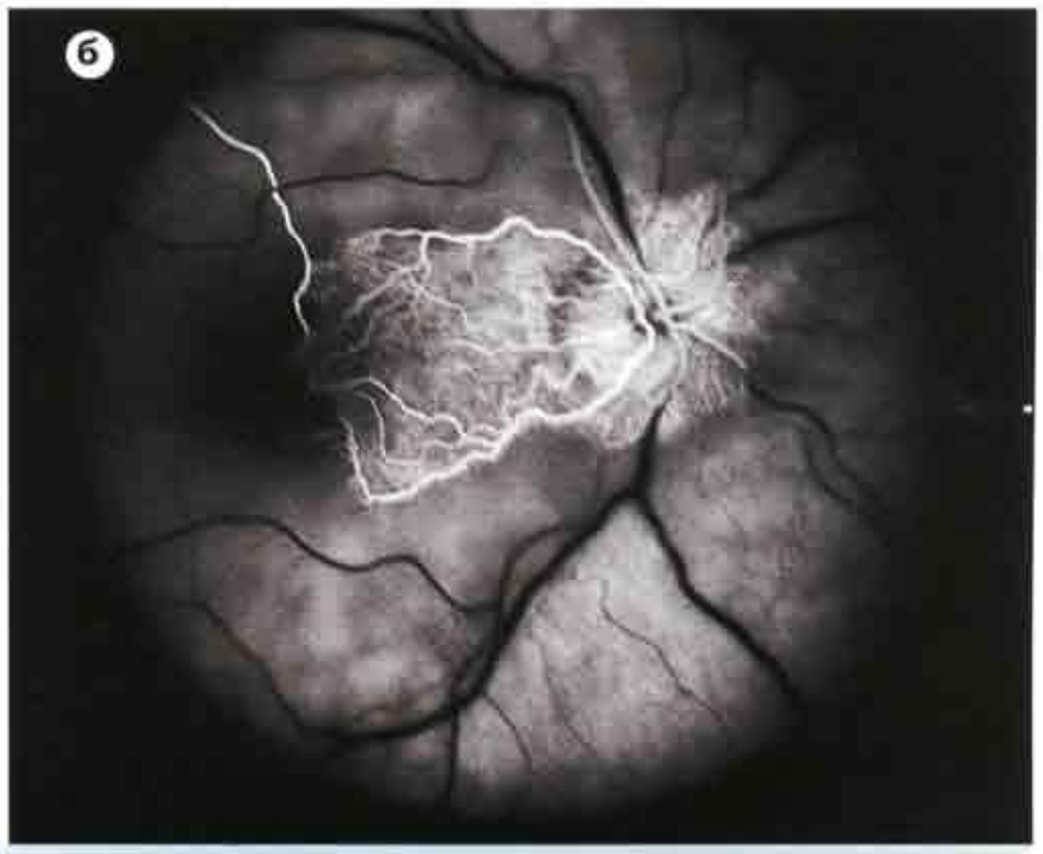


Рис. 14.74 (а) острая окклюзия ЦАС при наличии дополнительной цилиоретинальной артерии; (б) ФАГ выявляет перфузию только макулярной области

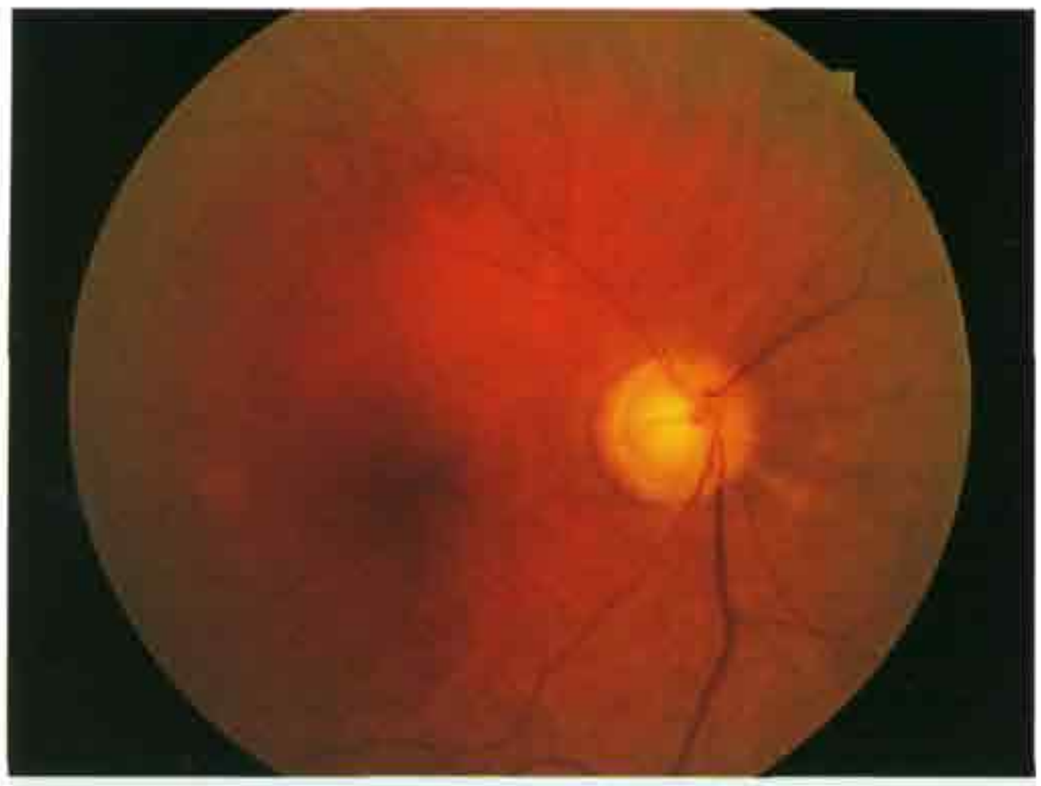


Рис. 14.75
Сосудистое «истощение» с последующей атрофией зрительного нерва после окклюзии ЦАС

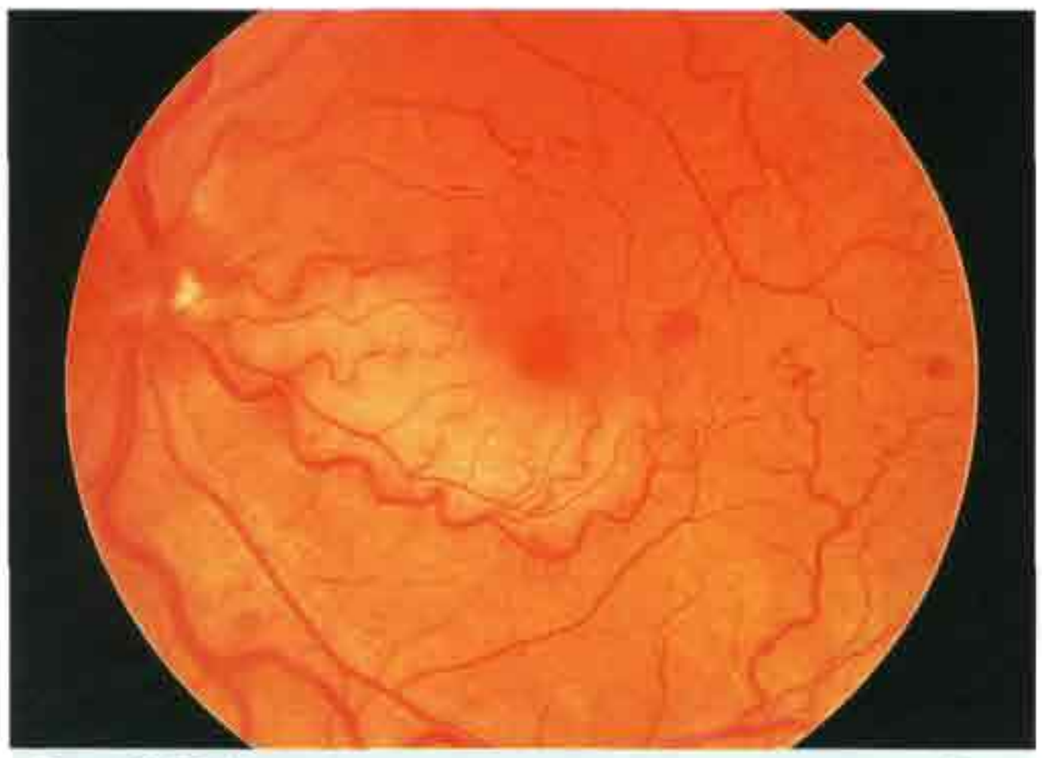


Рис. 14.76 Изолированная окклюзия цилиоретинальной артерии (предоставлено S. Milewski)

5. **Прогноз** неблагоприятный, несмотря на то, что обструкция проходит в течение нескольких часов (*см.* далее). Сохраняются дефекты полей зрения и истончение пораженной артерии. Однако иногда после реканализации закупорившейся артерии офтальмоскопические признаки могут быть едва заметными или исчезнуть вовсе.

Окклюзия центральной артерии сетчатки

Окклюзия ЦАС чаще всего является следствием атеросклероза, а также может быть вызвана кальцифицированной эмболией.

1. **Проявляется** внезапной значительной потерей зрения.
2. **Ухудшение зрения** значительное за исключением случаев, когда питание части папилломакулярного пучка осуществляется из цилиоретинальной артерии и центральное зрение остается сохранным.

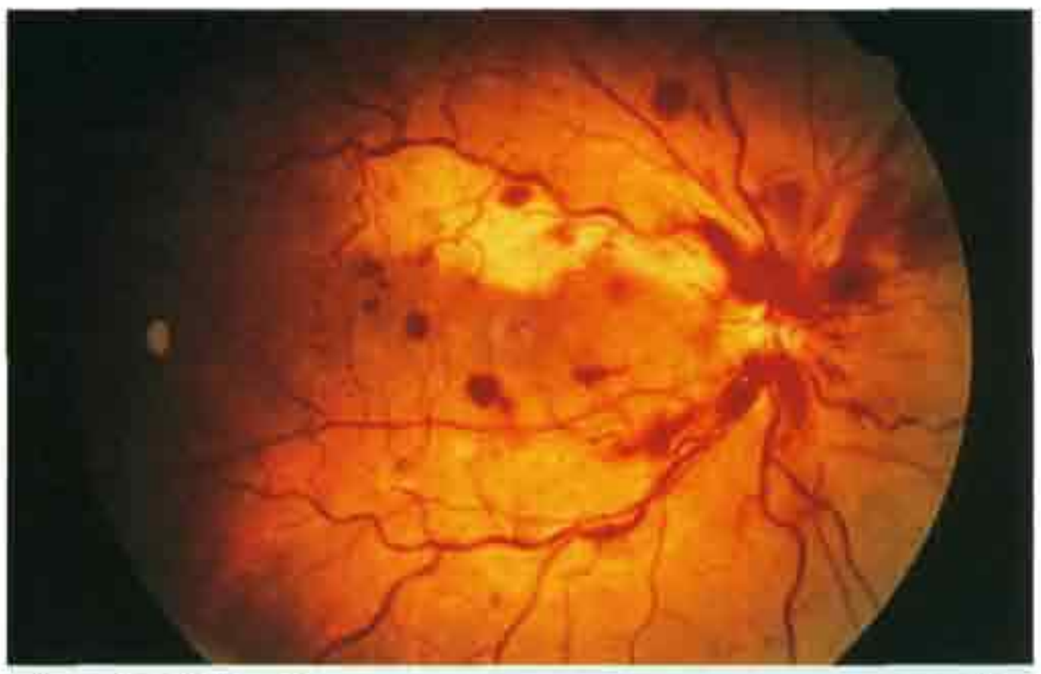


Рис. 14.77 Комбинированная окклюзия цилиоретинальной артерии и ЦАС

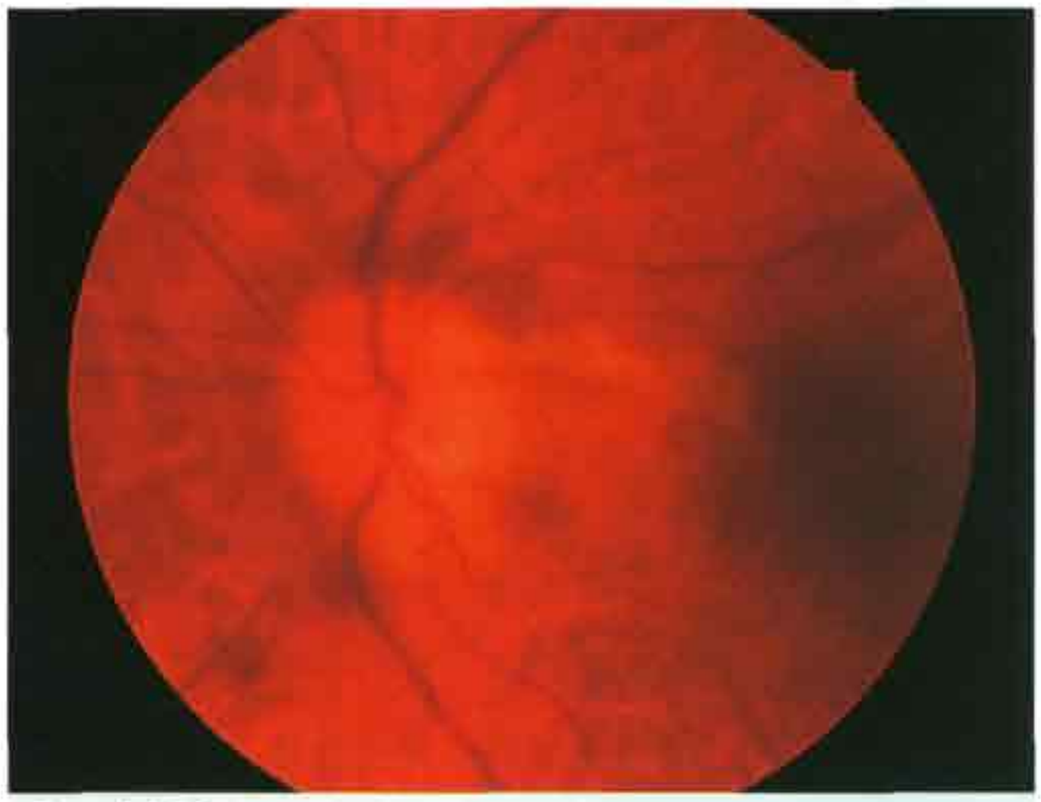


Рис. 14.78
Комбинированная окклюзия цилиоретинальной артерии с ишемической оптической нейропатией

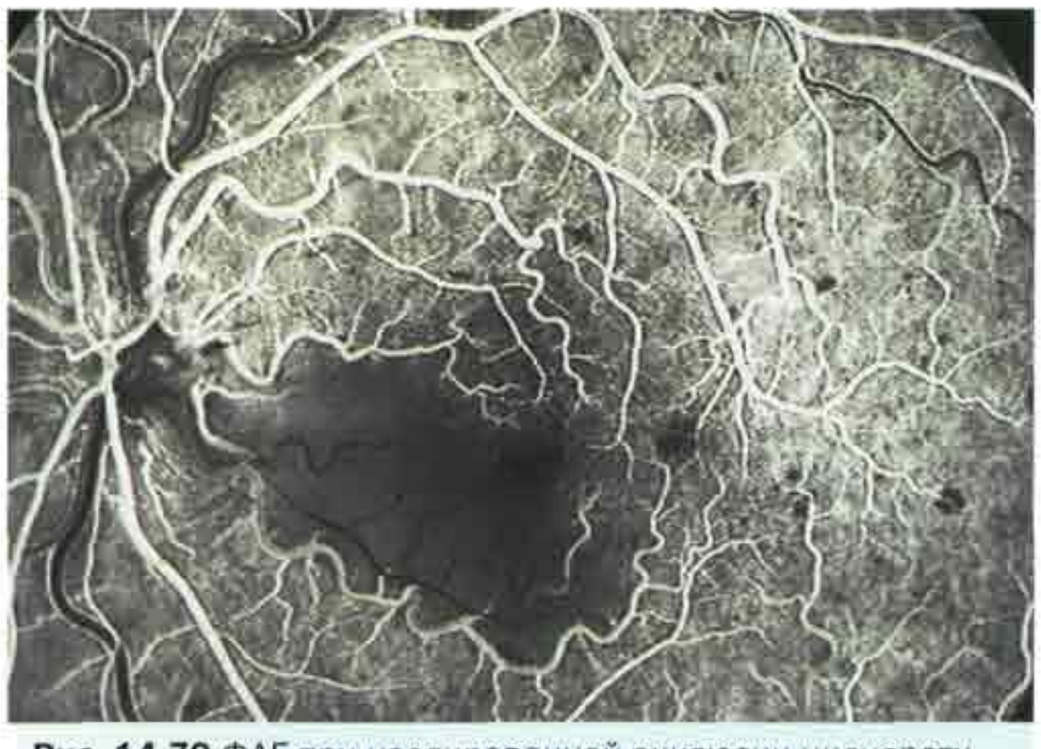


Рис. 14.79 ФАГ при изолированной окклюзии цилиоретинальной артерии, показывающая гипофлуоресценцию в макуле, обусловленную недостаточным заполнением и блоком фоновой хориоидальной флуоресценции (предоставлено S. Milewski)

3. **Афферентный зрачковый дефект** — выраженный или тотальный (амавротический зрачок).
4. **Глазное дно**
   - Истончение артерий и вен с замедлением и прерывистостью кровяного тока (рис. 14.71).
   - Значительное побледнение сетчатки (рис. 14.72).
   - Вокруг истонченной фовеолы — оранжевый рефлекс от интактной хориоидеи в отличие от окружающей бледной сетчатки, что выделяет характерный симптом «вишневой косточки» (рис. 14.73).
   - В глазах с цилиоретинальным кровоснабжением макулярной области цвет сетчатки не меняется (рис. 14.74а).
5. **ФАГ** выявляет задержку заполнения артерий и ослабление фоновой флуоресценции хориоидеи за счет отека сетчатки. Однако в раннюю фазу возможно заполнение проходимой цилиоретинальной артерии (рис. 14.74б).
6. **Прогноз** неблагоприятный и обусловлен инфарктом сетчатки. Через несколько недель побледнение сетчатки и симптом «вишневой косточки» исчезают, однако истонченность артерий сохраняется (рис. 14.75). Внутренние слои сетчатки атрофируются, происходит постепенная атрофия зрительного нерва, приводящая к окончательной потере остаточного зрения. В некоторых случаях возможно развитие рубеоза радужки, требующее ПРЛК, в 2% случаев появляется неоваскуляризация в области диска.

Окклюзия цилиоретинальной артерии

Цилиоретинальную артерию встречают у 20% людей, происходит она из задних цилиарных артерий и питает сетчатку в основном в области макулы и папилломакулярного пучка.

1. **Классификация**
   а) изолированная (рис. 14.76) часто встречается у молодых с сопутствующими системными васкулитами;
   б) в сочетании с окклюзией ЦВС (рис. 14.77) имеет похожий прогноз с неишемической окклюзией ЦВС;
   в) в сочетании с передней ишемической нейропатией (рис. 14.78) чаще характерна для больных с гигантоклеточным артериитом и имеет крайне неблагоприятный прогноз.
2. **Проявляется** резкой, значительной потерей центрального зрения.
3. **Глазное дно**. Побледнение сетчатки локализуется соответственно области перфузии артерии.
4. **ФАГ** выявляет соответствующий дефект заполнения (рис. 14.79).

Лечение острой окклюзии артерии сетчатки

Лечение острой окклюзии артерии сетчатки должно быть немедленным, т.к. она вызывает необратимую потерю зрения, несмотря на восстановление кровотока в сетчатке, прежде чем развивается инфаркт сетчатки. Считается, что прогноз по зрению хуже при окклюзиях, вызванных кальцифицированными эмболами, чем холестериновыми или тромбоцитарными. Теоретически, если со временем происходит разрушение эмболов последних двух типов, потери зрения можно избежать.

В связи с этим предложены различные механические и фармакологические методы, а последовательный, энергичный и систематизированный подход в течение 48 ч после острой окклюзии артерии сетчатки дает пациентам хороший шанс восстановления зрения.

Неотложная помощь

1. **Массаж глазного яблока** с использованием трехзеркальной контактной линзы в течение 10 сек с целью восстановления пульсации в ЦАС, затем перерыв на 5 сек с ослаблением кровотока (при окклюзии ветви ЦАС). Цель — механическое замедление, а затем быстрое изменение артериального кровотока.
2. **Сублингвально изосорбид динитрат** 10 мг (сосудорасширяющее и снижающее сопротивление средство).
3. **Снижения ВГД** добиваются назначением ацетазоламида 500 мг внутривенно с последующим внутривенным введением маннитола 20% (1 г/кг) или пероральным приемом глицерола 50% (1 г/кг).

Последующее лечение

Если неотложные методы оказываются безуспешными и кровоток не восстанавливается через 20 мин, проводят следующее дополнительное лечение.

1. **Парацентез передней камеры.**
2. **Стрептокиназа внутривенно** 750 000 ЕД для разрушения фибринозного эмбола в комбинации с метилпреднизолоном 500 мг также внутривенно для снижения риска развития аллергии и кровотечения в ответ на введение стрептокиназы.
3. **Ретробульбарная инъекция** толазолина 50 мг для снижения сопротивления ретробульбарного кровотока.

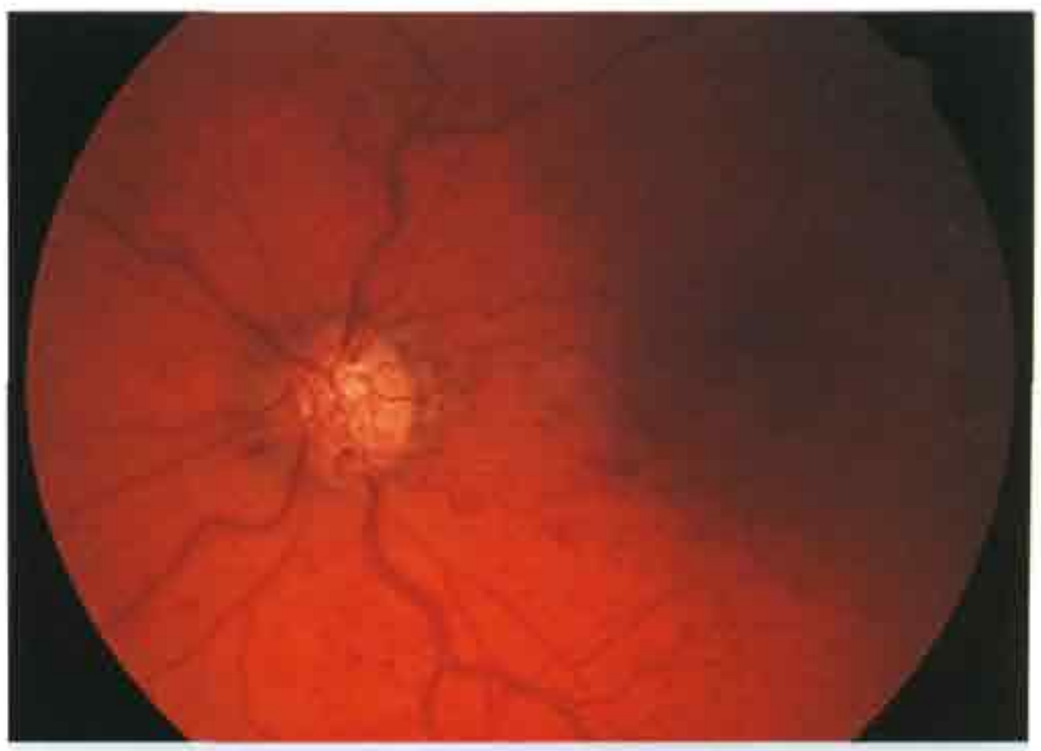


Рис. 14.80
«Истощение» артериол, расширение вен, геморрагии и неоваскуляризация ДЗН при глазном ишемическом синдроме

Глазной ишемический синдром

Патогенез

Глазной ишемический синдром относят к редким состояниям, являющимся результатом вторичной гипоперфузии глазного яблока в ответ на острый ипсилатеральный атеросклеротический стеноз сонных артерий. Обычно встречается у лиц после 60 лет и может быть ассоциирован с диабетом, артериальной гипертонией, ишемической болезнью сердца и цереброваскулярными болезнями. В 40% случаев в течение 5 лет наступает смерть, причиной которой являются болезни сердца. У больных с ГИС в анамнезе может присутствовать амавроз fugax вследствие эмболии сетчатки.

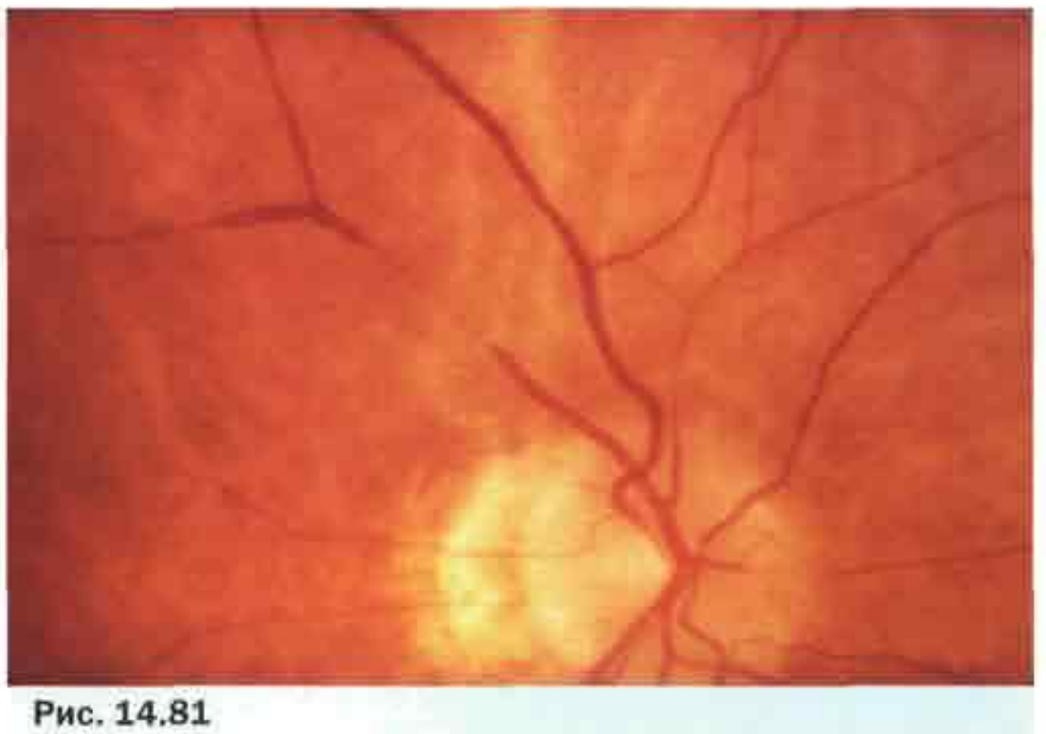


Рис. 14.81
Локальное сужение артерий при АГ

Клинические особенности

В 80% случаев ГИС является односторонним процессом и поражает как передний, так и задний отрезки. Признаки различные и могут быть невыраженными, что приводит к упущению или неправильной диагностике.

1. **Проявляется** обычно постепенным снижением зрения в течение нескольких недель или месяцев, иногда возможна внезапная потеря зрения.
2. **Передний отрезок**
   - Диффузная эписклеральная инъекция.
   - Отек и стрии роговицы.
   - Флер водянистой влаги, иногда незначительная клеточная реакция (ишемический псевдоирит).
   - Зрачок средней ширины, реакция вялая.
   - Атрофия радужки.
   - Обычно рубеоз радужки с переходом в неоваскулярную глаукому.
   - Катаракта развивается в более поздних стадиях.
3. **Глазное дно** (рис. 14.80)
   - Расширение вен с возможной извитостью и сужение артериол.
   - Микроаневризмы, точечные и пятнистые геморрагии, реже — ватообразные очаги.
   - Пролиферативная ретинопатия с неоваскуляризацией в области диска и реже — вне его.
   - Отек макулы.
   - Для большинства случаев характерна спонтанная пульсация артерии, более выраженная около диска, которая может быть вызвана также при слабом надавливании на глазное яблоко (пальцевая офтальмодинамометрия).
4. **ФАГ**: задержка и неоднородное заполнение хориоидеи, удлинение времени артериовенозной фазы, отсутствие перфузии капилляров сетчатки, позднее пропотевание и значительное окрашивание артерий.

Рис. 14.82
Генерализованное сужение артерий при АГ

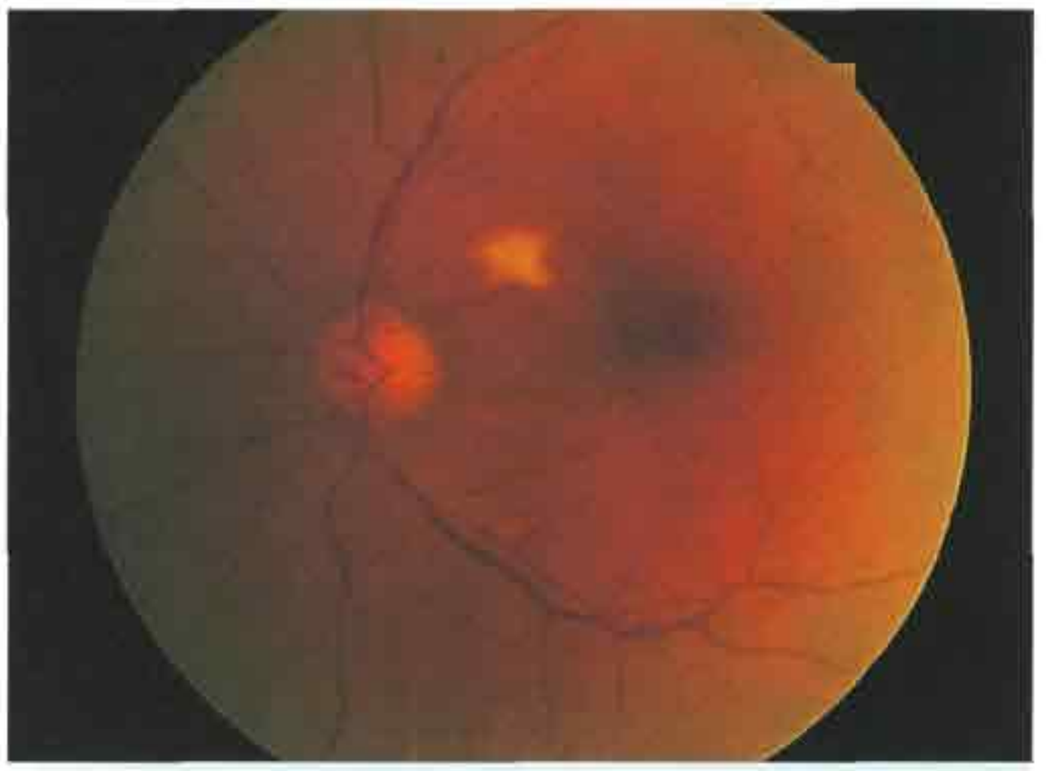


Рис. 14.83
Сужение артерий и ватообразные очаги при АГ

Тактика

1. **Изменения передней камеры** купируют местными стероидами и мидриатиками.
2. **Неоваскулярная глаукома** требует консервативного или хирургического вмешательства (*см.* главу 9).
3. **Пролиферативная ретинопатия** требует проведения ПРЛК, несмотря на менее удовлетворительные результаты по сравнению с ПДР.

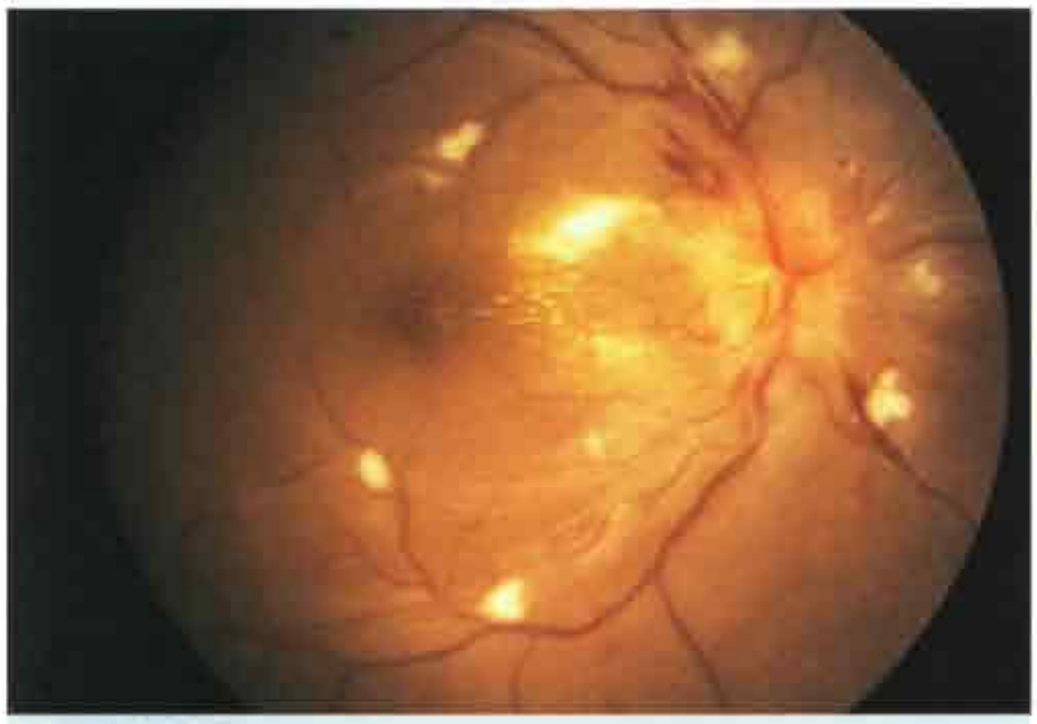


Рис. 14.84 Выраженная гипертоническая ретинопатия с ватообразными очагами, геморрагиями в виде «языков пламени», ранним формированием «фигуры звезды» и слабым отеком ДЗН

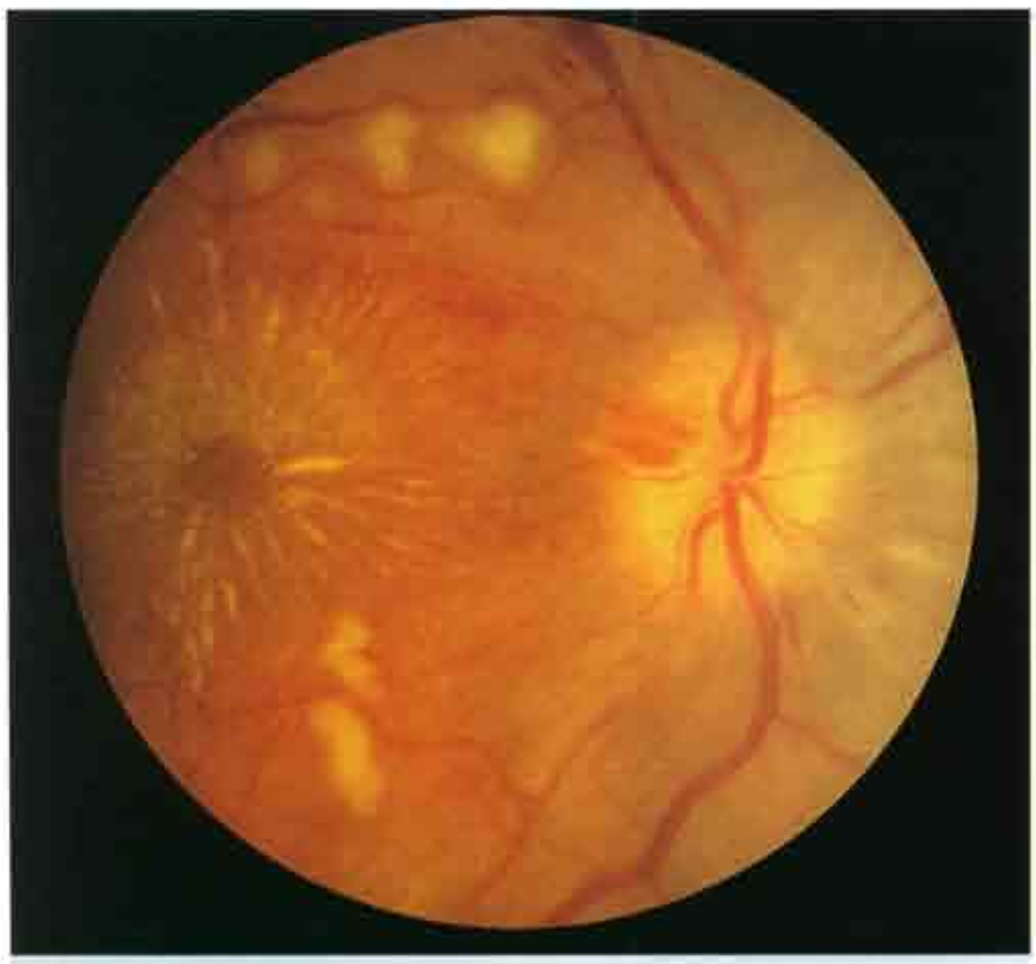


Рис. 14.85 Выраженная гипертоническая ретинопатия с полностью сформировавшейся «фигурой звезды», ватообразными очагами, единичными геморрагиями в виде «языков пламени» и умеренным отеком ДЗН

Дифференциальная диагностика

1. Неишемическая окклюзия ЦВС

- *Сходства:* односторонние кровоизлияния в сетчатку, расширение вен и ватообразные очаги.
- *Различия:* нормальная перфузия ретинальных артерий, больше кровоизлияний, в основном в виде «языков пламени», есть отек ДЗН.

2. Диабетическая ретинопатия

- *Сходства:* точечные и пятнистые кровоизлияния в сетчатку, извитость вен и пролиферативная ретинопатия.
- *Различия:* обычно двухсторонняя, присутствуют твердые экссудаты.

Рис. 14.86
Выраженная гипертоническая ретинопатия со значительным отеком ДЗН и «фигурой звезды»

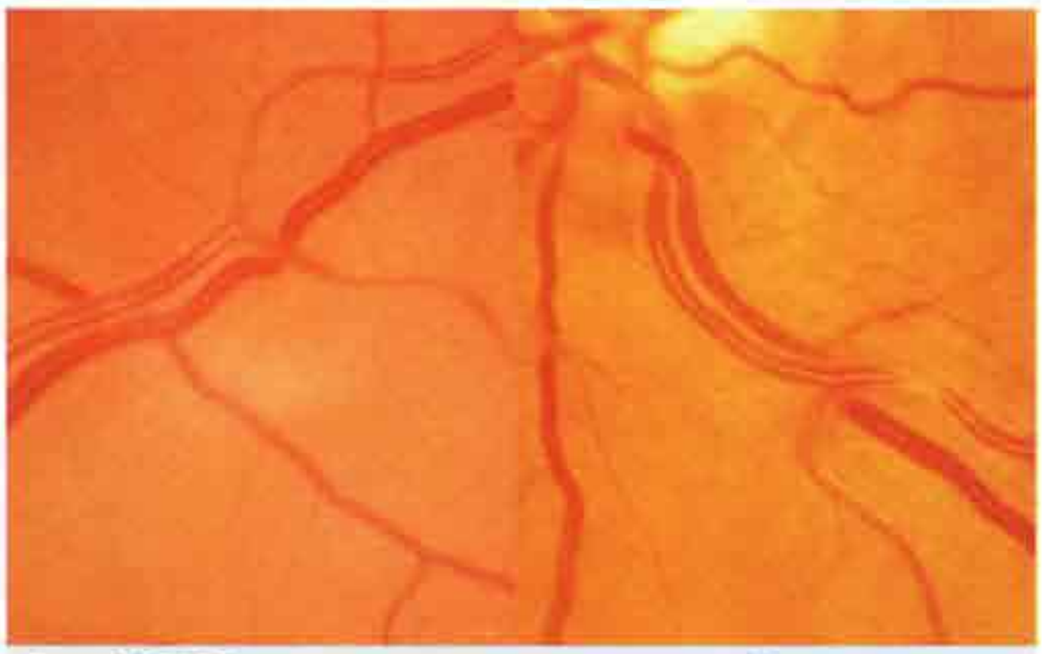


Рис. 14.87 Гипертонические изменения в области артериовенозных перекрестов

3. Гипертоническая ретинопатия

- *Сходства:* истончение артериол и локальное сужение, геморрагии и ватообразные очаги.
- *Различия:* всегда двухсторонняя, изменения вен отсутствуют.

Гипертоническая ретинопатия

Диагноз системной гипертензии ставят на основании данных нескольких измерений артериального давления с показателями от 140/90 мм рт. ст. и выше (*см.* главу 20).

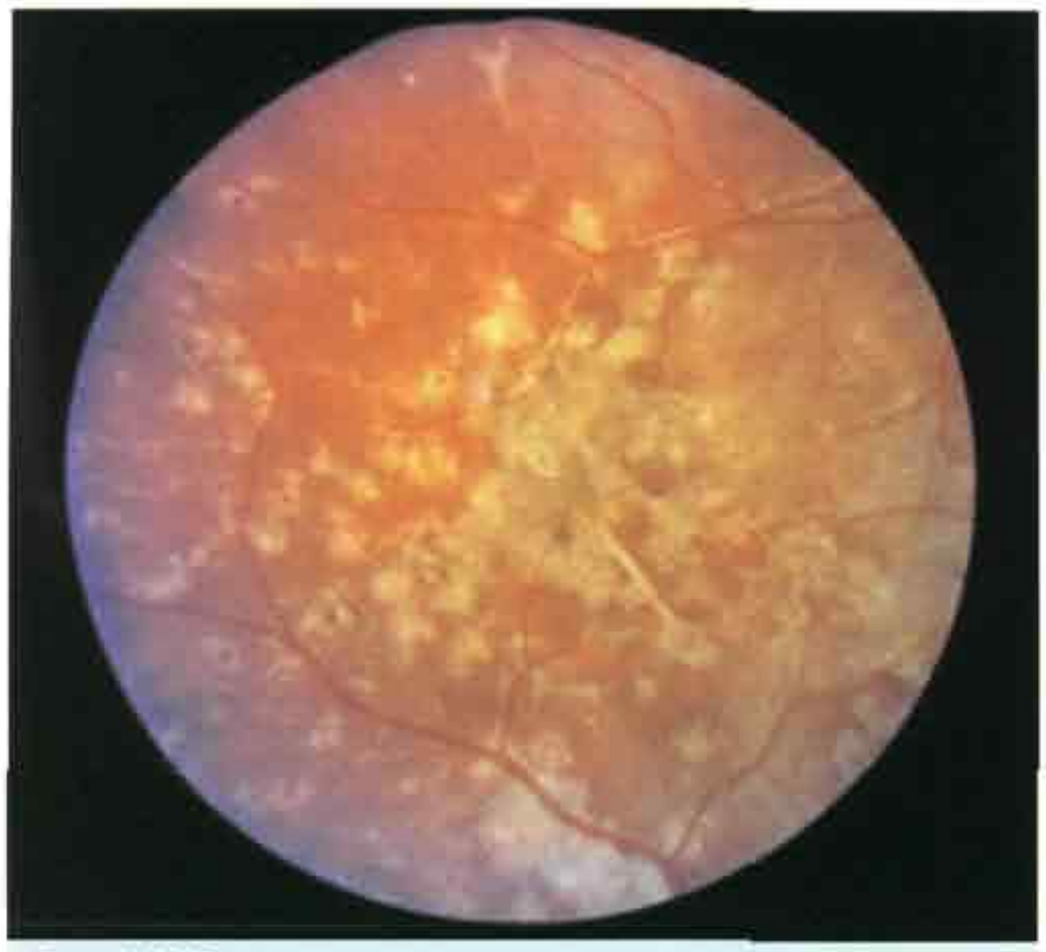


Рис. 14.88
Пятна Elschnig при АГ

Рис. 14.89
Полосы Siegrist при АГ

Изменения сетчатки

Первичной реакцией артериол сетчатки в ответ на системную гипертензию является сужение (вазоконстрикция). Однако степень сужения зависит от объема замещения фиброзной тканью (инволюционный склероз). По этой причине гипертоническое сужение в чистом виде наблюдают только у молодых. У пожилых больных степень сужения меньше из-за ригидности артериальной стенки, обусловленной инволюционным склерозом. При продолжительной гипертензии происходит нарушение небольших участков внутреннего гематоретинального барьера с повышением сосудистой проницаемости. Картина глазного дна при гипертонической ретинопатии характеризуется следующими симптомами.

1. ***Сужение артерий*** *может быть локальным (рис. 14.81)*

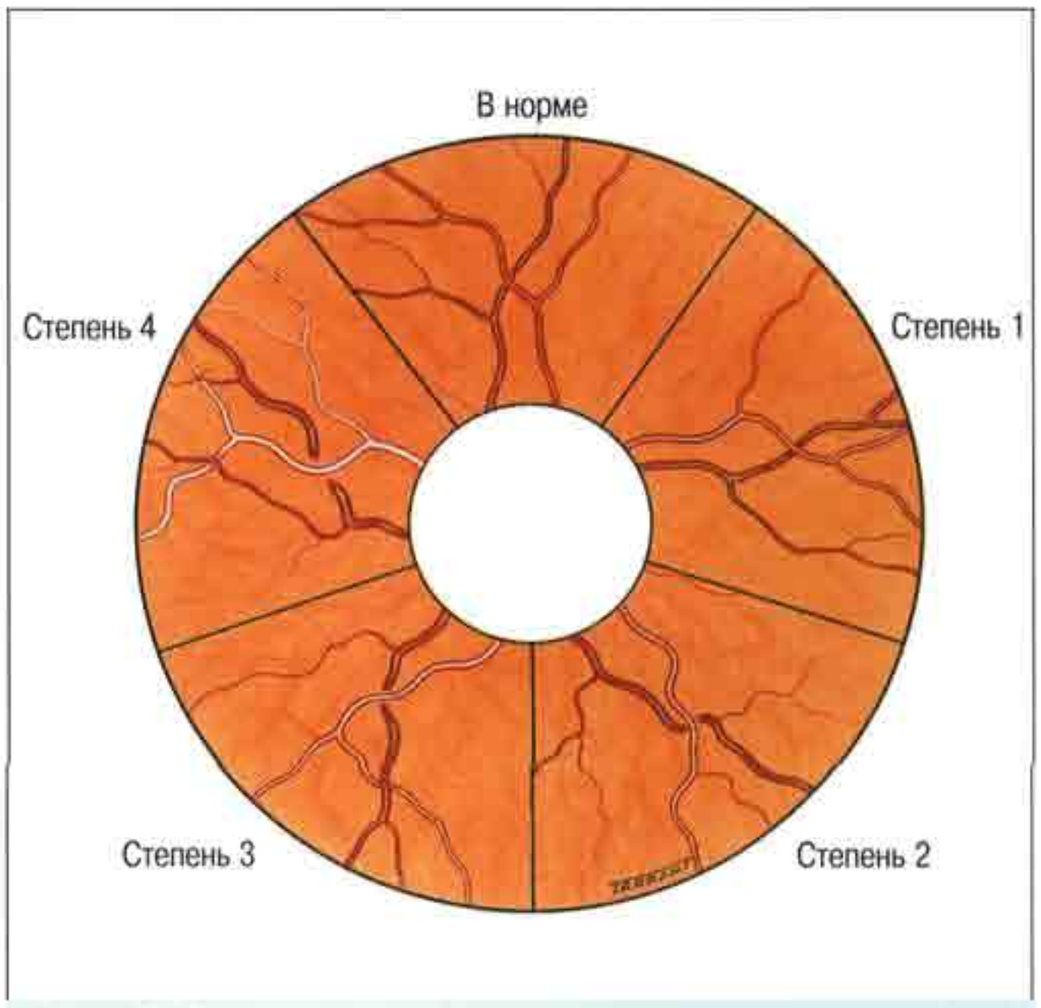


Рис. 14.90
Классификация артериолосклероза (см. текст)

или генерализованным (рис. 14.82). Офтальмоскопическая диагностика генерализованного сужения сложная, тогда как наличие локального сужения свидетельствует о высокой вероятности повышенного артериального давления. Тяжелая гипертензия может сопровождаться обструкцией прекапиллярных артериол и развитием ватообразных очагов (рис. 14.83).

2. **Пропотевание сосудов** приводит к появлению кровоизлияний в виде «языков пламени» и отеку сетчатки (рис. 14.84). При хроническом отеке сетчатки происходит отложение твердого экссудата с «фигурой звезды» вокруг фовеа в слое Henle (рис. 14.85). Отек ДЗН является проявлением злокачественной гипертензии (рис. 14.86).
3. **Артериолосклероз** представлен истончением сосудистой стенки, гистологически характеризующимся гиалинизацией интимы, гипертрофией медиа- и гиперплазией эндотелия. Важнейшим клиническим симптомом являются изменения в области артериовенозных перекрестов (артериовенозное сдавление) (рис. 14.87). Однако этот симптом не всегда отражает степень тяжести гипертензии, т.к. может существовать до нее в течение многих лет. Незначительные изменения в области артериовенозных перекрестов наблюдают у больных с инволюционным склерозом при отсутствии артериальной гипертензии. Классификация артериолосклероза приведена на рис. 14.90.

Изменения хориоидеи

Изменения хориоидеи редки, но могут появляться в результате острых гипертонических кризов у молодых (гипертензия акселерации).

1. **Пятна Elschnig** — небольшие, темные, окруженные желтыми ореолами (хало) (рис. 14.88), представляющие *собой участки локального инфаркта хориоидеи.*

2. **Полосы Siegrist** — хлопьевидные частички вдоль хориоидальных сосудов (рис. 14.89), являются индикаторами фибриноидного некроза, ассоциированного со злокачественной гипертензией.
3. ***Экссудативная отслойка сетчатки*** — иногда двухсторонняя, может появляться при острой и тяжелой гипертензии, ассоциированной, например, с токсикозом беременности.

Классификация артериолосклероза (рис. 14.90)

1. **Степень 1**. Незначительное расширение артериолярного светового рефлекса, умеренное генерализованное истончение артериол, особенно мелких ветвей, и «исчезновение» вен.
2. **Степень 2**. Очевидное расширение артериолярного светового рефлекса и изменение хода вен в области артериовенозных перекрестов (признак Salus).
3. **Степень 3**. Признак «медной проволоки» артериол, полнокровие вен дистальнее артериовенозного перекреста (признак Bonnet), сужение вен до и после АВ перекреста (признак Gunn) и разветвление вен под прямым углом.
4. **Степень 4**. Симптом «серебряной проволоки» и изменения 3 степени.

Сопутствующие заболевания глаз и осложнения при АГ

- Окклюзия ретинальных вен.
- Окклюзия ретинальных артериол.
- Макроаневризмы ретинальных артерий.
- Передняя ишемическая оптическая нейропатия.
- Паралич глазодвигательного нерва.
- Неконтролируемая гипертензия может способствовать развитию ДР.

Серповидно-клеточная ретинопатия

Введение

Серповидно-клеточные гемоглобинопатии вызваны появлением одного или комплекса аномальных гемоглобинов, вследствие чего эритроциты в условиях гипоксии и ацидоза приобретают аномальную форму. Деформированные эритроциты более ригидны по сравнению со здоровыми клетками и могут слипаться и вызывать обструкцию сосудов малого калибра с последующей ишемией ткани и выраженным локальным ацидозом и гипоксией и даже бóльшей серповидностью клеток. Серповидно-клеточные анемии с мутациями гемоглобинов S и C наследуются как аллели нормального гемоглобина A и вызывают значительные осложнения со стороны органов зрения. Аномальный гемоглобин может сочетаться с нормальным гемоглобином A в разных вариантах.

1. **AS** (серповидно-клеточный тип) встречается у 8% людей с темным цветом кожи. Это наиболее мягкая форма обычно сопровождается острой гипоксией.
2. **SS** (серповидно-клеточная анемия) встречается у 0,4% людей с темным цветом кожи. Вызывает острые системные осложнения с болевым синдромом, кризами, инфарктом, а также острой гемолитической анемией. Проявления со стороны глаз незначительные и протекают бессимптомно.

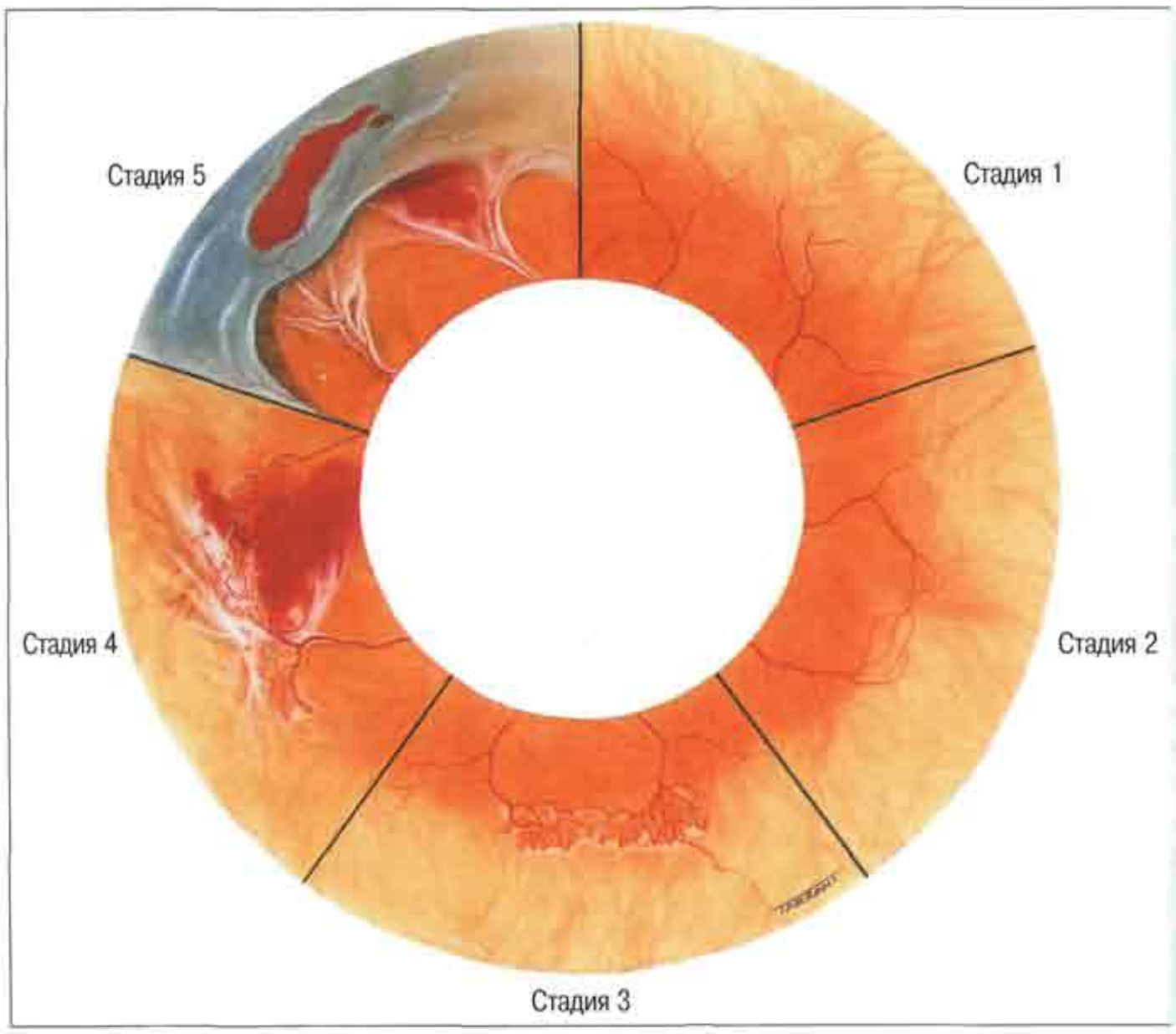


Рис. 14.91
Классификация пролиферативной ретинопатии при серповидно-клеточной анемии (см. текст)

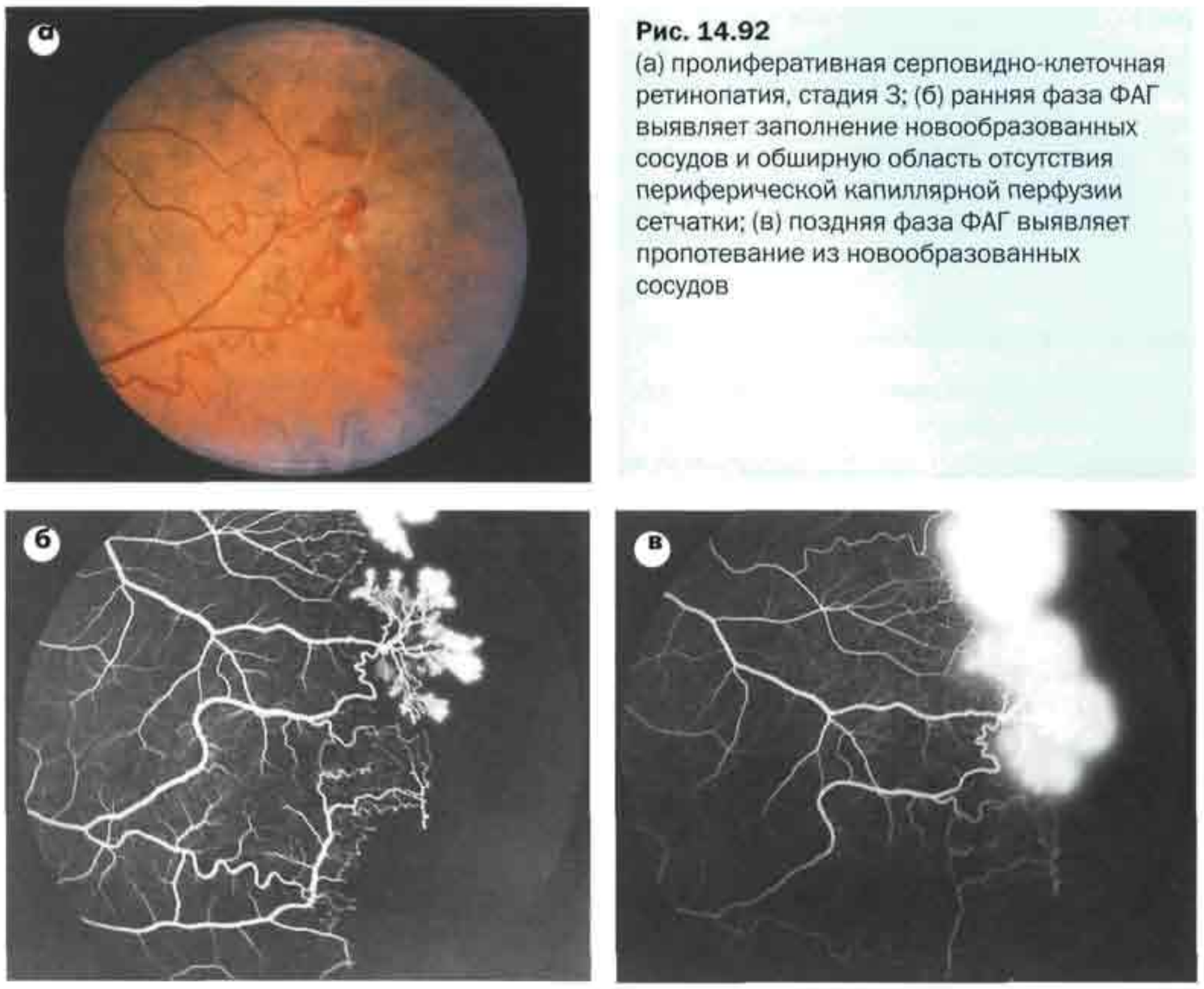


Рис. 14.92
(а) пролиферативная серповидно-клеточная ретинопатия, стадия 3; (б) ранняя фаза ФАГ выявляет заполнение новообразованных сосудов и обширную область отсутствия периферической капиллярной перфузии сетчатки; (в) поздняя фаза ФАГ выявляет пропотевание из новообразованных сосудов

Рис. 14.93 Кровоизлияния из новообразованных сосудов при пролиферативной серповидно-клеточной ретинопатии, стадия 4

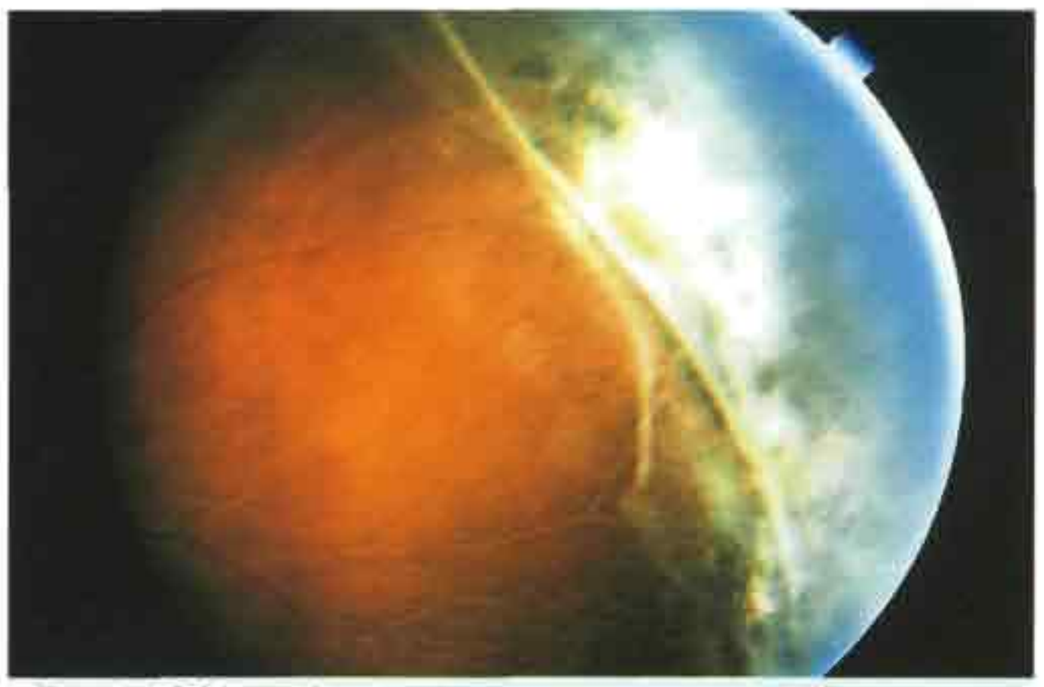


Рис. 14.94 Периферическая тракционная отслойка сетчатки при пролиферативной серповидно-клеточной ретинопатии, стадия 5

3. **SC** (серповидно-клеточная С анемия) встречается у 0,2% людей с темным цветом кожи.
4. **SThal** (серповидно-клеточная талассемия). Как SC, так и SThal сопровождаются невыраженной анемией с острыми глазными проявлениями.

Пролиферативная ретинопатия

Большинство острых форм ретинопатий чаще связаны с формами SC и SThal и реже — с формой SS.

Клинические особенности

1. **Стадии** (рис. 14.91)
   - *Стадия 1*. Периферическая окклюзия артериол.
   - *Стадия 2*. Периферические артериовенозные анастомозы, образующиеся из предсуществующих расширенных капилляров. Периферия сетчатки за областью сосудистой окклюзии аваскулярна и неперфузируема.
   - *Стадия 3*. Разрастание новых сосудов из анастомозов. Вначале новообразованные сосуды не приподнимаются над поверхностью сетчатки, имеют

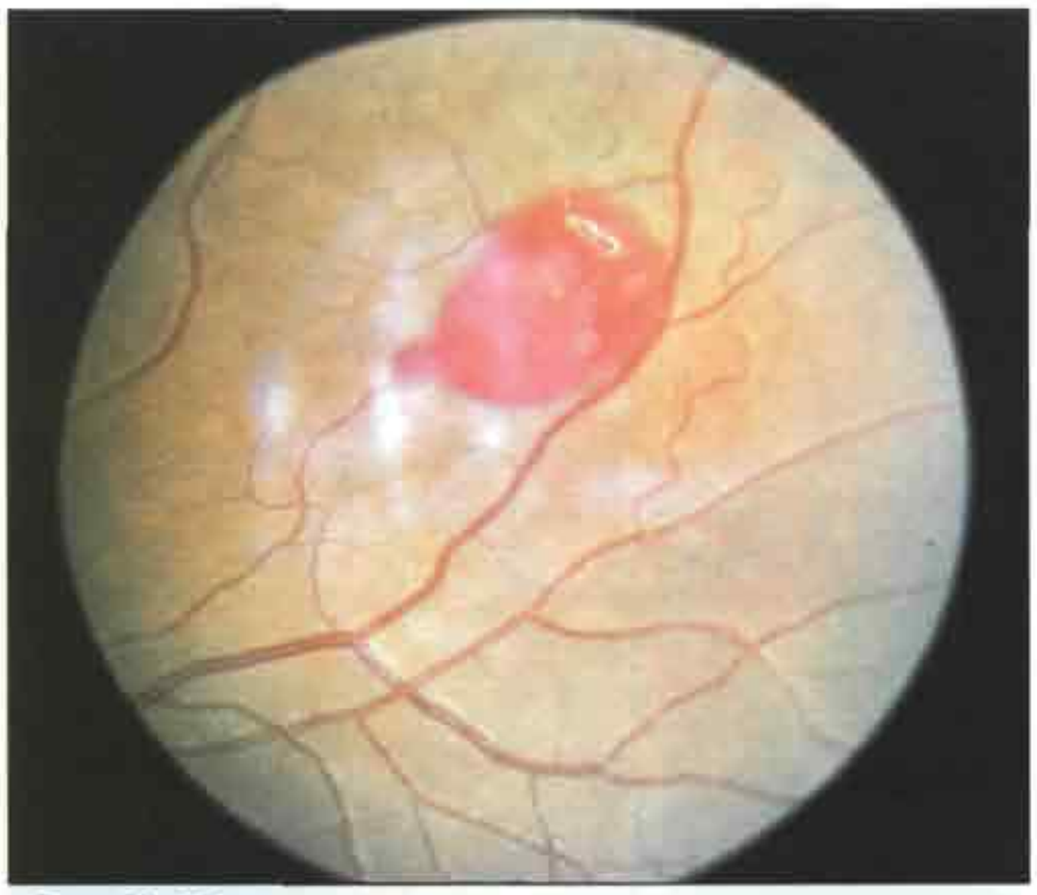


Рис. 14.95
Преретинальные геморрагии (розовые пятна) при серповидно-клеточной ретинопатии

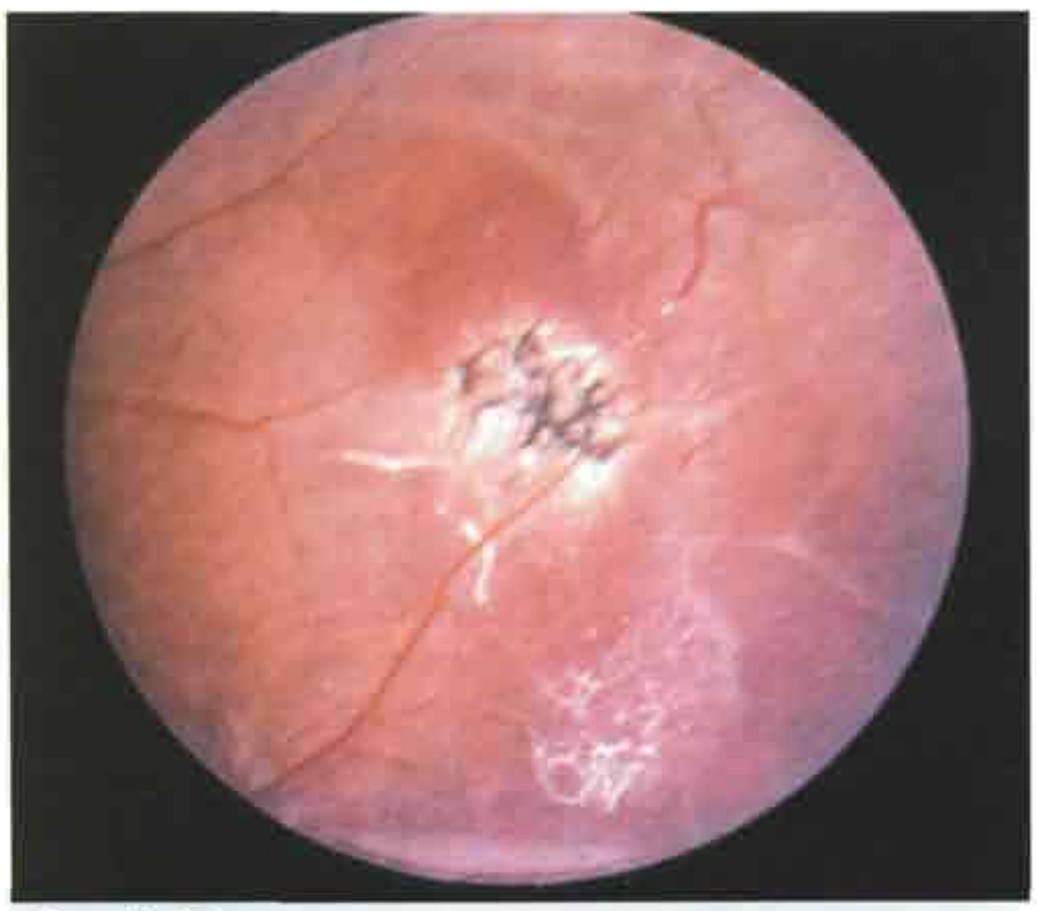


Рис. 14.96
Периферическая гиперплазия ПЭС («черная лучистость») при серповидно-клеточной ретинопатии

размытую конфигурацию, питаются из одной артериолы и дренируются одной веной (рис. 14.92а). От 40 до 50% таких участков подвергаются спонтанной инволюции в результате аутоинфарктов с появлением сероватых фиброваскулярных изменений. В других случаях пролиферация неоваскулярных пучков продолжается, они контактируют с кортикальным стекловидным телом и могут кровоточить в результате образования витреоретинальных тракций (рис. 14.93).

- *Стадия 4*. Кровоизлияния в стекловидное тело после относительно легкой травмы глаза.

Рис. 14.97
Периферический разрыв сетчатки с участком побледнения сверху при серповидно-клеточной ретинопатии

- *Стадия 5*. Значительная фиброваскулярная пролиферация и тракционная отслойка сетчатки (рис. 14.94). Регматогенная отслойка сетчатки возможна в случае формирования разрыва вблизи участка фиброваскулярной ткани.

2. **ФАГ** выявляет обширные участки отсутствия капиллярной перфузии на периферии сетчатки (*см.* рис. 14.92б) и позднее пропотевание из новообразованных сосудов (*см.* рис. 14.92в).

Лечение

1. **Периферическую фотокоагуляцию сетчатки** проводят в области отсутствия капиллярной перфузии, что вызывает регрессию неоваскулярной ткани у больных с рецидивирующими кровоизлияниями стекловидного тела. Однако в отличие от ДР новые сосуды при серповидно-клеточной анемии имеют тенденцию к аутоинфарктам и спонтанной инволюции без какого-либо лечения.
2. **Витрэктомия pars plana** при тракционной отслойке сетчатки и/или повторяющихся кровоизлияниях в стекловидное тело малоэффективна.

Непролиферативная ретинопатия

Бессимптомные нарушения

1. **Извитость вен**, обусловленная наличием периферических артериовенозных шунтов, является одним из первых глазных симптомов.
2. **Симптом «серебряной проволоки»** артериол на периферии представлен ранее окклюзированными артериолами.
3. **Розовые пятна** неправильной формы, преретинальные (рис. 14.95) или поверхностные интраретинальные геморрагии у экватора, вблизи артериол, рассасываются без следа.
4. **«Черная лучистость»** представлена зонами периферической гиперплазии ПЭС (рис. 14.96).

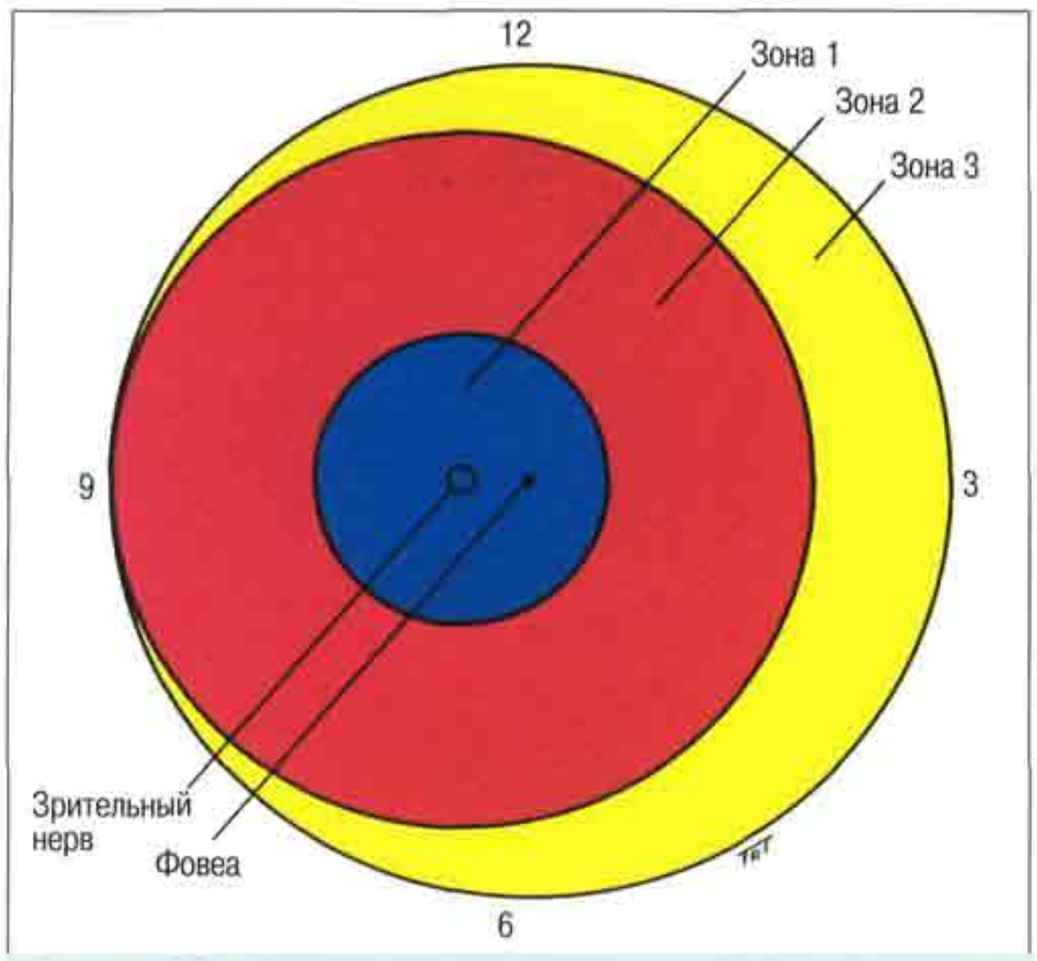


Рис. 14.98
Классификация ретинопатии недоношенных (см. текст)

5. **Симптом макулярной депрессии** представлен подавлением яркого центрального макулярного рефлекса и обусловлен атрофией и истончением сенсорной сетчатки.
6. **Периферические «дырчатые» разрывы** сетчатки и участки побледнения по типу «белый без давления» наблюдают реже (рис. 14.97).

Симптомные нарушения

1. **Окклюзия парамакулярных артериол** встречается примерно в 30% случаев.
2. **Острая окклюзия ЦАС** бывает редко.
3. **Окклюзия ретинальных вен** вследствие повышенной вязкости не характерна.
4. **Окклюзия хориоидальных сосудов** наблюдается редко, в основном у детей.
5. **Ангиоидные полосы сетчатки** появляются в единичных случаях.

Изменения вне сетчатки

1. **Изменения конъюнктивы** характеризуются изолированными темно-красными штопорообразными изменениями сосудов малого калибра, которые чаще локализуются в нижних отделах.

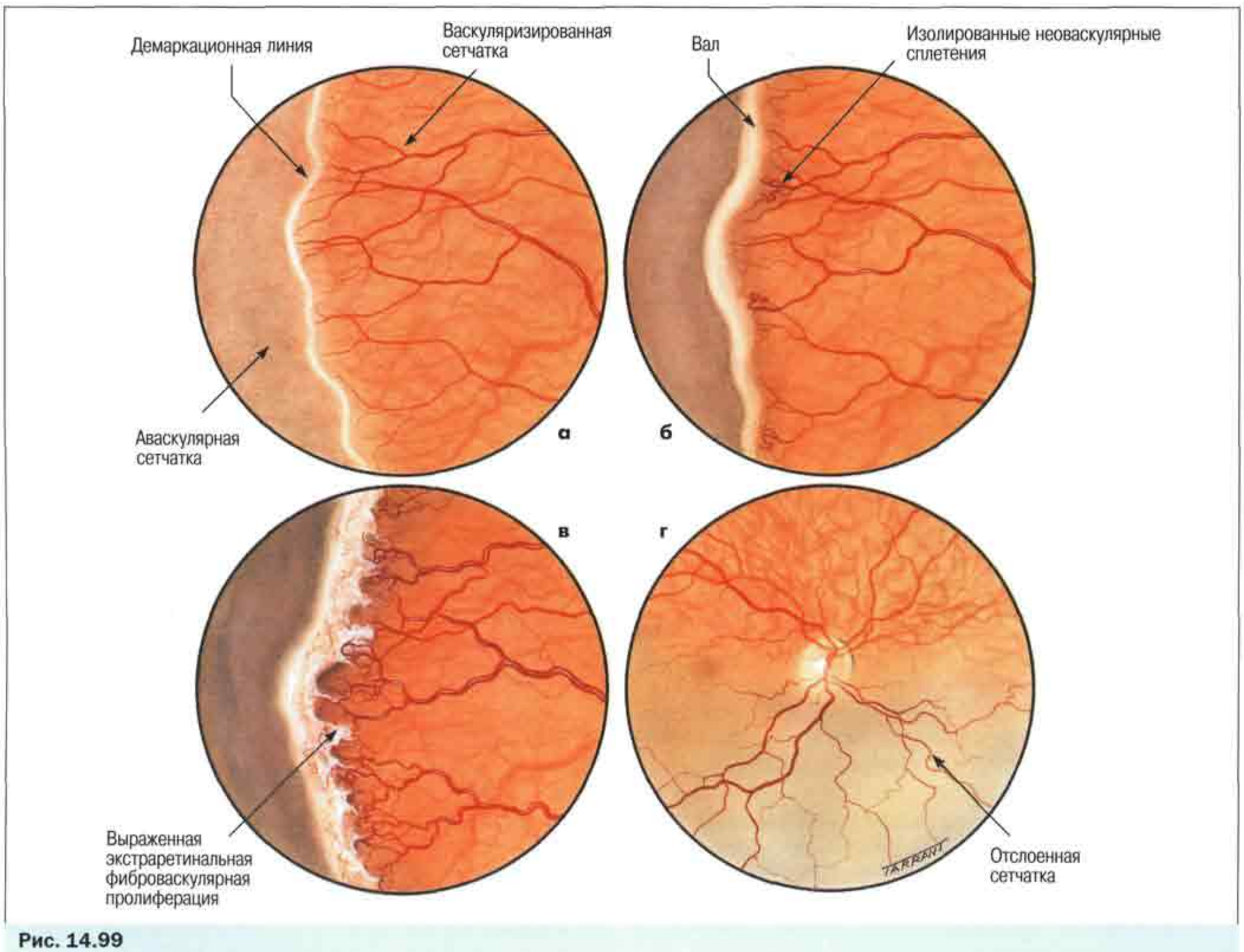


Рис. 14.99
Прогрессирование ретинопатии недоношенных (см. текст)

Рис. 14.100
Приподнятый вал при ретинопатии недоношенных, стадия 2 (предоставлено J. Arnold)

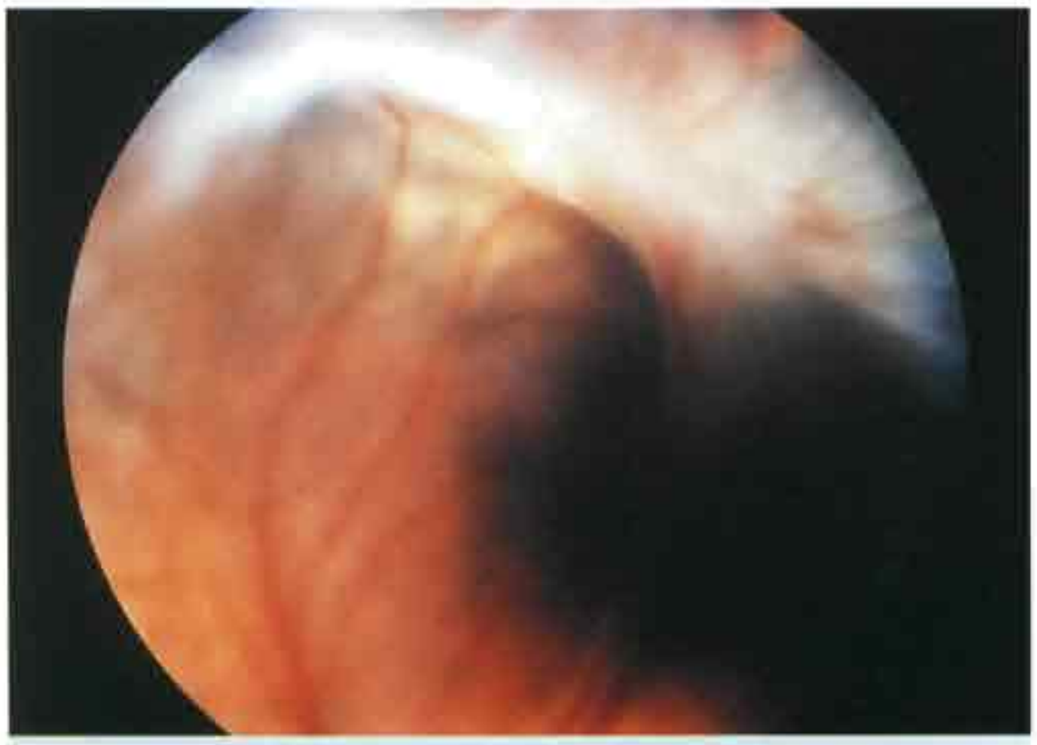


Рис. 14.101
Вал с обширной фиброваскулярной пролиферацией при ретинопатии недоношенных, стадия 3

2. **Изменения радужки** представлены ограниченными участками атрофии вследствие ишемии, чаще у зрачкового края, с распространением на ресничный поясок. Редко наблюдается рубеоз.

Ретинопатия недоношенных

Введение

Ретинопатия недоношенных является пролиферативной ретинопатией, поражающей недоношенных новорожденных с недостаточным весом, подвергшихся действию повышенных концентраций кислорода. Сетчатка представляет собой уникальную ткань, т.к. до 4 месяца гестации не содержит сосудов, после чего васкулярная сеть из гиалоидных сосудов вокруг ДЗН произрастает в направлении периферии. Эти сосуды достигают назальной периферии после 8 мес гестации и темпоральной периферии — через 1 мес после рождения. Именно недостаточно васкуляризированная темпоральная половина сетчатки особенно чувствительна к повреждающему действию кислорода, особенно у недоношенных.

Активная ретинопатия недоношенных

Проявления

Активная РН определяется: (а) *локализацией*, (б) *размерами*, (в) *стадией*, (г) *наличием «плюс»-болезни.*

1. **Локализация** определяется по трем зонам, центром которых является ДЗН (рис. 14.98):
   а) зона 1 ограничивается воображаемым кольцом, радиус которого составляет два расстояния от ДЗН до макулы;
   б) зона 2 простирается концентрически от края зоны 1 до назальной стороны ora serrata и темпоральнее у экватора;
   в) зона 3 состоит из остаточного темпорального участка в виде полумесяца кпереди от зоны 2.
2. **Размеры** патологической сетчатки определяют по часовой стрелке, соответственно часам циферблата.
3. **Стадии**
   а) стадия 1 (демаркационная линия). Первый патогномоничный признак РН — появление тонкой, неровной, серовато-белой линии, параллельной ora serrata, разделяющей аваскулярную недоразвитую периферическую сетчатку от васкуляризированного заднего отрезка (рис. 14.99а). Эта линия больше проминирует темпоральнее у периферии, от нее могут отходить аномальные сосуды;
   б) стадия 2 (вал). Если РН прогрессирует, демаркационная линия переходит в вал проминенции, представленный мезенхимальным шунтом, соединяющим артериолы и вены (рис. 14.99б, 14.100). Сосуды подходят к валу, за ним могут определяться маленькие изолированные участки неоваскуляризации;

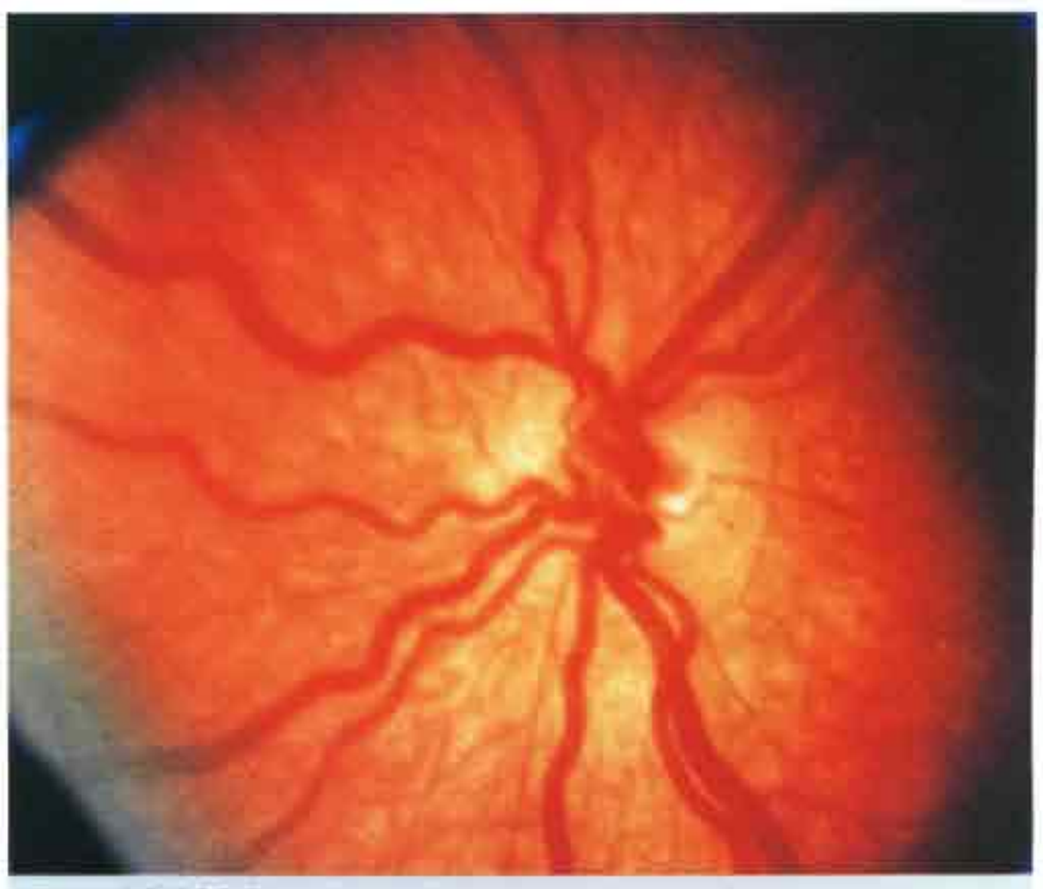


Рис. 14.102 Расширение вен при «плюс»-болезни ретинопатии недоношенных

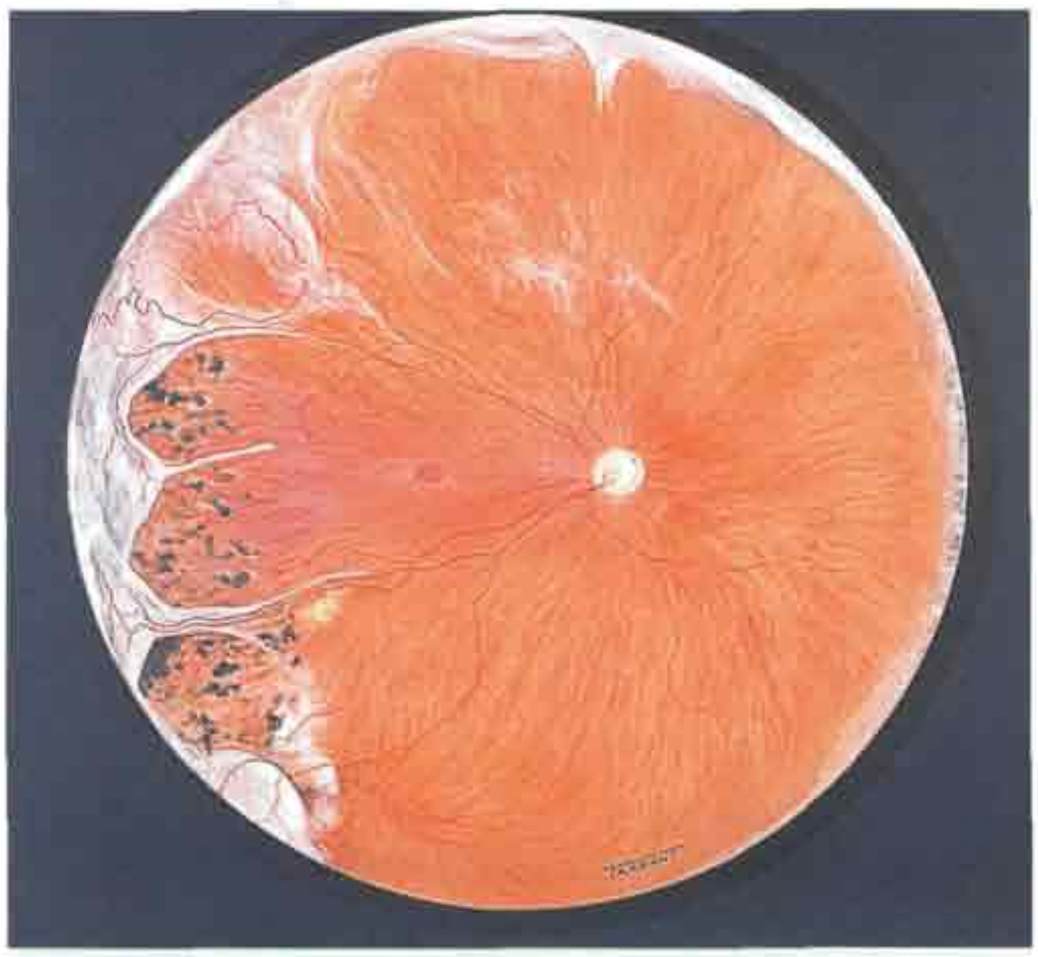


Рис. 14.103
Периферическая фиброзная пролиферация и пигментные нарушения с выпрямлением темпоральных кровеносных сосудов при рубцовой ретинопатии недоношенных

в) стадия 3 (вал с экстраретинальной фиброваскулярной пролиферацией). С прогрессированием заболевания вал приобретает розовый оттенок за счет фиброваскулярной пролиферации, которая разрастается по поверхности сетчатки и в стекловидное тело (рис. 14.99в, 14.101). Она сопровождается расширением и извилистостью сосудов сетчатки кзади от экватора. Часто происходят кровоизлияния сетчатки, иногда в стекловидное тело. Эта стадия в основном характерна для 35-й недели общего гестационного возраста;

г) стадия 4 (субтотальная отслойка сетчатки) обусловлена прогрессированием фиброваскулярной пролиферации (рис. 14.99г). Отслойка начинается от крайней периферии и распространяется центральнее. Характерна для 10-й недели новорожденного;

д) стадия 5 — тотальная отслойка сетчатки.

NB: Хотя клинические симптомы РН развиваются в течение нескольких недель. Изредка болезнь прогрессирует от стадии 1 к стадии 4 за несколько дней. У 80% больных РН происходит спонтанный регресс заболевания, иногда без остаточных явлений на сетчатке. Спонтанный регресс возможен даже у больных с неполной отслойкой сетчатки.

Другие проявления

1. **«Плюс»-болезнь** указывает на тенденцию к прогрессированию и характеризуется следующим:
   - Ригидностью зрачка, ассоциированной значительной васкуляризацией радужки.
   - Развитием помутнения стекловидного тела.
   - Помутнениями в стекловидном теле (рис. 14.102).
   - Увеличением количества кровоизлияний сетчатки и стекловидного тела.

При наличии этих изменений рядом со стадией болезни ставят знак «плюс».

2. **«Пороговая» болезнь** определяется экстраретинальной неоваскуляризацией 5 последовательных или 8 суммарных непоследовательных меридианов (стадия 3) в зонах 1 или 2, сочетается с «плюс»-болезнью и является индикатором для начала лечения.

Скрининг

Дети, родившиеся до или на 31-й неделе гестационного возраста с весом 1500 г и меньше, должны быть осмотрены для подтверждения или исключения РН. Однако обследование в этом периоде относительное, т.к. сложно

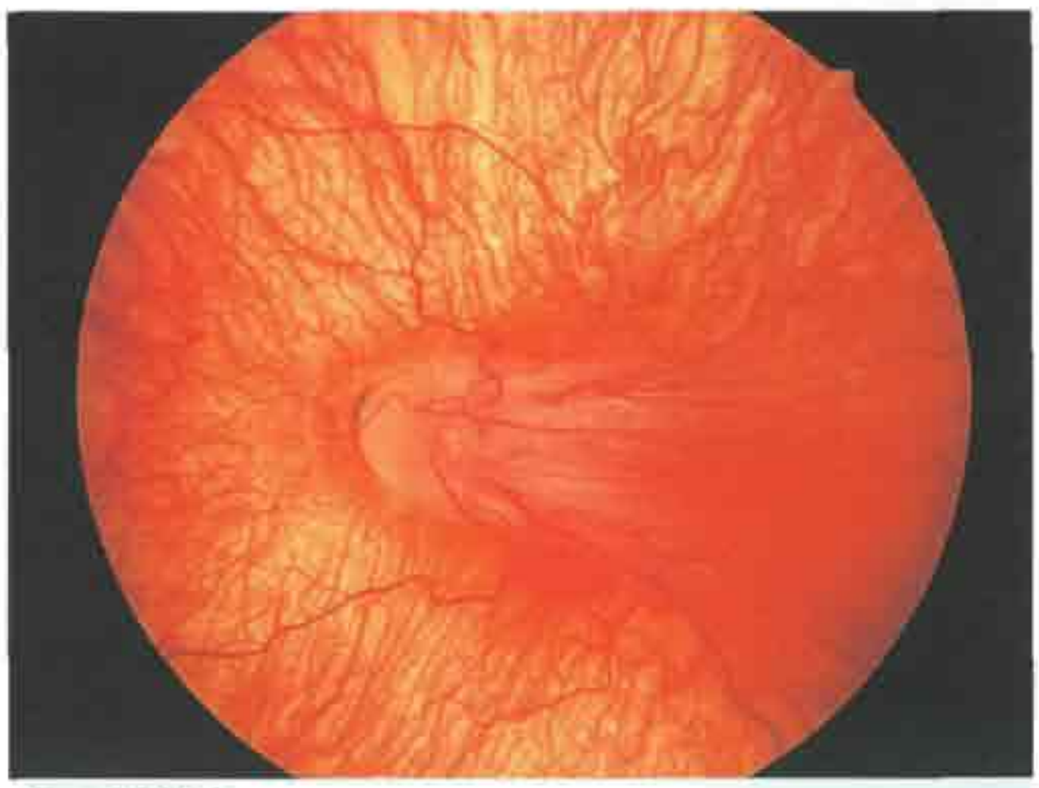


Рис. 14.104
Темпоральное натяжение макулы при рубцовой ретинопатии недоношенных

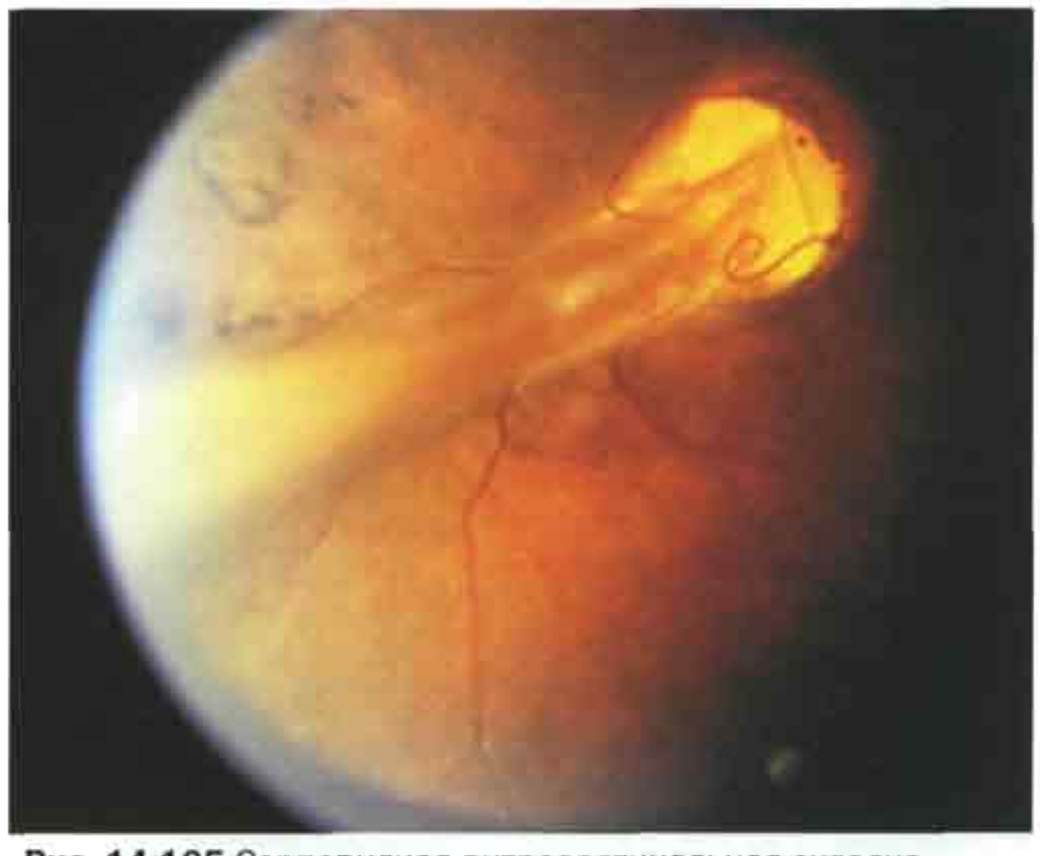


Рис. 14.105 Серповидная витреоретинальная складка с нижнетемпоральным натяжением сетчатки при рубцовой ретинопатии недоношенных

Рис. 14.106 Тотальная отслойка сетчатки при ретинопатии недоношенных

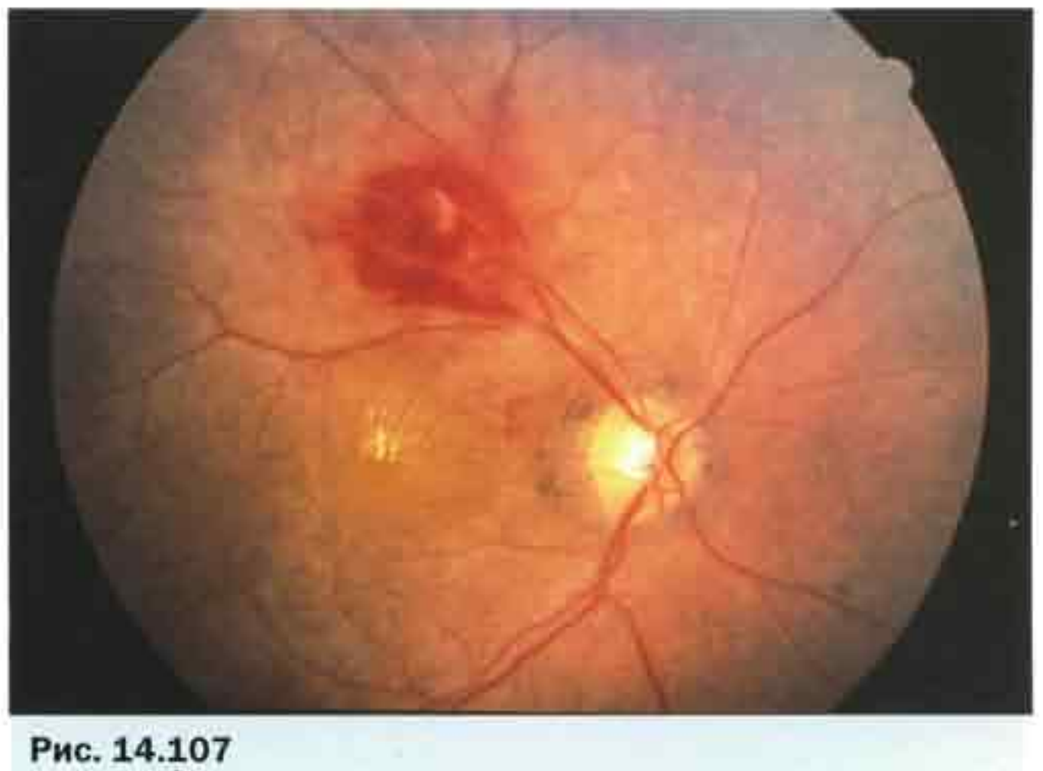


Рис. 14.107
Макроаневризмы сетчатки с локальной геморрагией

добиться мидриаза, а осмотру глазного дна мешает tunica vasculosa хрусталика. Поэтому наблюдение осуществляют в период 6–7-й недели постнатального возраста или с 34-й недели гестационного возраста, но не ранее 5-й недели постнатального возраста для обнаружения признаков «пороговой» болезни. Последующие осмотры проводят с 2-недельными интервалами и до достижения васкуляризации сетчатки зоны 3. Некоторые

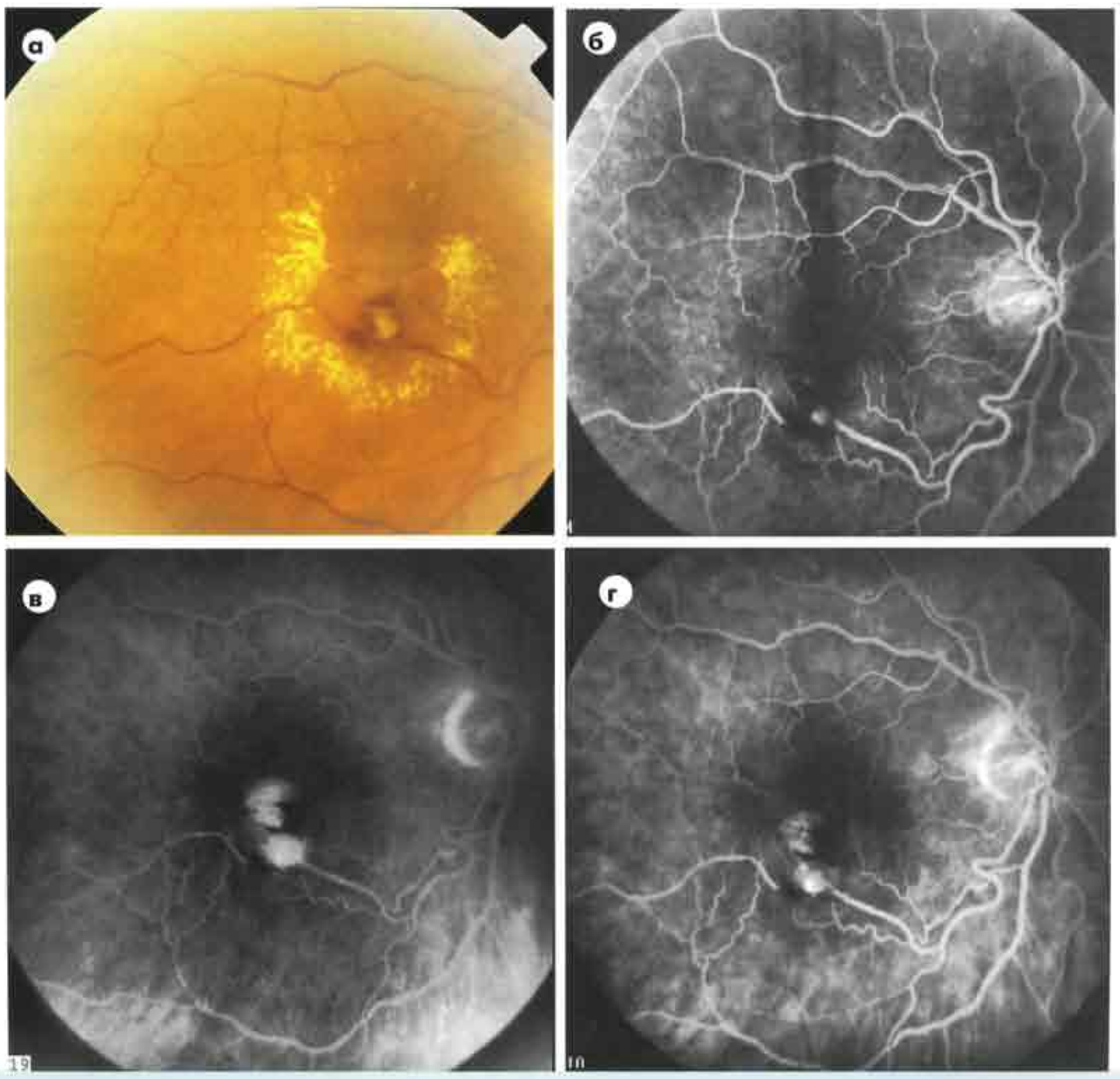


Рис. 14.108 (а) пропотевание из макроаневризмы сетчатки с геморрагией малых размеров и твердым экссудатом вокруг; (б) ранняя фаза ФАГ выявляет заполнение; (в) поздняя венозная фаза выявляет позднее пропотевание; (г) поздняя фаза выявляет дальнейшее пропотевание (предоставлено S. Milewski)

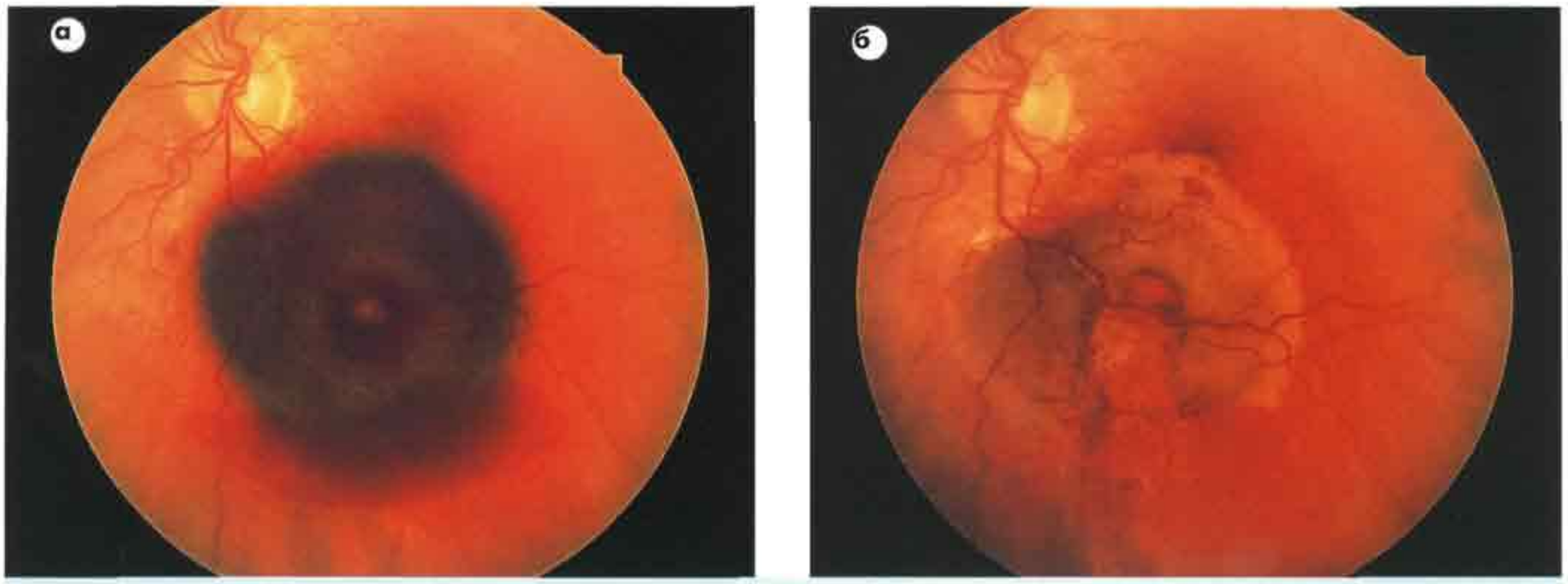


Рис. 14.109
(а) субретинальное кровоизлияние в сочетании с макроаневризмой ретинальной артерии; (б) последующая спонтанная инволюция и абсорбция крови

системные заболевания, такие как внутрижелудочковое кровоизлияние, увеличивают риск развития РН. Расширение зрачка у недоношенных производят циклопентолатом 0,5%, возможно сочетание с фенилэфрином 2,5%.

Лечение

1. **Абляция** аваскулярной недоразвитой сетчатки криоили лазеркоагуляцией рекомендована при «пороговой» болезни. Результат благоприятный в 85% случаев; у остальных, несмотря на лечение, развивается отслойка сетчатки.
2. **Витреоретинальная хирургия** при тракционной отслойке сетчатки чаще неэффективна.

Рубцовая ретинопатия недоношенных

Примерно у 20% больных активная РН переходит в рубцовую стадию, которая может проявляться в разной степени — от незначительной до выраженной. В основном, чем выраженнее пролиферативная болезнь к моменту инволюции, тем хуже последствия рубцовых осложнений.

- **Стадия 1**. Миопия, ассоциированная с нежной периферической пигментацией сетчатки и помутнениями у основания стекловидного тела.
- **Стадия 2**. Витреоретинальный фиброз с височной стороны (рис. 14.103) с натяжением макулы (рис. 14.104), который может приводить к псевдоэкзотропии, обусловленной расширением угла каппа (*см.* главу 16).
- **Стадия 3**. Более выраженный периферический фиброз со складками сетчатки (рис. 14.105).
- **Стадия 4**. Ретролентальная фиброваскулярная ткань в виде полукольца с неполной отслойкой сетчатки.
- **Стадия 5**. Ретролентальная фиброваскулярная ткань в виде кольца с тотальной отслойкой сетчатки (рис. 14.106) — явление, которое ранее было известно как «ретролентальная фиброплазия». Возможно развитие вторичной закрытоугольной глаукомы, обусловленной прогрессивным измельчением передней камеры вследствие смещения иридохрусталиковой диафрагмы кпереди и формированием передних синехий. Лечение состоит в ленсэктомии и передней витрэктомии.

Макроаневризмы артерий сетчатки

Макроаневризмы артерий сетчатки представлены локальным расширением ретинальных артериол, чаще 1, 2 и 3 порядка. Наиболее предрасположены к ним пожилые женщины с АГ; в 90% случаев процесс односторонний.

Клинические особенности

1. **Проявления** заболевания могут сводиться к одному из следующих:

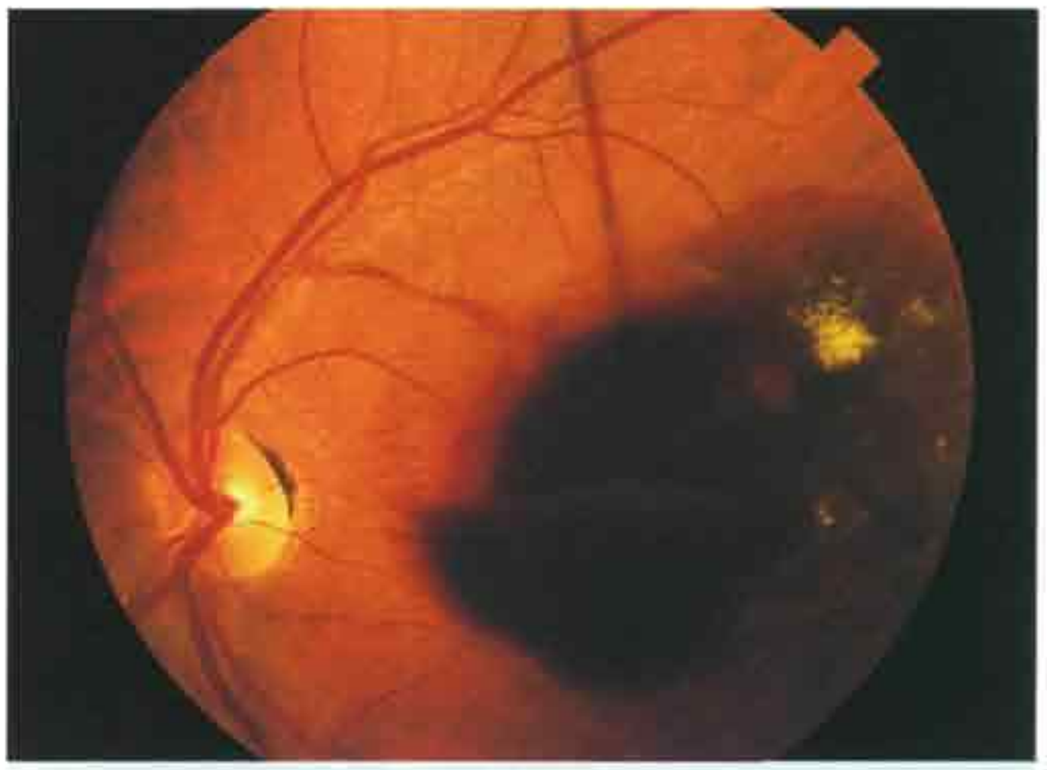


Рис. 14.110 Субретинальное и преретинальное кровоизлияние в сочетании с макроаневризмой ретинальной артерии (предоставлено S. Milewski)

- Случайное обнаружение бессимптомных нарушений.
- Скрытое снижение центральной остроты зрения, обусловленное отеком макулы и формированием твердого экссудата.
- Внезапная потеря зрения с кровоизлиянием в стекловидное тело встречается редко.

2. Глазное дно

- Мешковидные или веретенообразные расширения артериол чаще появляются в области бифуркаций или артериовенозных перекрестов вдоль височных сосудистых аркад. Аневризмы могут увеличиваться, превышая диаметр артерии в несколько раз.
- Сопутствующее кровоизлияние сетчатки наблюдают в 50% случаев (рис. 14.107).
- Множественные микроаневризмы можно наблюдать по ходу как одних и тех же, так и разных артериол.

3. ФАГ зависит от характера нарушений и сопутствующих кровоизлияний. Типичным является однородное заполнение макроаневризм (рис. 14.108б) с поздним пропотеванием (рис.14.108в, 14.109г). Неполное заполнение обусловлено частичной или полной тромботической облитерацией просвета сосуда.

4. Течение

- Спонтанную инволюцию с последующим тромбозом и фиброзом наблюдают чаще всего. Этому предшествуют развитие пропотевания или кровоизлияния (рис. 14.109).
- Разрыв с кровоизлиянием (рис. 14.110) может быть субретинальным, интраретинальным, преретинальным или витреальным. В таких случаях подлежащие изменения могут быть не обнаружены при осмотре.
- Хроническое пропотевание вследствие отека сетчатки со скоплением твердого экссудата вокруг фовеа бывает частым и может вызывать стабильное снижение центрального зрения (*см.* рис. 14.108а).

Тактика

1. **Наблюдение** с целью выявления ранней спонтанной инволюции показано при хорошей остроте зрения без изменений макулы, а также при наличии незначительных ретинальных кровоизлияний в отсутствие выраженного отека или экссудации.
2. **Аргонлазерную коагуляцию** применяют в случае отека или отложений твердого экссудата с угрозой вовлечения фовеа (рис. 14.111а), особенно если констатировано ухудшение зрения. Коагуляты наносят по очаговым изменениям и/или по окружающей зоне (рис. 14.111б). Рассасывание отека и твердого экссудата происходит в течение нескольких месяцев.
3. **YAG-лазерная гиалоидотомия** может быть показана при обширных нерассасывающихся преретинальных геморрагиях, покрывающих макулу, с тем, чтобы вызвать дисперсию крови в витреальную полость, где быстрее происходит абсорбция.

Дифференциальная диагностика

1. Твердые экссудаты заднего отрезка

- Непролиферативная диабетическая ретинопатия.
- Экссудативная форма возрастной макулярной дегенерации.
- Давняя окклюзия ветви ЦВС.
- Телеангиэктазии сетчатки.
- Маленькие гемангиомы капилляров сетчатки.
- Радиационная ретинопатия.

2. Глубокие ретинальные или субретинальные геморрагии заднего отрезка

- Хориоидальная неоваскуляризация.
- Ретинопатия Valsalva.
- Идиопатическая полипообразная хориоидальная васкулопатия.
- Тупая травма глаза.
- Хориоидальная меланома.
- Синдром Terson с субарахноидальным кровоизлиянием.

Рис. 14.111
(а) просачивание из макроаневризмы ретинальной артерии и твердый экссудат с охватом фовеа; (б) состояние сразу после лазеркоагуляции

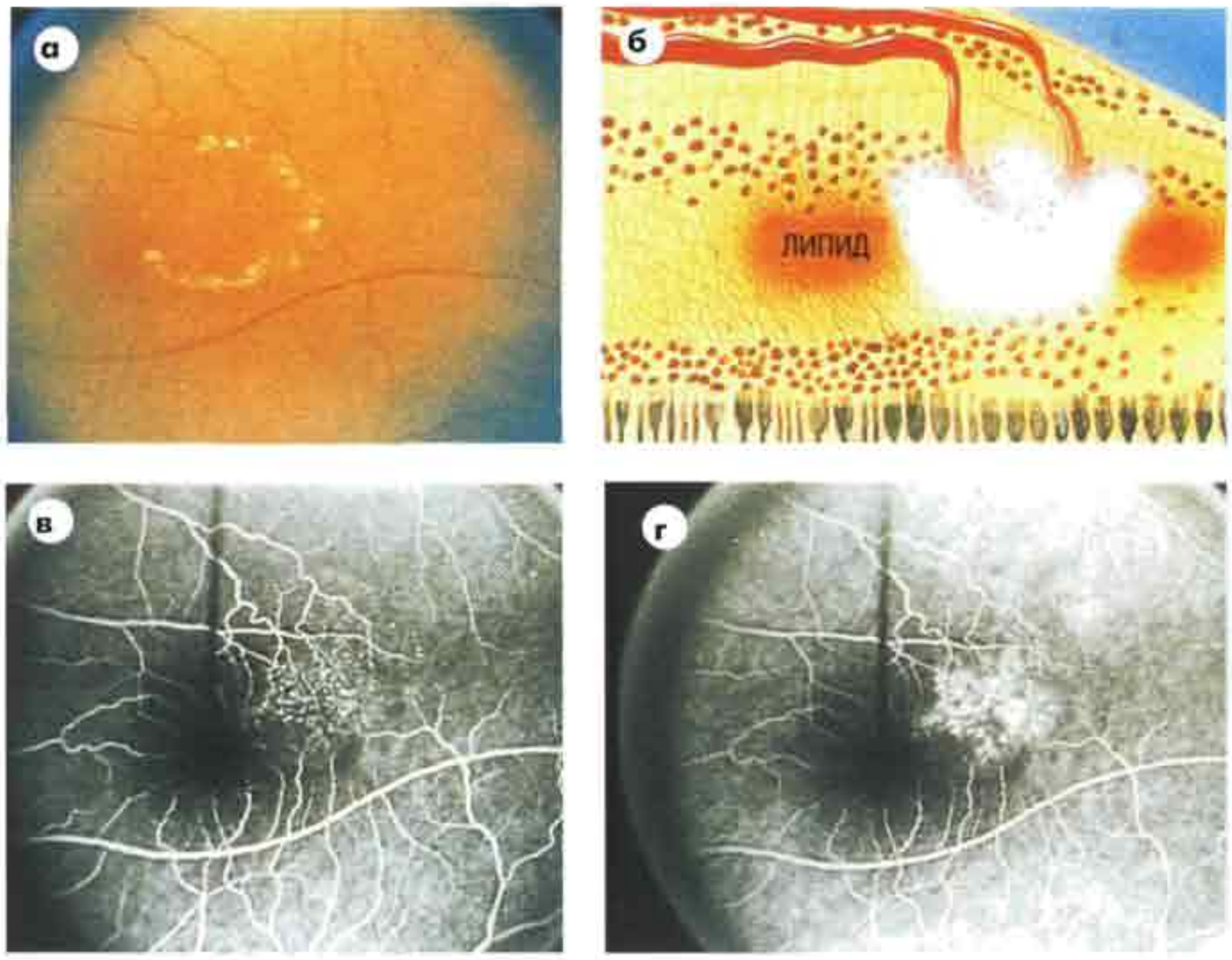


Рис. 14.112
Идиопатическая юкстафовеолярная телеангиэктазия сетчатки: группа 1А (см. текст) (предоставлено Wilmer Institute)

Первичная телеангиэктазия сетчатки

Первичные телеангиэктазии сетчатки относят к группе редких, идиопатических, врожденных или приобретенных сосудистых аномалий, характеризующихся расширением и извитостью ретинальных сосудов, множественными аневризмами, пропотеванием сосудов и отложениями твердого экссудата. Телеангиэктазии сетчатки охватывают сеть капилляров с возможным вовлечением артериол и венул. Сосудистые нарушения часто прогрессируют с последующими симптомами, обусловленными кровоизлияниями, отеком и отложением липидов. Следует различать первичные и вторичные телеангиэктазии (вторичные связаны с системными заболеваниями, например диабетом). В зависимости от степени выраженности первичных телеангиэктазий выделяют: (а) *идиопатические юкстафовеолярные телеангиэкта-*

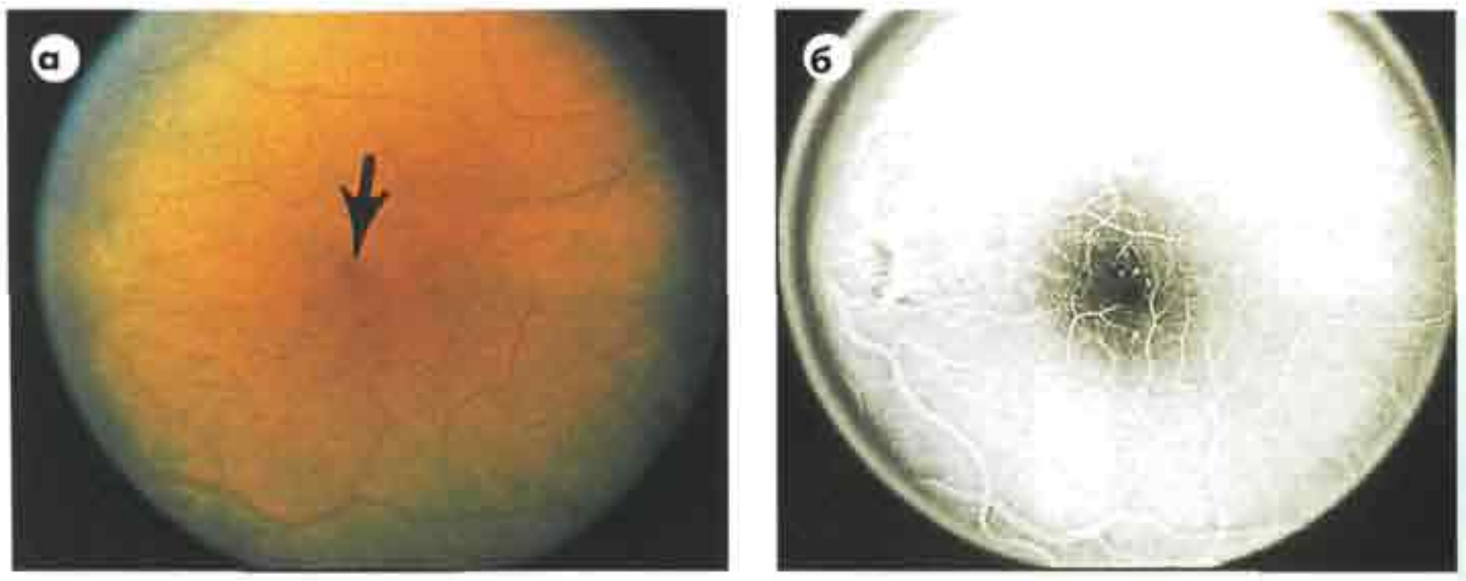


Рис. 14.113
Идиопатическая юкстафовеолярная телеангиэктазия сетчатки: группа 1В (см. текст) (предоставлено Wilmer Institute)

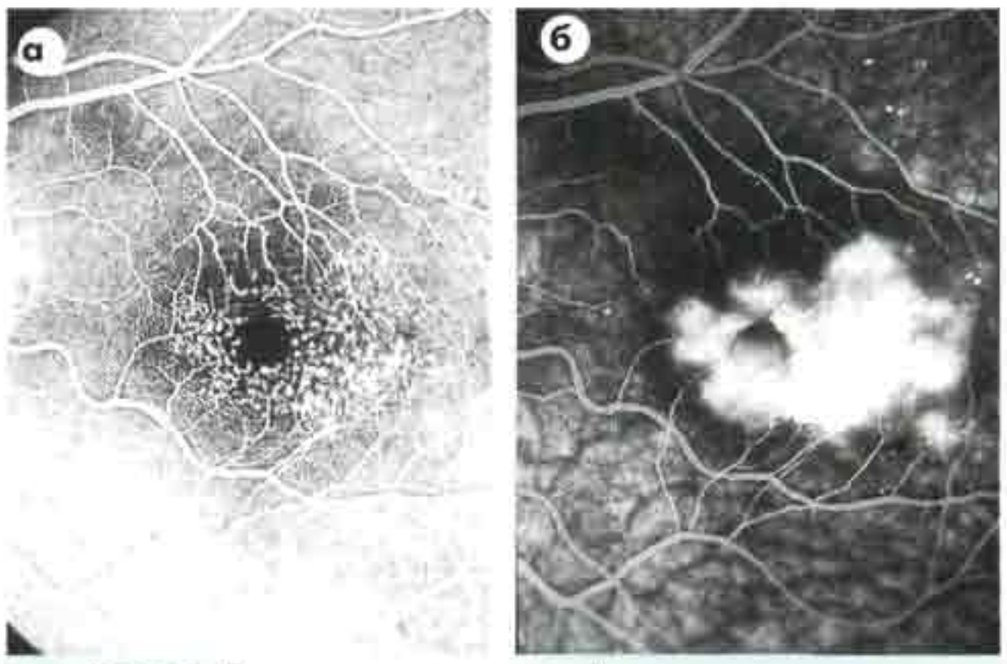


Рис. 14.114 Идиопатическая юкстафовеолярная телеангиэктазия сетчатки: группа 2 (см. текст)

зии сетчатки, (б) *милиарные аневризмы Leber*, (в) *болезнь Coats*. Некоторые авторы считают, что милиарные аневризмы Leber являются очаговой, мягкой формой болезни Coats.

Идиопатическая юкстафовеолярная телеангиэктазия сетчатки

Идиопатическую юкстафовеолярную телеангиэктазию сетчатки относят к редким врожденным или приобретенным состояниям и подразделяют на несколько видов.

Группа IA: односторонняя парафовеальная телеангиэктазия

Обычно поражает мужчин среднего возраста.

1. **Проявляется** незначительным или выраженным ухудшением зрения.
2. **Признаки**: телеангиэктазия в пределах 1,5 ДД, расположенная темпоральнее от фовеа, чаще вместе с отложениями твердого экссудата (рис. 14.112а, 14.112б).
3. **ФАГ** выявляет расширение капилляров (рис. 14.112в) и позднее пропотевание (рис. 14.112г).
4. **Лечение**. Лазеркоагуляция участков пропотевания предупреждает ухудшение зрения.

Группа IB: односторонняя парафовеальная телеангиэктазия

Обычно поражает мужчин среднего возраста.

1. **Проявляется** незначительным ухудшением зрения.
2. **Признаки**: телеангиэктазия ограничена, располагается соответственно меридиана 1 часа по краю аваскулярной фовеолярной зоны (рис. 14.113а, 14.113б).
3. **ФАГ** выявляет отсутствие пропотевания (рис. 14.113в).
4. **Лечение** не требуется, прогноз благоприятный.

Группа 2: двухсторонняя парафовеальная телеангиэктазия

Встречается обычно после 50–60 лет.

1. **Проявляется** незначительным, медленно прогрессирующим нарушением центрального зрения.

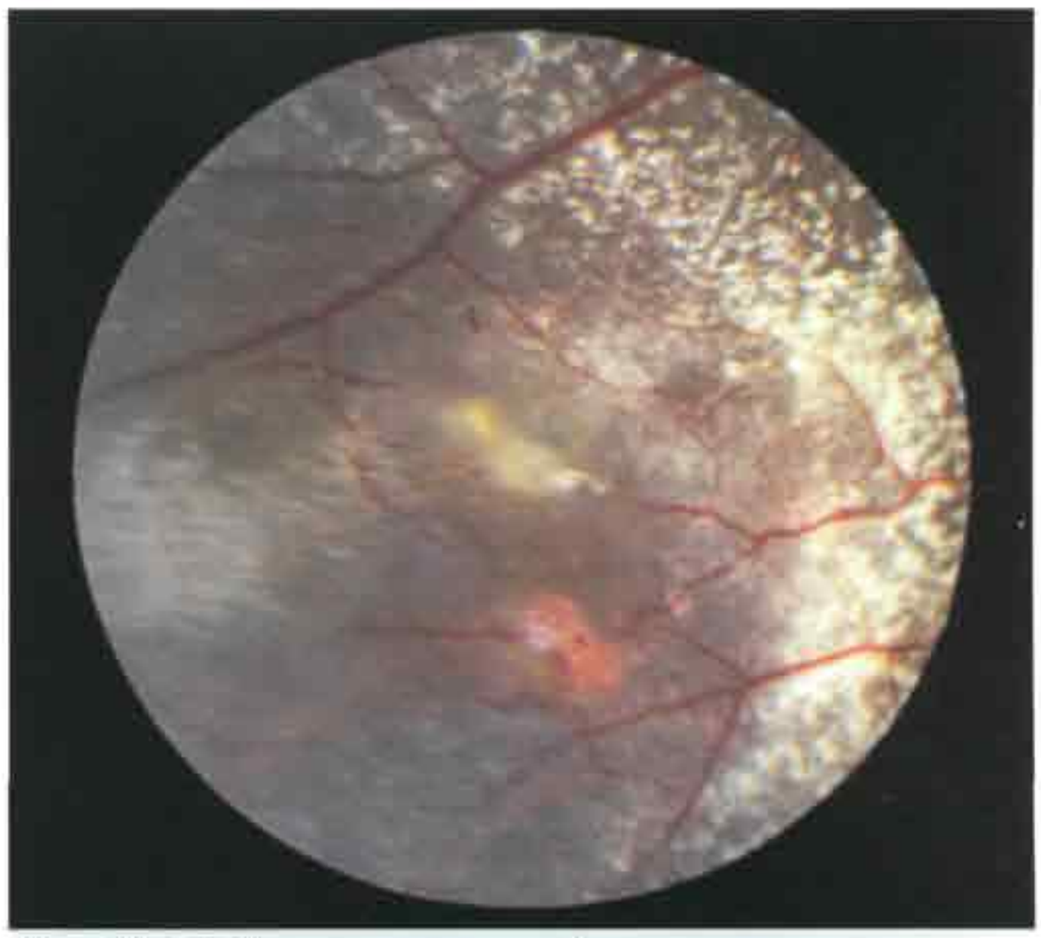


Рис. 14.115 Изменения на периферии при милиарных аневризмах Leber

2. **Признаки**
   - Симметричные телеангиэктазии размером 1 ДД, с вовлечением всей или части парафовеолярной сетчатки, без отложений твердого экссудата; однако часто может определяться «фигура звезды» вследствие гиперплазии ПЭС.
   - Множественные, белые, блестящие, юкстафовеолярные пятна и единичные, маленькие, желтоватые отложения в центре.
3. **ФАГ** выявляет расширение капилляров вокруг аваскулярной фовеолярной зоны (рис. 14.114а) и позднее пропотевание (рис. 14.114б).
4. **Прогноз** неоднозначный вследствие развития вторичной атрофии фовеа, а иногда хориоидальной неоваскуляризации, при которой может быть эффективна лазеркоагуляция.

Группа 3: двухсторонняя перифовеальная телеангиэктазия и окклюзия капилляров

Это наиболее выраженная форма, встречающаяся обычно после 50 лет.

1. **Проявляется** медленно прогрессирующим ухудшением центрального зрения.
2. **Признаки**
   - Выраженные расширения терминальных капилляров по типу аневризм и прогрессивная окклюзия перифовеальных капилляров.
   - Возможна атрофия зрительного нерва.
3. **ФАГ** выявляет расширение аваскулярной фовеолярной зоны при отсутствии пропотевания.
4. **Прогноз** обычно неблагоприятный.

Милиарные аневризмы Leber

1. **Проявляется** односторонним ухудшением центрального зрения и встречается у лиц, достигших половой зрелости.

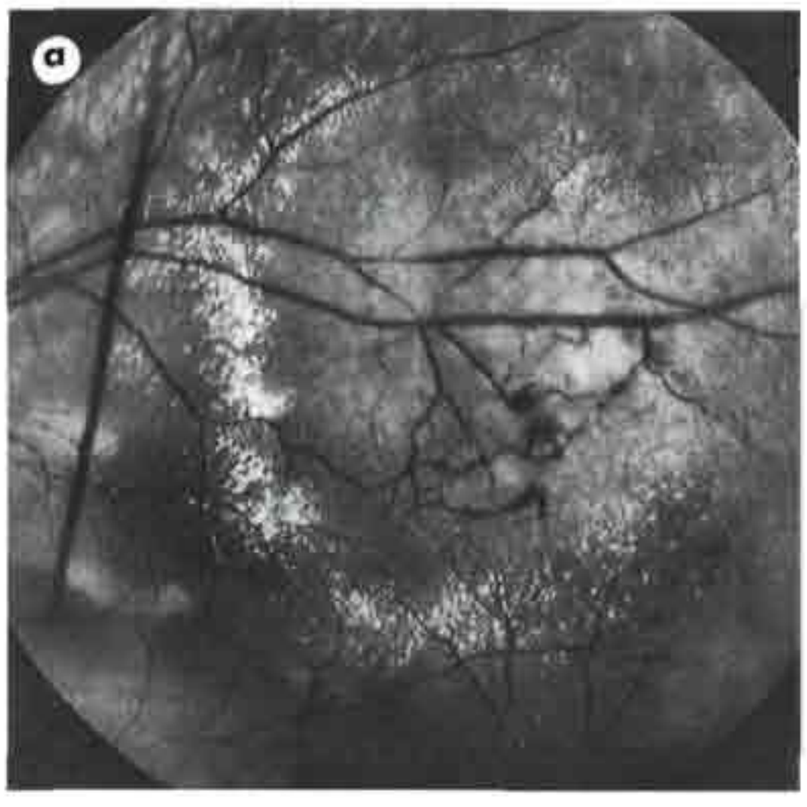
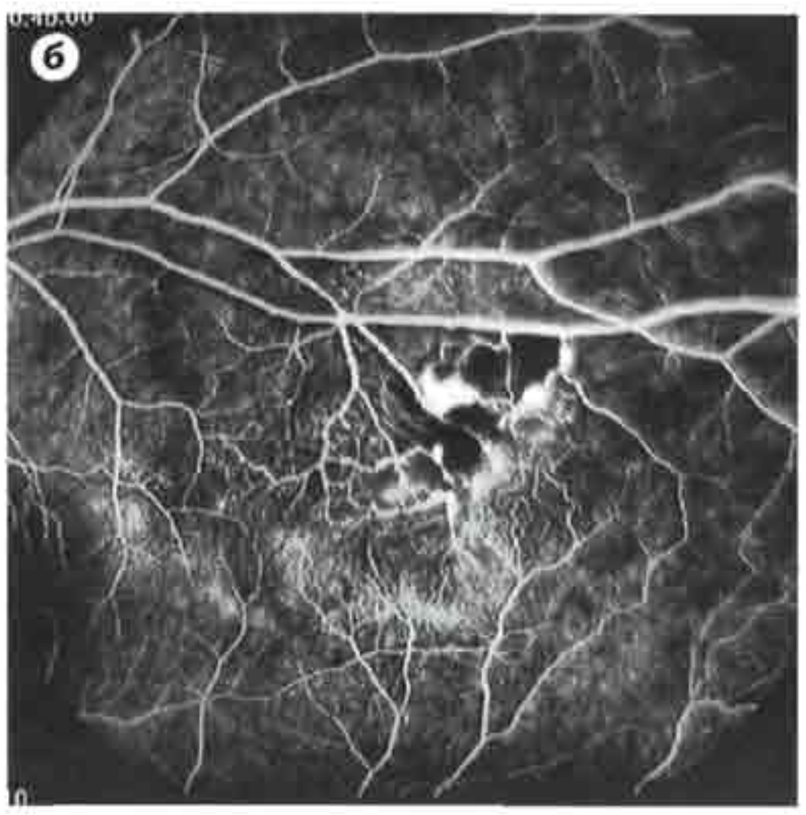
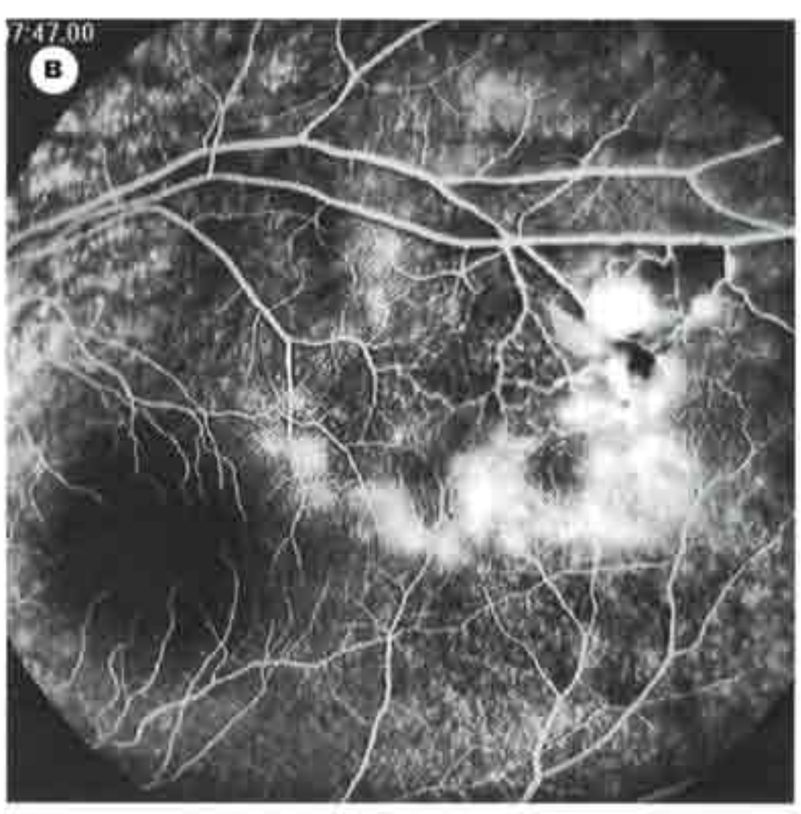
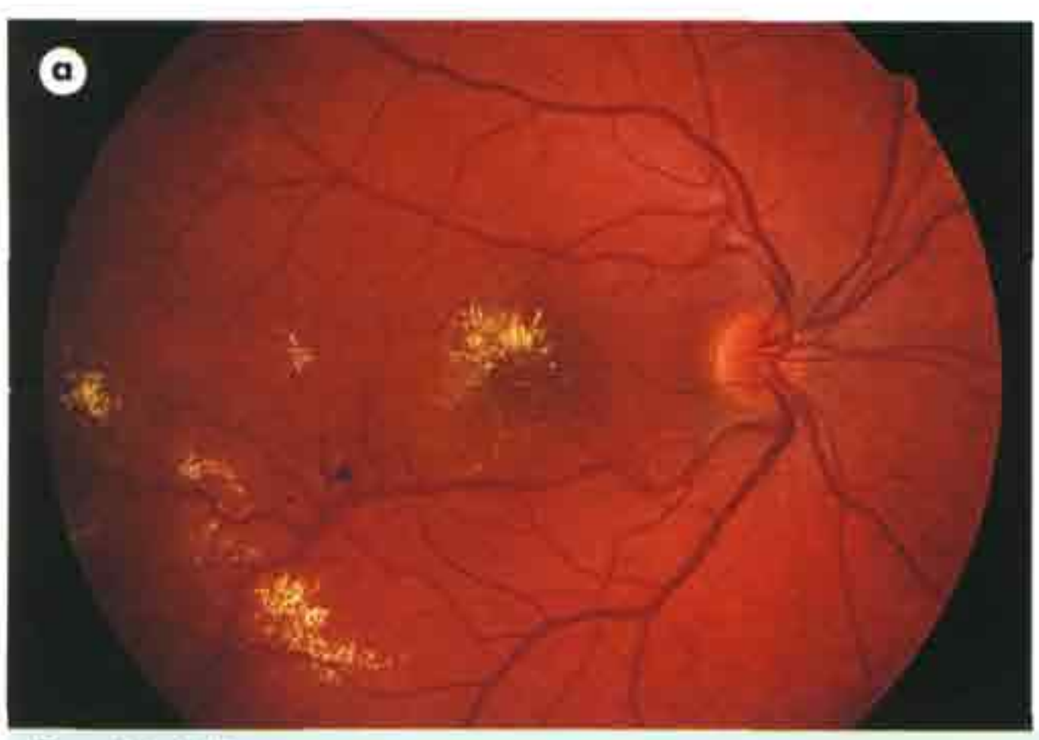


Рис. 14.116
(а) фотография в бескрасном свете при милиарных аневризмах Leber; (б) ФАГ выявляет локальное расширение вен и отсутствие перфузии; (в) поздняя фаза ФАГ выявляет пропотевание
(предоставлено S. Milewski)







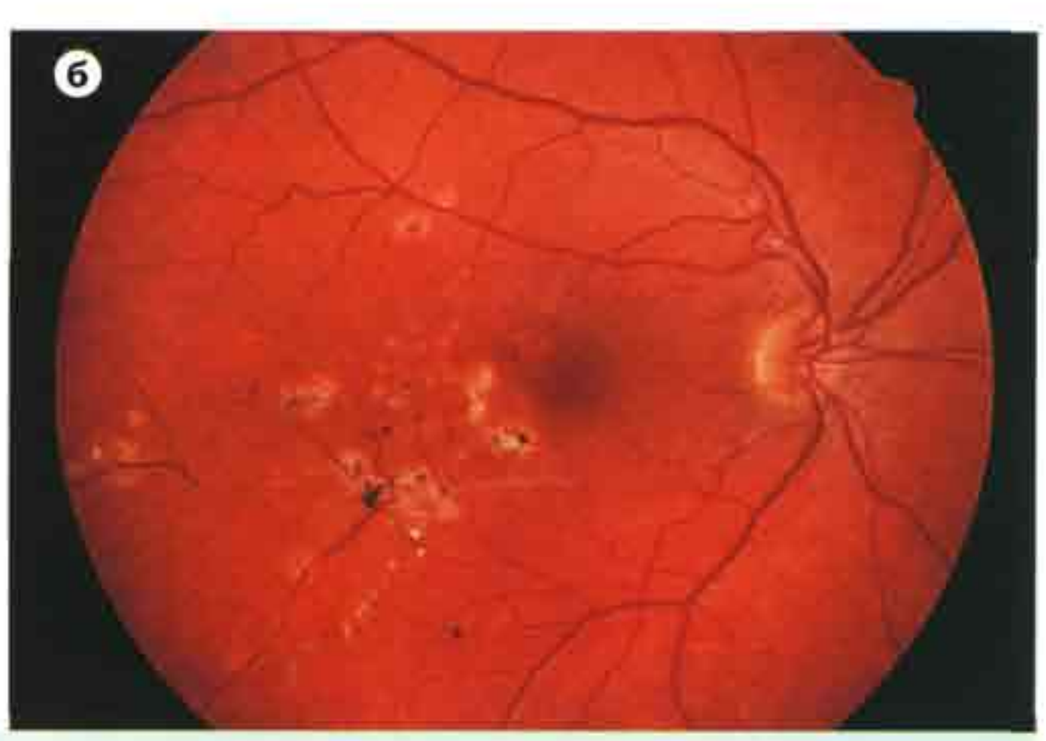


Рис. 14.117
(а) твердый экссудат при милиарных аневризмах Leber; (б) абсорбция твердого экссудата после лазеркоагуляции
(предоставлено S. Milewski)

Рис. 14.118
Белый зрачок (лейкокория) при развитой болезни Coats

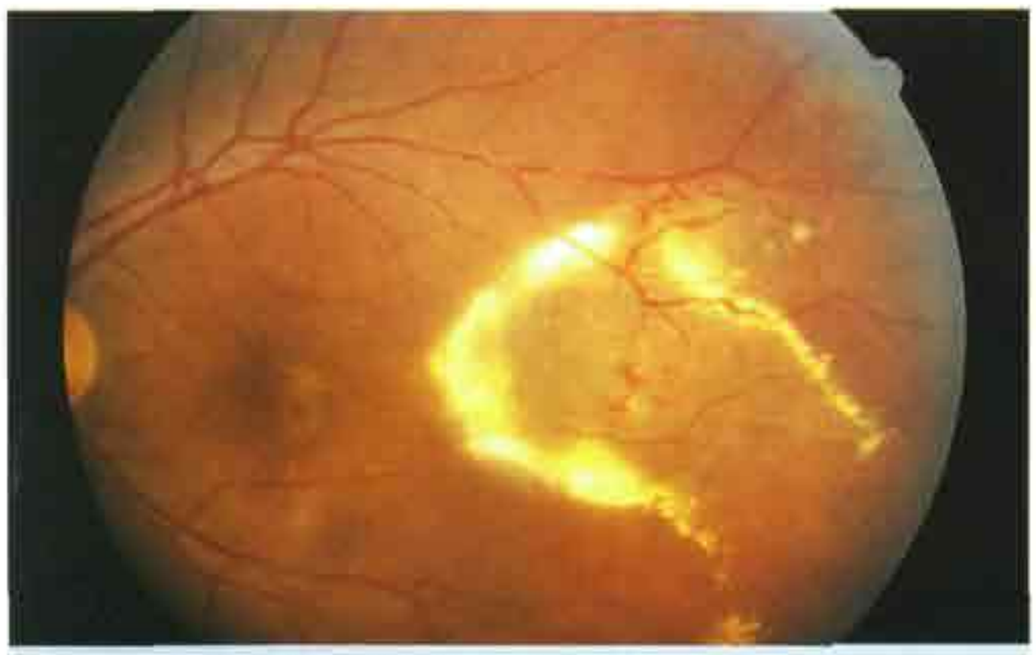


Рис. 14.119 Сосудистые нарушения и экссудат при ранней болезни Coats

2. Признаки

- Мешковидные и веретенообразные расширения венул и артериол, часто с вовлечением височной периферии сетчатки (рис. 14.115).
- Хроническое пропотевание приводит к формированию интраретинальных твердых экссудатов с возможным вовлечением макулы.

3. ФАГ на ранних фазах отражает васкулярную патологию и выявляет участки сетчатки, где отсутствует перфузия (рис. 14.116б). На поздних фазах выявляется пропотевание (рис. 14.116в).

4. Прогноз зависит от степени отложения твердого экссудата в парафовеальной зоне на момент диагностики (рис. 14.117а).

5. Лечение состоит в абляции аномальных сосудов лазеркоагуляцией и эффективно на ранних этапах (рис. 14.117б).

Болезнь Coats

Болезнь Coats относят к наиболее сложным формам телеангиэктазий сетчатки. Болезнь обычно односторонняя и встречается у молодых мужчин, ее развитие может приводить к значительному ухудшению зрения вследствие экссудативной отслойки сетчатки.

Клинические особенности

1. Проявляется потерей зрения в 1 декаде (в среднем 5 лет), косоглазием, белым рефлексом с глазного дна (лейкокорией) (рис. 14.118).

2. Признаки (в порядке проявления)

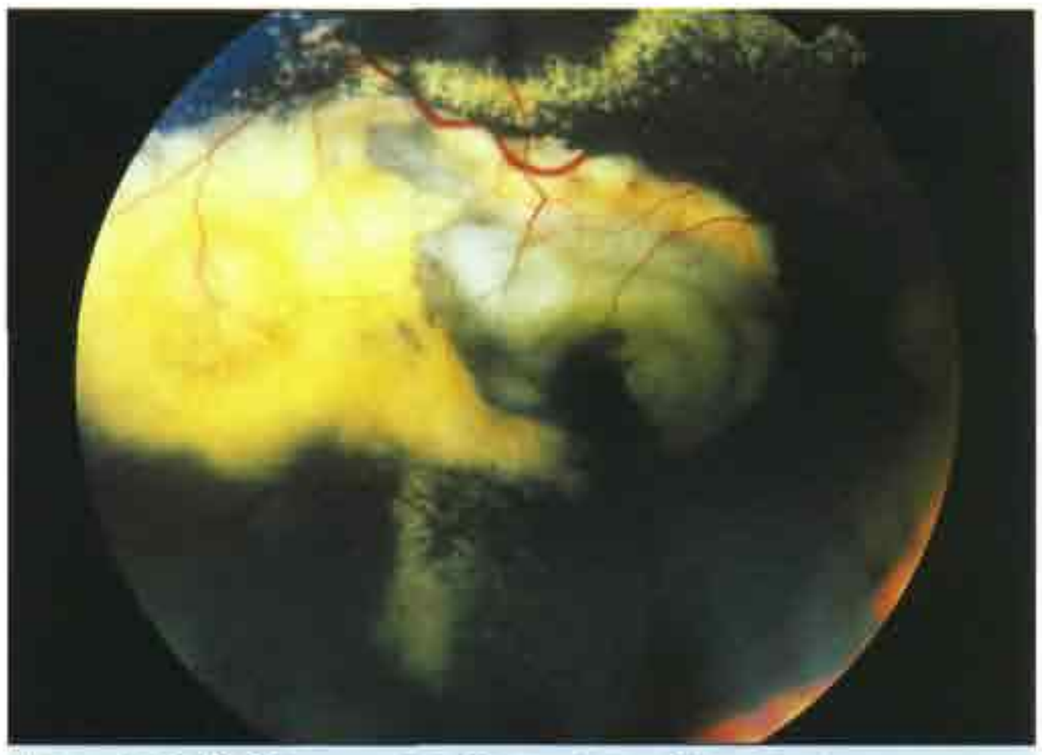


Рис. 14.120 Обширный субретинальный экссудат при развитой болезни Coats

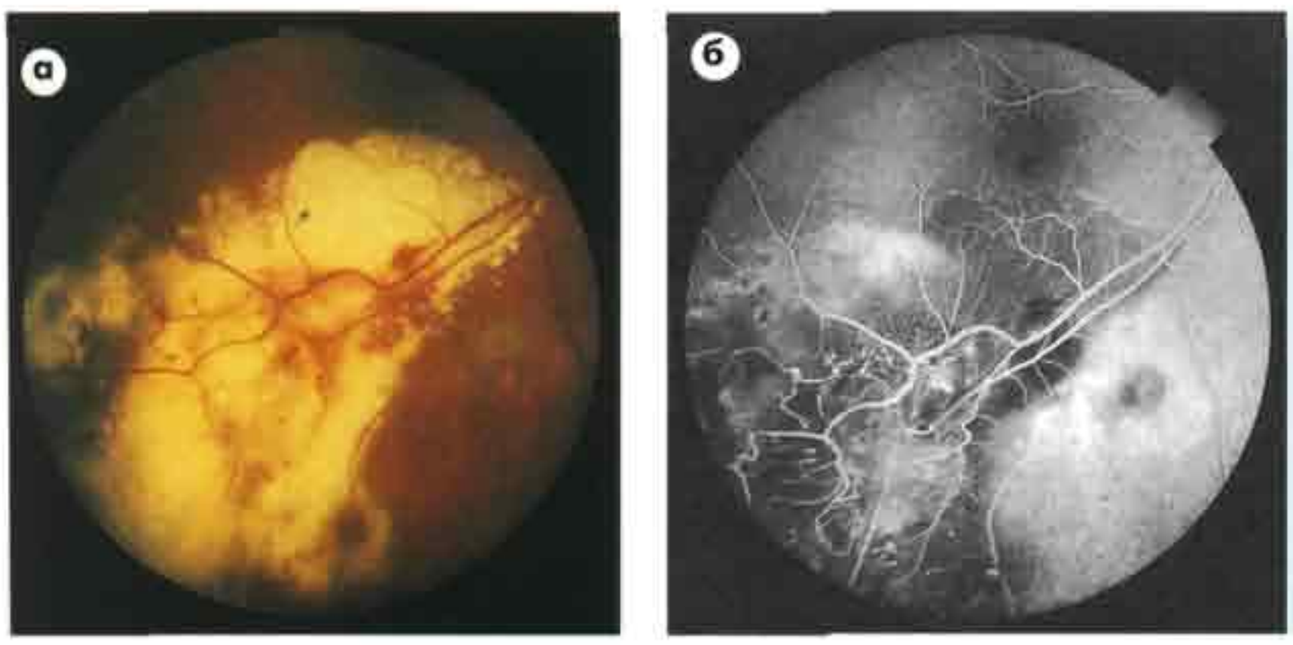


Рис. 14.121
(а) болезнь Coats; (б) ФАГ выявляет васкулярные нарушения и блок фоновой флуоресценции твердым экссудатом (предоставлено S. Milewski)

- Телеангиэктазии сетчатки чаще располагаются в нижневисочном квадранте между экватором и «зубчатой» линией, иногда кзади от экватора по ходу сосудистых аркад (рис. 14.119).
- Интра- и субретинальные желтоватые экссудаты (рис. 14.120, 14.121а) находятся вдали от участков сосудистой патологии, чаще парамакулярно.

3. **Осложнения**: экссудативная отслойка сетчатки, *рубеоз радужки, глаукома, увеит и фтизис глазного* яблока.
4. **ФАГ** выявляет наличие телеангиэктазии. Определяются извитость, аневризмы и отсутствие перфузии с различной степенью блока фоновой флуоресценции хориоидеи за счет твердого экссудата (рис. 14.121б).
5. **УЗИ** показано при тотальной отслойке сетчатки для исключения экзофитной ретинобластомы.

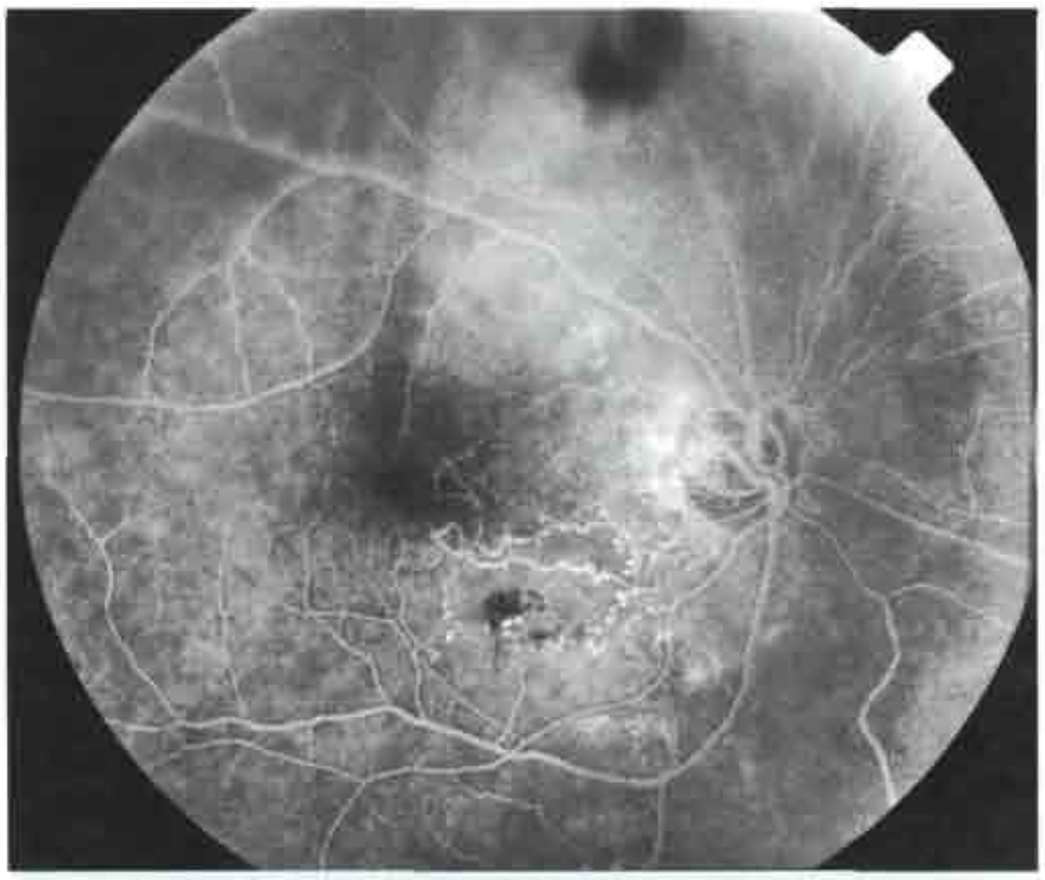


Рис. 14.122 *ФАГ при ранней радиационной ретинопатии,* показывающая локальное отсутствие капиллярной перфузии сетчатки в сочетании с микрососудистыми нарушениями (предоставлено S. Milewski)

6. **Дифференциальную диагностику** у детей проводят с поздней стадией ретинобластомы, токсокарозом, синдромом Bloch–Sulzberger (недержание пигмента) и капиллярной гемангиомой сетчатки, которые проявляются односторонней лейкокорией, отслойкой сетчатки.

Тактика

1. **Наблюдение** больных с невыраженными симптомами без угрозы для зрения, а также больных с тотальной отслойкой сетчатки без надежды на восстановление зрения.
2. **Лазеркоагуляция** участков телеангиэктазий в глазах с экссудацией, но без отслойки или с очень плоской отслойкой сетчатки.
3. **Криокоагуляция** показана при достаточно плоской отслойке сетчатки с возможностью накладывания наконечника соответственно зоне телеангиэктазии.
4. **Витреоретинальная хирургия** показана при высокой отслойке сетчатки, когда невозможно проведение криокоагуляции.

Радиационная ретинопатия

Радиационная ретинопатия может развиваться после лечения внутриглазных опухолей с применением брахитерапии или наружного облучения злокачественных опухолей в области пазух, орбиты или носоглотки.

1. **Начало**. Временной интервал от начала облучения до заболевания непредсказуем и может варьировать в среднем от 6 мес до 3 лет.
2. **Признаки** (в порядке проявления)
   - Ограниченная окклюзия капилляров с развитием коллатералей и микроаневризм; лучше определяется на ФАГ (рис. 14.122).
   - Отек макулы, отложения твердого экссудата и геморрагий сетчатки в виде «языков пламени» (рис. 14.123).

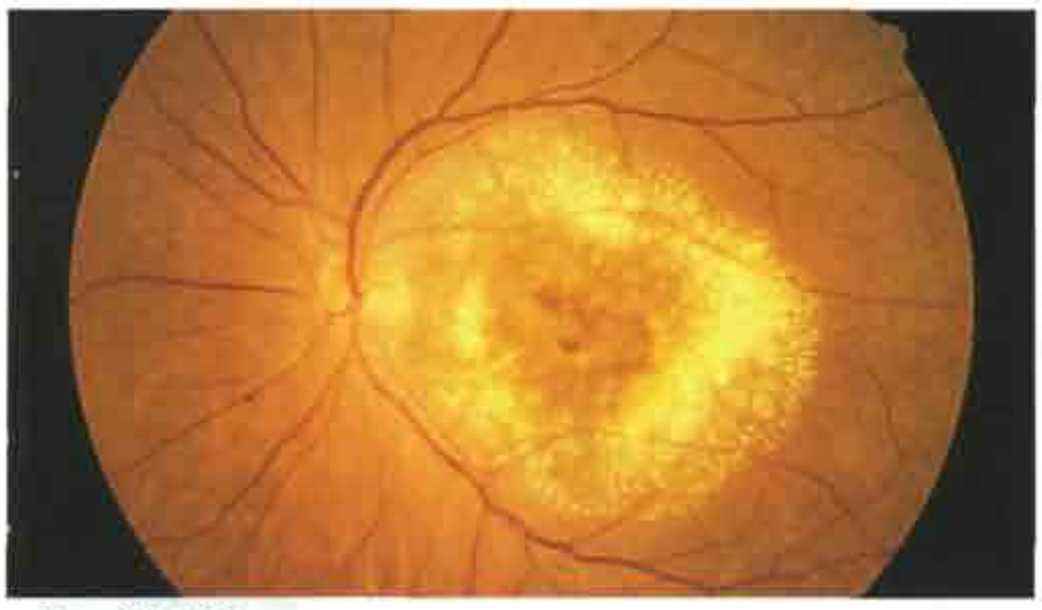


Рис. 14.123
Выраженная радиационная ретинопатия с отеком макулы и твердым экссудатом

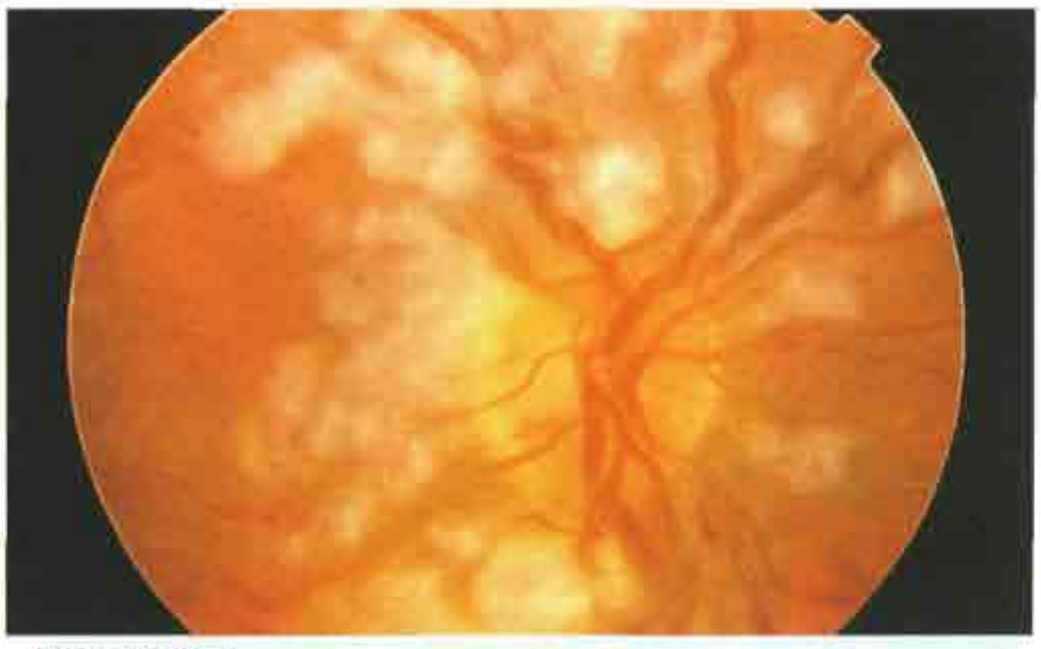


Рис. 14.124
Ретинопатия Purtscher

- Папиллопатия, распространенная окклюзия артериол и ватообразные очаги.
- Пролиферативная ретионопатия и тракционная отслойка сетчатки.

3. **Лечение**: лазеркоагуляция, которая эффективна при отеке макулы и пролиферативной ретинопатии. Папиллопатия лечится системными стероидами.
4. **Прогноз** зависит от выраженности. Плохим прогностическим признаком являются папиллопатия и пролиферативная ретинопатия, которые могут привести к кровоизлияниям и тракционной отслойке сетчатки.

Ретинопатия Purtscher

Ретинопатия Purtscher вызывается микрососудистыми повреждениями с окклюзией и ишемией в сочетании с: (а) *тяжелой травмой головы*, (б) *травматическим сдавлением грудной клетки*, (в) *эмболией* (жировой, воздушной или амниотической жидкостью), (г) *системными заболеваниями* (острым панкреатитом, карциномой поджелудочной железы, болезнями соединительной ткани, лимфомами, трмбоцитопенической пурпурой, после пересадки костного мозга).

1. **Признаки**. На сетчатке выявляют множественные, поверхностные беловатые участки, образующие обширные ватообразные очаги, часто в сочетании с поверхностными перипапиллярными геморрагиями (рис. 14.124).
2. **ФАГ** выявляет отсутствие перфузии капилляров и блок фоновой флуоресценции хориоидеи за счет геморрагий и отека.
3. **Лечение** основного заболевания предпочтительнее, но не всегда возможно.
4. **Прогноз** неоднозначный, т.к. острые проявления на глазном дне проходят в течение нескольких недель, однако в 50% случаев наблюдается стойкое ухудшение зрения в результате повреждения макулы и зрительного нерва.

Ретинопатия при дискразиях крови

Анемия

Анемии относят к группе нарушений крови, характеризующихся снижением объема циркулирующих красных клеток крови и/или гемоглобина. Изменения сетчатки при анемиях обычно протекают без последствий и редко представляют диагностическую ценность.

1. **Ретинопатия** характеризуется геморрагиями, иногда с белым пятном в центре (пятна Roth, ватообразные очаги и извитость вен) (рис. 14.125).

Рис. 14.126 Глазное дно с «пятнами леопарда» при хронической лейкемии

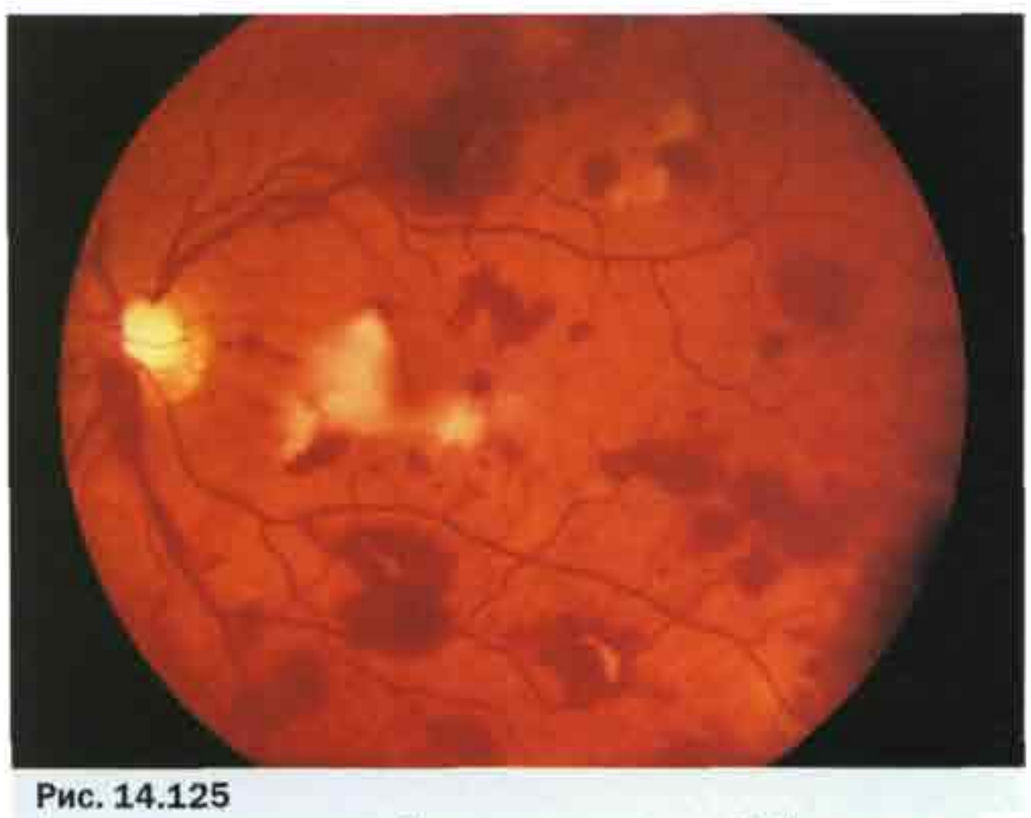


Рис. 14.125
Ретинопатия при острой анемии с пятнами Roth

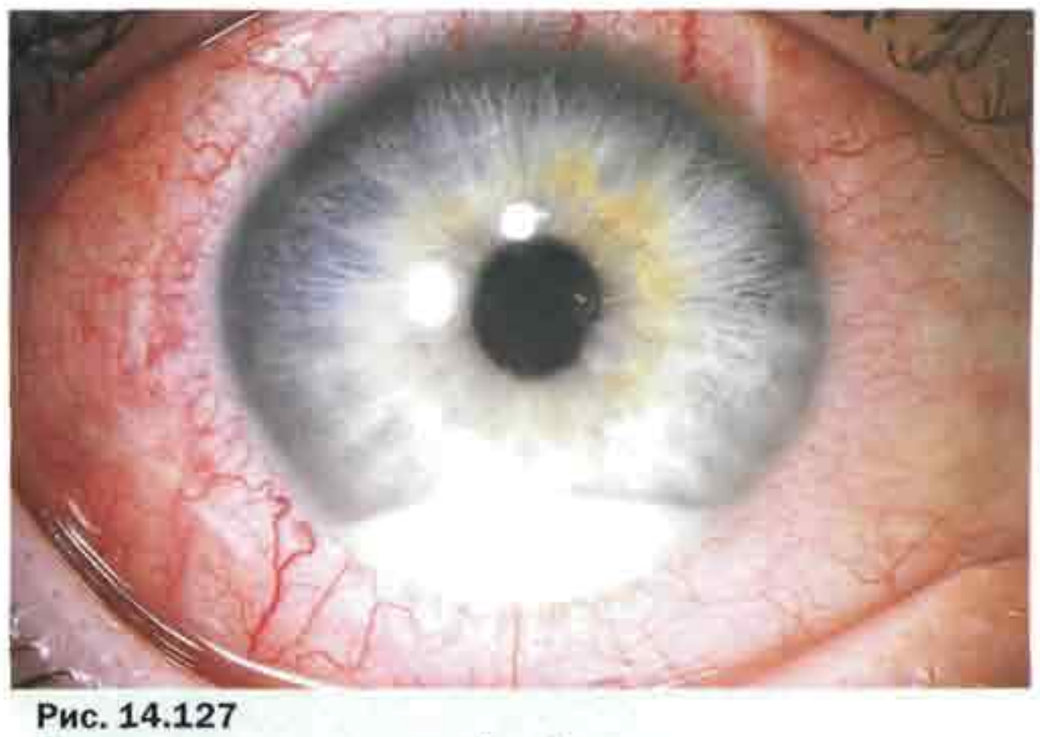


Рис. 14.127
Псевдогипопион при острой лейкемии

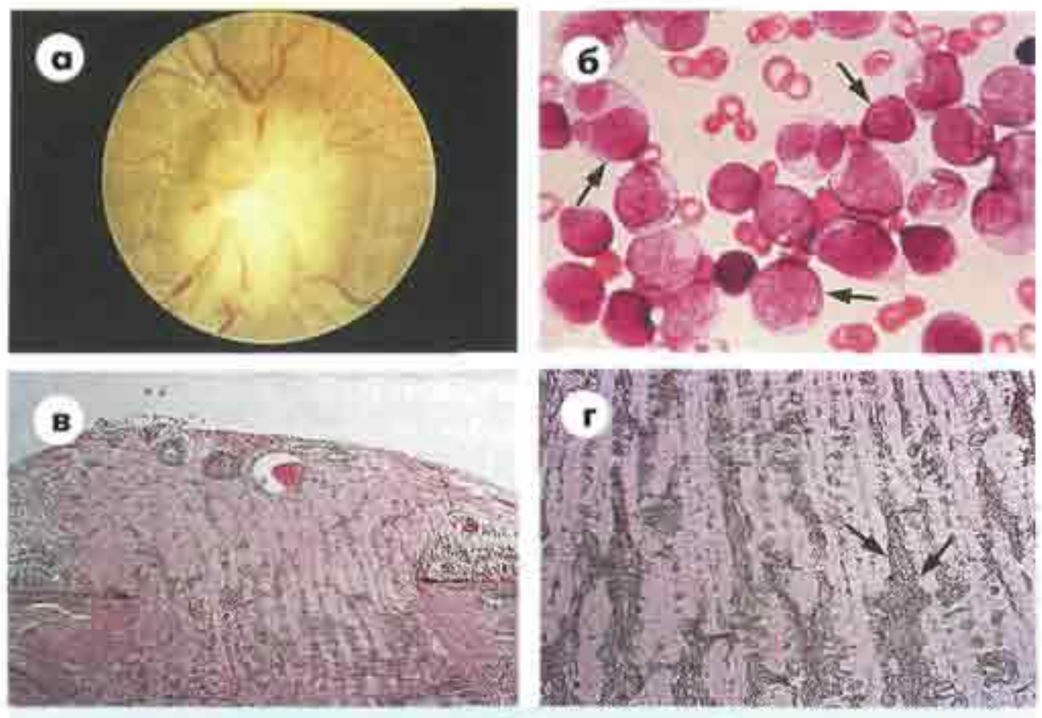


Рис. 14.128 Инфильтрация ЗН при острой лимфоцитарной лейкемии: (а) инфильтрация головки ЗН в виде серовато-белого бугорка; (б) мазок крови с лимфобластами; (в) приподнятость диска, обусловленная инфильтрацией лейкемическими клетками; (г) срез ретроламинарной области ЗН при большом увеличении, свидетельствующий о лейкемической инфильтрации (предоставлено Wilmer Institute)

- Продолжительность и тип анемии не влияют на появление этих изменений, которые более характерны для сопутствующей тромбоцитопении.
- Геморрагии в виде «языков пламени» и ватообразные очаги могут появиться при отсутствии других аномалий крови.
- Извитость вен зависит от выраженности анемии.
- Пятна Roth представлены фибринозными тромбами, закупоривающими разрывы сосудов. Их можно обнаружить при бактериальных эндокардитах и лейкемии.

2. **Оптическая нейропатия** с центральными скотомами может встречаться при пернициозной анемии. Если пациента не лечить препаратами, содержащими витамин B_{12}, развивается стойкая атрофия зрительного нерва. Пернициозная анемия может вызывать деменцию, периферическую нейропатию и подострую комбинированную дегенерацию спинного мозга с поражением задних и боковых канатиков.

Лейкемия

Лейкемии относят к группе неопластических изменений, характеризующихся пролиферацией белых клеток крови. Поражение глаз чаще отмечают при острой форме, реже — при хронической, с возможным вовлечением разных структур органа зрения. Однако важно различать довольно редкие явления инфильтрации при первичных лейкемиях от более частых вторичных изменений, ассоциированных с анемиями, тромбоцитопениями, повышенной вязкостью и оппортунистическими инфекциями.

1. **Ретинопатия** встречается относительно часто. Изменения сходны с анемией с геморрагиями в виде «языков пламени», пятнами Roth, ватообразными очагами. Последние могут быть как следствием лейкемической инфильтрации, так и вторичной анемии или повышенной вязкости. Периферическая неоваскуляризация сетчатки является частым проявлением хронической миелоидной лейкемии. Реже вследствие вторичной хориоидальной инфильтрации возможно развитие лейкемической пигментной эпителиопатии, известной как «пятна леопарда» на глазном дне (рис. 14.126).
2. **Другие глазные проявления**
   - Вовлечение орбиты, чаще у детей (*см.* рис. 17.79).
   - Истончение радужки, ирит и псевдогипопион (рис. 14.127).
   - Спонтанное субконъюнктивальное кровоизлияние или гифема.
   - Оптическая нейропатия, обусловленная инфильтрацией зрительного нерва (рис. 14.128).

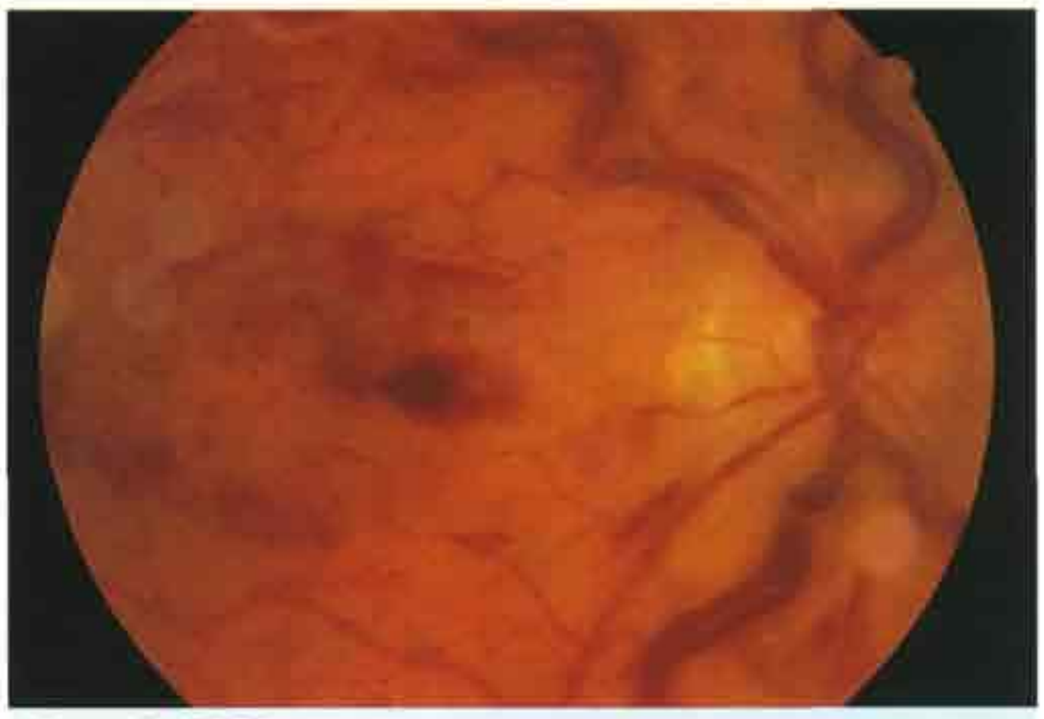


Рис. 14.129 Выраженное расширение вен и геморрагии при повышенной вязкости крови

Состояния повышенной вязкости крови

Состояния повышенной вязкости относят к группе разнообразных редких нарушений, характеризующихся повышением вязкости крови, обусловленной полицитемией или аномальными белками плазмы, как при макроглобулинемии Waldenström и миеломе. Ретинопатия проявляется расширением вен, сегментацией и извитостью, кровоизлияниями сетчатки (рис. 14.129).

ГЛАВА 15

Наследственные дистрофии сетчатки

СПЕЦИАЛЬНЫЕ ИССЛЕДОВАНИЯ 488
Электроретинография 488
Электроокулография 489
Темновая адаптометрия 489
Цветовое зрение 490

ДИСТРОФИИ СЕТЧАТКИ 491
Пигментный ретинит 491
Прогрессирующая колбочковая дистрофия 494
Дистрофия Stargardt 496
Желтопятнистое глазное дно 496
Ювенильная дистрофия Best 497
Вителлиформная фовеамакулярная дистрофия взрослых 499
Мультифокальная болезнь Best 499
Семейные друзы 499
Псевдовоспалительная макулярная дистрофия Sorsby 500
Макулярная дистрофия Северной Каролины 500
Бабочковидная макулярная дистрофия 501
Доминантный кистозный макулярный отек 502
Кристаллиновая дистрофия Bietti 502
Синдром Alport 502
Доброкачественная семейная «пятнистая» сетчатка 502
Врожденный амавроз Leber 503
Врожденная стационарная ночная слепота 504
Врожденная монохромазия 504

ДИСТРОФИИ ХОРИОИДЕИ 505
Хориоидеремия 505
Атрофия gyrate 505
Центральная ареолярная хориоидальная дистрофия 507
Диффузная хориоидальная атрофия 508
Геликоидальная парапапиллярная хориоретинальная дегенерация 508
Пигментированная паравенозная ретинохориоидальная атрофия 508

ВИТРЕОХОРИОРЕТИНОПАТИИ 508
Врожденный ретиношизис 508
Синдром Stickler 510
Синдром Favre–Goldmann 511
Семейная экссудативная витреоретинопатия 511
Эрозивная витреоретинопатия 512
Доминантная неоваскулярная воспалительная витреоретинопатия 512
Доминантная витреоретинохориоидопатия 513

АЛЬБИНИЗМ 513
Глазокожный альбинизм 513
Глазной альбинизм 514

СИМПТОМ «ВИШНЕВОЙ КОСТОЧКИ» 514

Специальные методы исследования

Электроретинография

Основные принципы

Электроретинограмма регистрирует потенциал действия сетчатки в ответ на световую стимуляцию соответствующей интенсивности, т.е. потенциал между активным роговичным электродом, вмонтированным в контактную линзу (или пленчатым золотым электродом, зафиксированным на нижнем веке) и референтным электродом — на лбу пациента (рис. 15.1). ЭРГ регистрируется в условиях световой адаптации (фотопическая ЭРГ) и темновой адаптации (скотопическая ЭРГ). В норме ЭРГ двухфазна (рис. 15.2).

1. **a-волна** — первое негативное отклонение от изолинии, источником которого служат фоторецепторы.
2. **b-волна** — положительное отклонение, которое генерируется клетками Мюллера и отражает биоэлектрическую активность биполярных клеток. Амплитуда b-волны измеряется от негативного пика a-волны до позитивного пика b-волны, увеличивается при темновой адаптации и при увеличении яркости светового стимула; b-волна состоит из субкомпонентов: b1 (отражает активность палочек и колбочек) и b2 (активность колбочек). Особая методика регистрации позволяет выделить палочковый и колбочковый ответы.

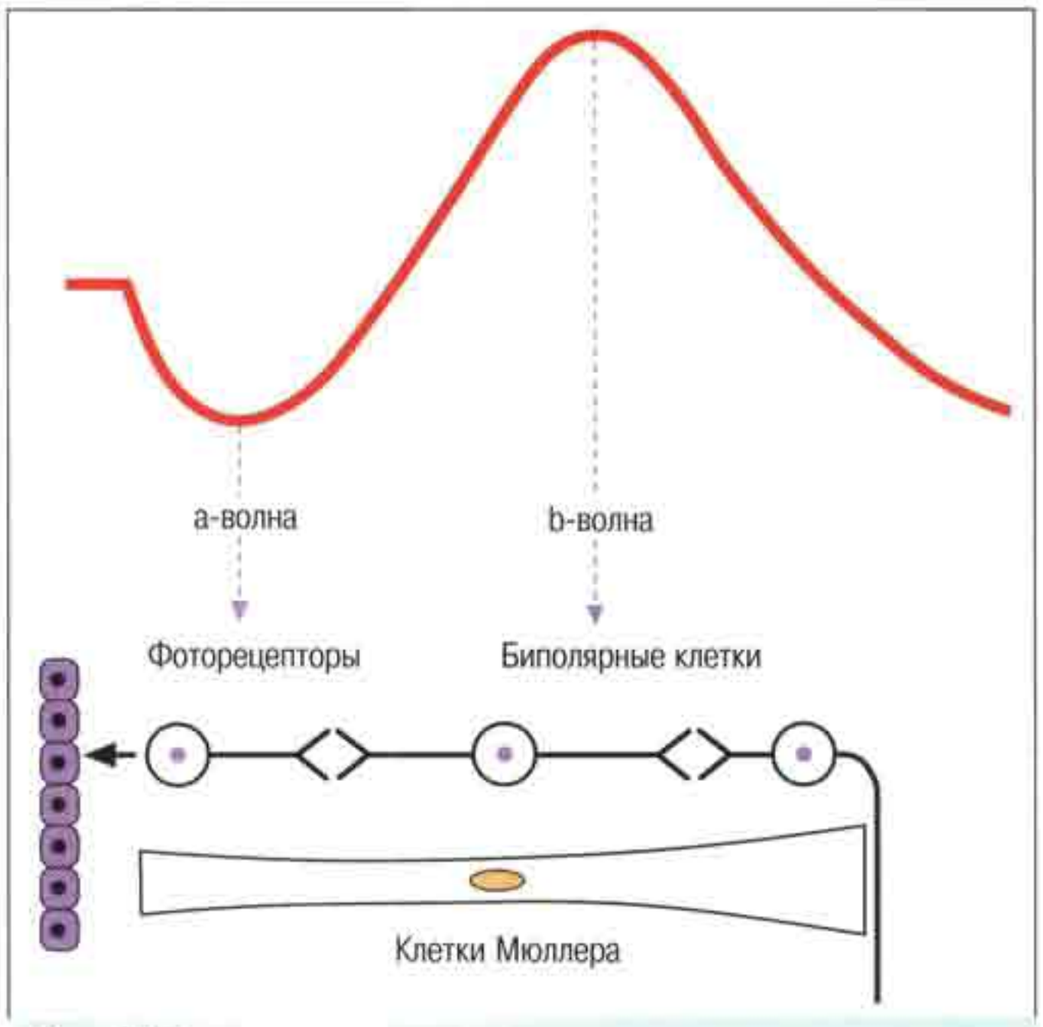


Рис. 15.2
Компоненты и источники электроретинограммы

Нормальная ЭРГ

Включает 5 видов ответа (рис. 15.3). Первые 3 вида регистрируют после 30 мин темновой адаптации (скотопических), а 2 вида — после 10 мин адаптации к диффузному освещению средней яркости (фотопические).

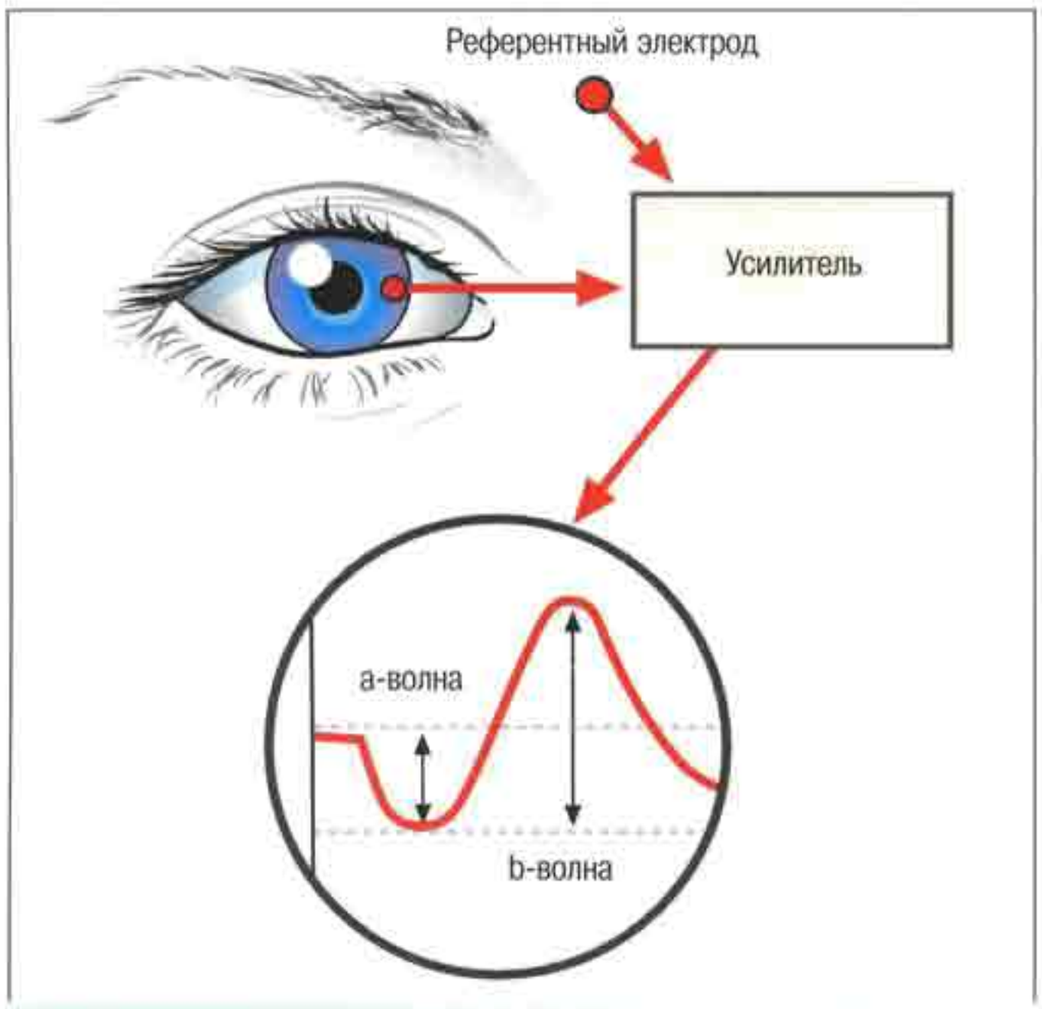


Рис. 15.1
Принципы электроретинографии

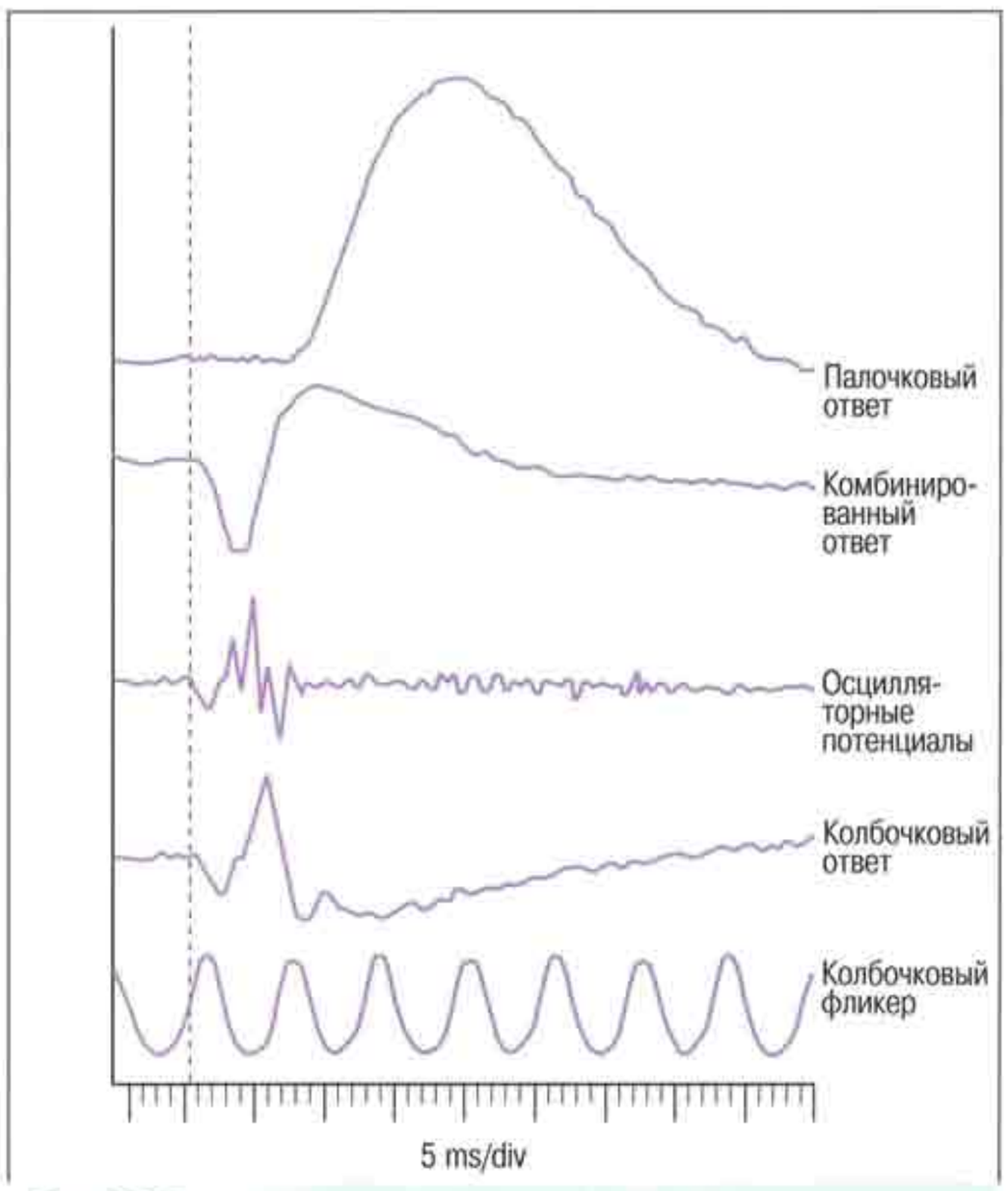


Рис. 15.3
Зарегистрированная ЭРГ в норме

1. **Скотопическая ЭРГ**
   а) палочковый ответ на белую вспышку небольшой интенсивности или на синий стимул: высокоам-

плитудная b-волна и низкоамплитудная или нерегистрируемая a-волна;

*б) **смешанный*** палочковый и колбочковый ответ на белую вспышку высокой яркости: выраженная a- и b-волны;

*в) **осцилляторные потенциалы*** на яркую вспышку и при особых параметрах регистрации. Осцилляции регистрируются на восходящем «колене» b-волны и генерируются клетками внутренних слоев сетчатки.

2. Фотопическая ЭРГ

*а) **колбочковый ответ*** на единичную яркую вспышку состоит из a-волны и b-волны с небольшими осцилляциями;

*б) **колбочковый фликер*** используют для регистрации изолированного колбочкового ответа при стимуляции мелькающим стимулом с частотой 30 Гц, к которой нечувствительны палочки. Колбочковый ответ регистрируется в норме на вспышку до 50 Гц, выше которой отдельные ответы нерегистрируемы (критическая частота слияния мельканий).

Электроокулография

Это метод исследования постоянного потенциала между роговицей, имеющей положительный заряд, и отрицательно заряженным задним полюсом глаза (рис. 15.4), отражающий функциональное состояние РПЭ и фоторецепторов, т.е. изменения проксимальнее фоторецепторов, являющиеся причиной слепоты, не отразятся на ЭОГ. Как правило, существенные изменения ЭОГ возникают при диффузной патологии РПЭ или обширных зонах нарушений. Исследование проводят в состоянии световой и темновой адаптации.

1. Электроды накладывают на кожу у медиального и латерального кантов.
2. Пациенту предлагают ритмично перемещать взор из стороны в сторону с одинаковой амплитудой. С каждым движением глазного яблока ближайший к роговице электрод становится активным относительно другого.
3. Разница потенциалов проходит через усилитель и регистрируется.

Результат рассчитывают как соотношение между максимальным значением на свету (световой подъем) и минимальным значением в темноте (темновое падение) и представляют в виде дроби или процентного соотношения (коэффициент Arden) — 1,85 или 185%.

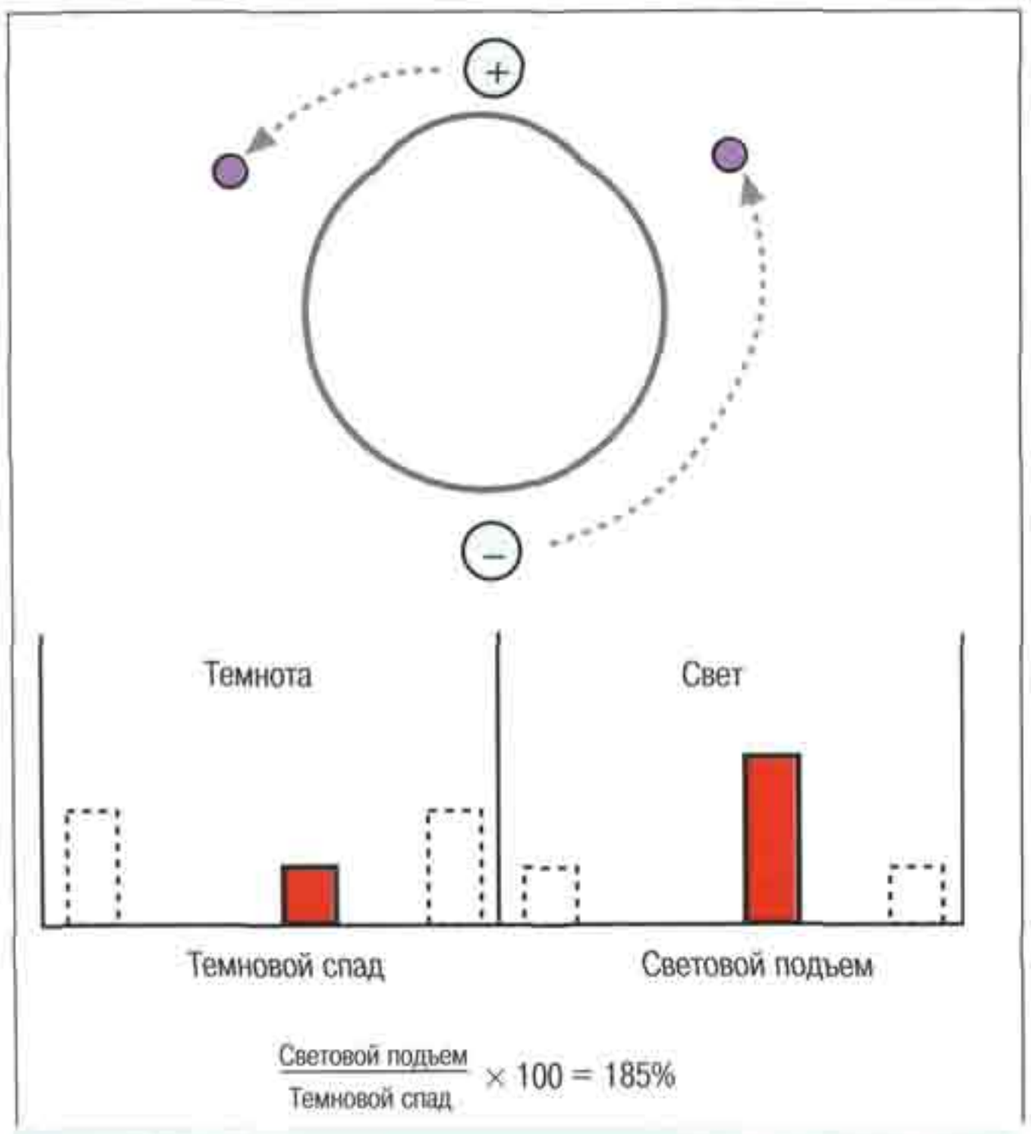


Рис. 15.4
Принципы электроокулографии

Темновая адаптометрия

Темновая адаптация — способность зрительной системы (зрачка, сетчатки и зрительной коры) адаптироваться к сниженной освещенности. Темновая адаптометрия особенно информативна у пациентов с жалобами на нарушение темновой адаптации (никталопию).

1. Адаптометрию по Goldmann–Weekes проводят следующим образом:

а) предадаптация светом высокой интенсивности для «выцветания» пигмента;

б) создание скотопических условий после полной световой адаптации;

в) серия световых вспышек нарастающей яркости в 11° точках ниже фиксации;

г) регистрация порогового уровня световой чувствительности;

д) вспышки с равным временным интервалом: постепенное увеличение световой чувствительности.

2. Кривая световой чувствительности состоит из двух «колен» (рис. 15.5).

- Начальный сегмент представляет собой колбочковый ответ, а второй, возникающий позже, — палочковую функцию.

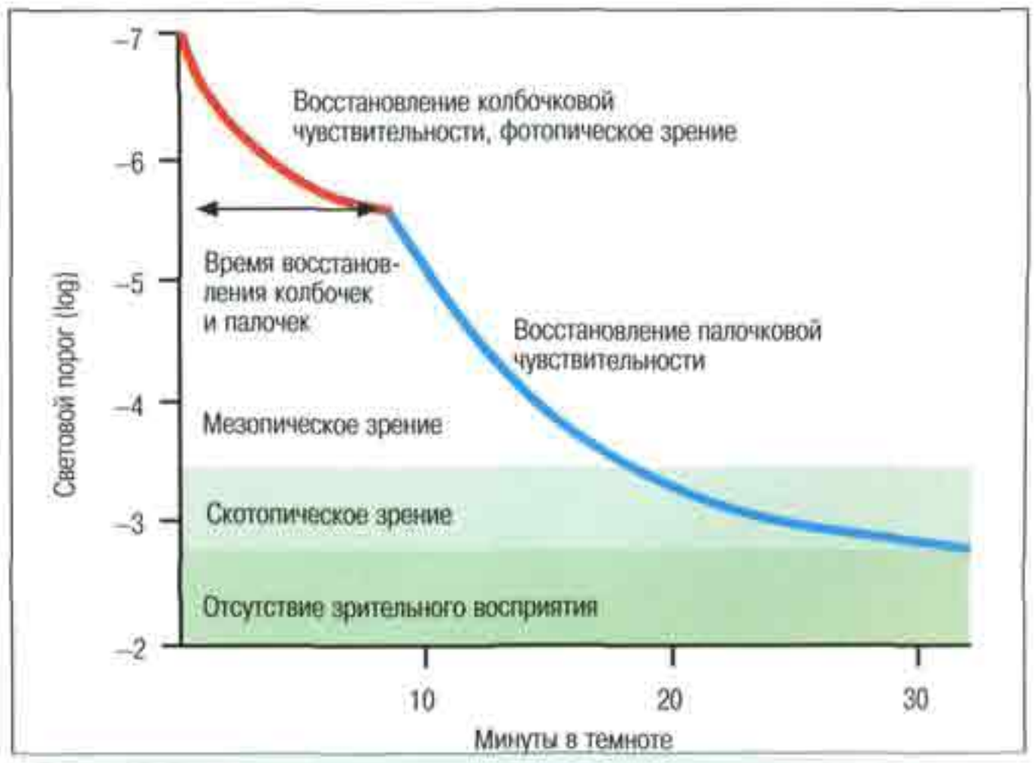


Рис. 15.5
Кривая темновой адаптации

- «Перелом» кривой в месте начала палочковой адаптации называют колбочково-палочковым переломом (точкой альфа) и возникает в норме через 7–10 мин после начала темновой адаптации.
- Если стимул проецируется на фовеолу, где палочки отсутствуют, то регистрируется только сегмент, относящийся к колбочковой адаптации.

Цветовое зрение

Исследование ЦЗ может быть информативно в клинической оценке наследственных дистрофий сетчатки, когда его нарушения возникают прежде, чем снижается острота зрения и появляются скотомы.

Основные принципы

ЦЗ обеспечивается функционированием 3 типов колбочек, каждый из которых имеет свой максимум спектральной чувствительности: синий (тритан) — 414–424 нм, зеленый (дейтеран) — 522–539 нм и красный (протан) — 549–570 нм. Для нормального восприятия видимового спектра требуются все 3 типа. Цветоаномалия может касаться каждого колбочкового пигмента: цветослабость (например, протаномалия — слабость восприятия красного цвета) или отсутствие цветовосприятия (например, протанопия — отсутствие восприятия красного). При трихромазии все 3 типа функционально активны (но необязательно функционально полноценны), тогда как отсутствие восприятия в спектре одним из типов колбочек называют дихромазией, а двумя — монохромазией. Большинство лиц с врожденными нарушениями цветоощущения являются аномальными трихроматами с нарушением пропорции вклада той или иной части спектра в их цветовосприятие. Нарушение восприятия красного цвета в связи с функциональной неполноценностью красных колбочек называют протаномалией, зеленых колбочек — дейтераномалией, синих колбочек — тританомалией.

> ***NB:*** Приобретенные заболевания макулярной области характеризуются более выраженными дефектами, выявляемыми сине-желтой периметрией, а заболевания зрительного нерва — красно-зеленой.

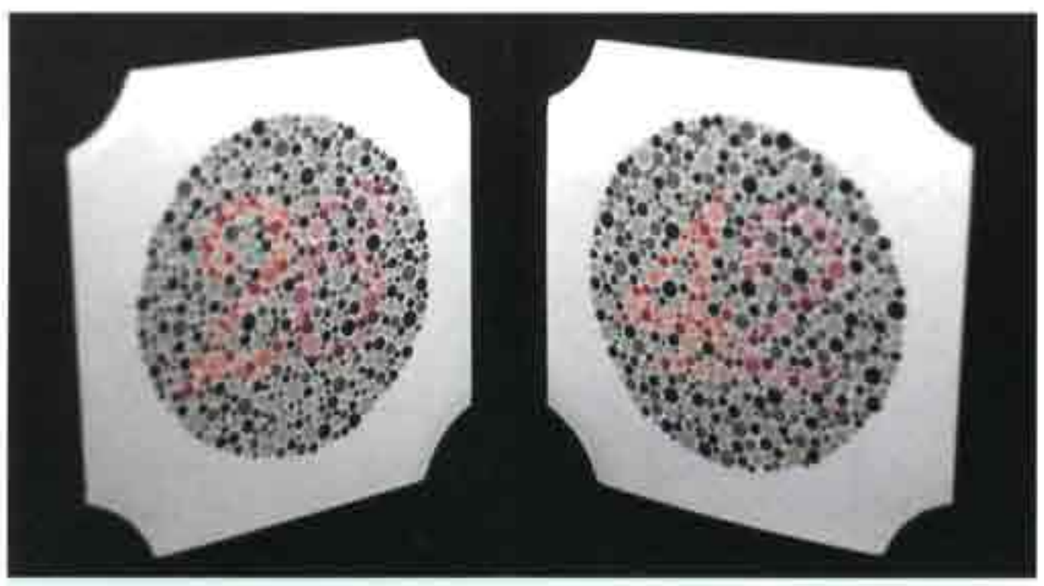


Рис. 15.6
Псевдоизохроматические таблицы Ishihara

Методы исследования цветового зрения

1. **Таблицы Ishihara** используют для исследования лиц с врожденными дефектами восприятия красного и зеленого цветов. На 16 таблицах представлены шарики, образующие формы или цифры, которые исследуемый должен распознать (рис. 15.6). Страдающий цветоаномалией не способен различить все фигуры, а неспособность назвать тестовый объект (при достаточной остроте зрения) указывает на симуляцию.
2. **Тест City University** включает 10 таблиц, каждая из которых состоит из одного центрального цвета и четырех периферических цветов (рис. 15.7). Обследуемому нужно выбрать периферический цвет, наиболее сопоставимый с центральным.
3. **Тест Hardy–Rand–Rittler** сходен с таблицами Ishihara, но чувствителен ко всем трем типам врожденных дефектов.
4. **100-оттеночный тест Farnsworth–Munsell** информативен для врожденных и приобретенных нарушений цветоощущения, но редко используется в практике. Вопреки названию состоит из фишек 85 оттенков в 4 отсеках. Крайние фишки фиксированы, остальные могут быть перемешаны исследователем (рис. 15.8).

Рис. 15.7
Тест City University

Рис. 15.8
100-оттеночный тест Farnsworth–Munsell

а) обследуемому предлагают выложить перемешанные фишки в правильном порядке;
б) коробку закрывают, переворачивают и оценивают номера внутри фишек;
в) данные отмечают простым кумулятивным способом на циркулярной карте;
г) каждая форма дихромазии характеризуется недостаточным цветовосприятием в своем меридиане.

5. **15-оттеночный тест Farnsworth** сходен с тестом Farnsworth–Munsell, но состоит из 15 фишек.

Дистрофии сетчатки

Пигментный ретинит

Пигментный ретинит (более точный термин — «пигментная дистрофия сетчатки», поскольку воспаления при этом нет) — диффузная дистрофия сетчатки с преимущественным поражением палочковой системы. Распространенность — 1 : 5000.

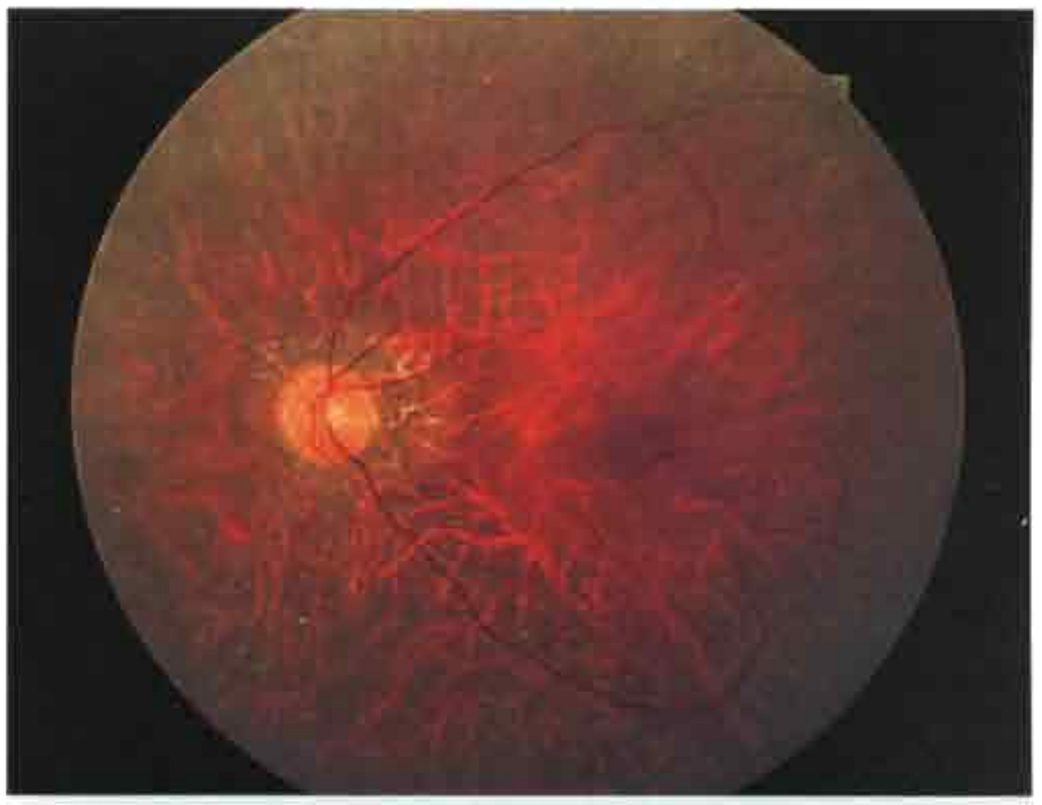


Рис. 15.9
Пигментный ретинит с истонченными сосудами и незначительными пигментными изменениями

Тип наследования

Возраст возникновения, темпы прогрессирования, прогноз зрительных функций и сопутствующие офтальмологические признаки часто связаны с типом наследования. Мутации в гене родопсина встречаются наиболее часто. ПР может возникать спорадически или иметь аутосомно-доминантный, аутосомно-рецессивный или сцепленный с Х-хромосомой тип наследования, а также входить в состав наследственных синдромов, обычно аутосомно-рецессивных.

1. **Изолированный** при неотягощенной наследственности встречается часто.
2. **Аутосомно-доминантный** встречается часто и имеет лучший прогноз.
3. **Аутосомно-рецессивный** встречается часто и прогноз хуже.
4. **Сцепленный с Х-хромосомой** — наиболее редкий и имеет самый тяжелый прогноз. Глазное дно у женщин-носителей может быть нормальным или иметь металлический тапетальный рефлекс, атрофические или пигментные очажки.

Клинические особенности

Диагностическим критерием ПР является двухстороннее поражение, снижение периферического зрения и прогрессирующее ухудшение функционального состояния палочковых фоторецепторов. Классическая триада ПР: (а) *уменьшение калибра артериол*, (б) *пигментация сетчатки в виде «костных телец»*, (в) *восковидная бледность ДЗН*.

1. **Проявляется** никталопией в 3 декаде жизни, но может возникнуть и раньше.
2. **Симптомы** (в порядке проявления)
   - Сужение артериол, нежная пылевидная интраретинальная пигментация и дефекты РПЭ, офтальмоскопическая картина ПР *sine pigmento* (рис. 15.9). Реже встречается «белоточечный» ретинит — белые пятна, плотность которых максимальна в области экватора (рис. 15.10).
   - На средней периферии — крупные перивазальные пигментные отложения в виде «костных телец» (рис. 15.11).

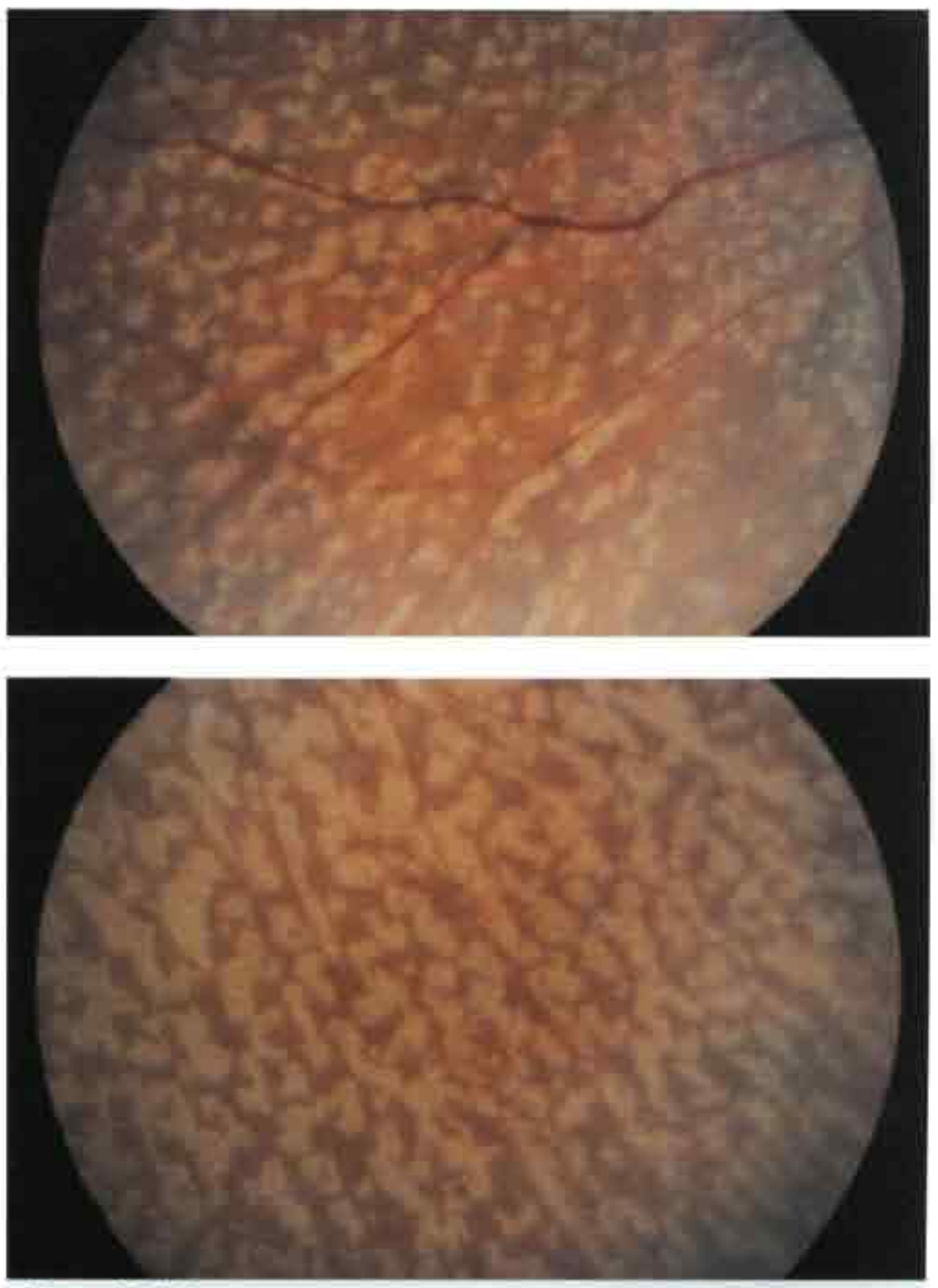


Рис. 15.10
«Белоточечный» ретинит

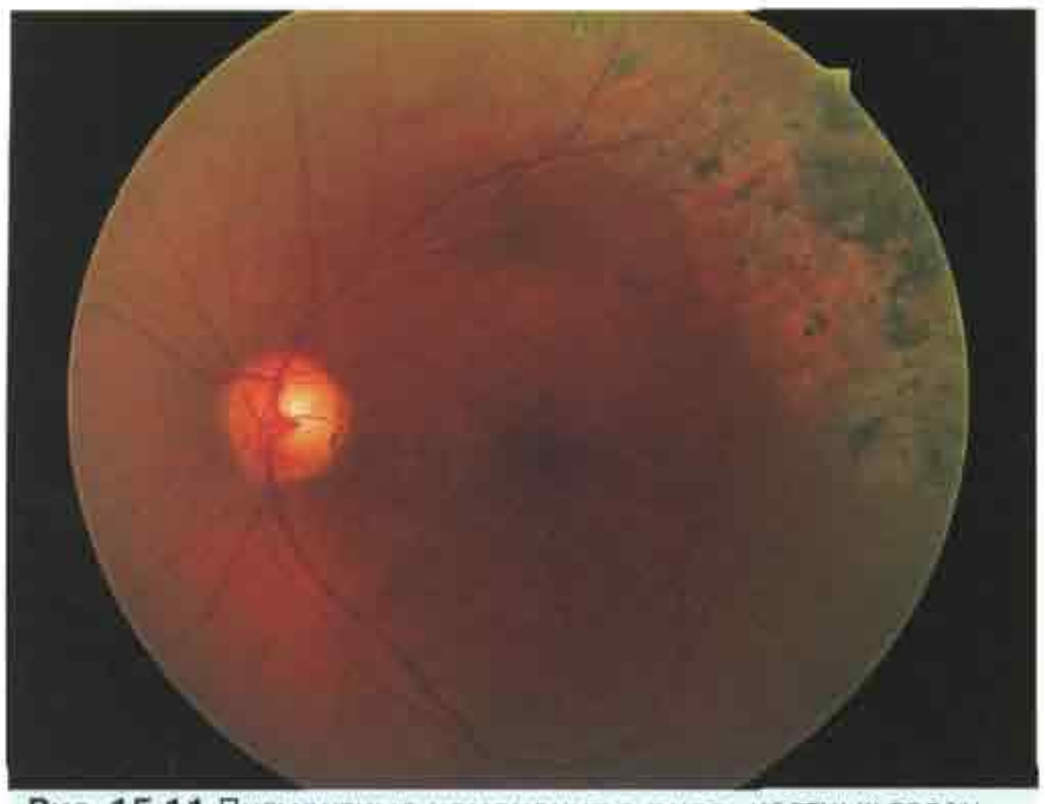


Рис. 15.11 Пигментные изменения в виде «костных телец» при пигментном ретините

Рис. 15.12
Пигментный ретинит, развитая стадия

Рис. 15.13
Пигментный ретинит, развитая стадия, с просвечиванием хориоидальных сосудов

- Увеличение плотности пигментации с распространением на центр и периферию (рис. 15.12).

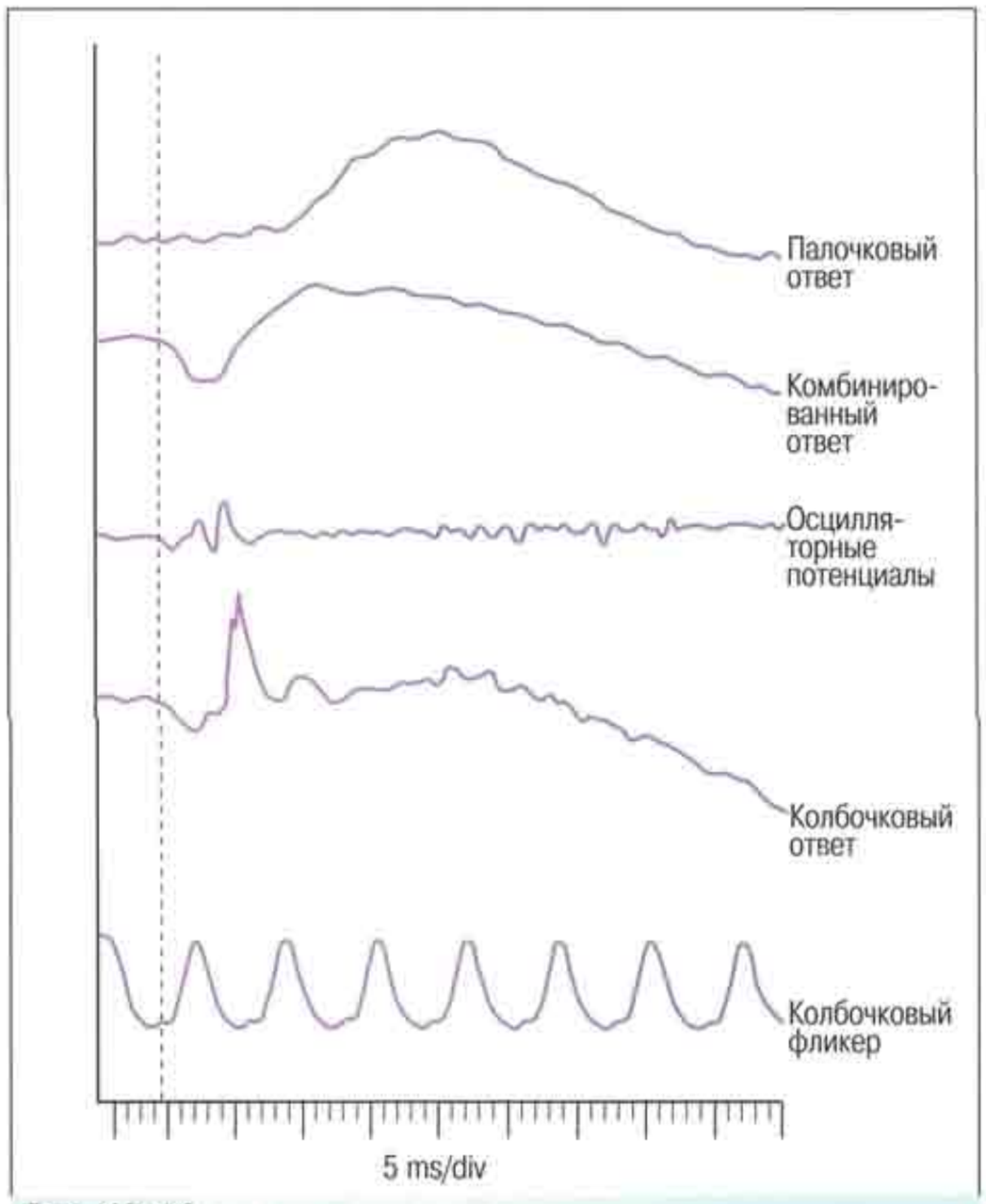


Рис. 15.14
Электроретинограмма при пигментном ретините (см. текст)

- Офтальмоскопическая картина мозаична вследствие атрофии РПЭ и обнажения крупных хориоидальных сосудов, выраженное сужение артериол и восковидная бледность ДЗН (рис. 15.13).

3. **Макулопатия** может быть атрофической, «целлофановой» или проявляться кистовидным макулярным отеком, который купируют системным назначением ацетазоламида.
4. **ЭРГ** скотопическая (палочковая) и смешанная снижена (рис. 15.14); позже снижается фотопическая ЭРГ.
5. **ЭОГ** субнормальная.
6. **Темновая адаптация** замедлена и необходима на ранних стадиях, когда диагноз требует уточнения.
7. **Центральное зрение** страдает.
8. **Периметрия** выявляет кольцевую скотому на средней периферии, которая расширяется к центру и периферии. Остается сохранной центральная часть поля зрения, которая со временем может быть потеряна.
9. **ФАГ** не является необходимой для постановки диагноза. Выявляет диффузную гиперфлуоресценцию вследствие «окончатых» дефектов ПЭ, небольшие зоны гипофлуоресценции (экранирование пигментом) (рис. 15.15б).

Прогноз

Долгосрочный прогноз неблагоприятный, причиной постепенного снижения центрального зрения служат изменения в фовеальной зоне. Ежедневный прием витамина А в виде пищевых добавок может замедлять прогрессирование. Общий прогноз:

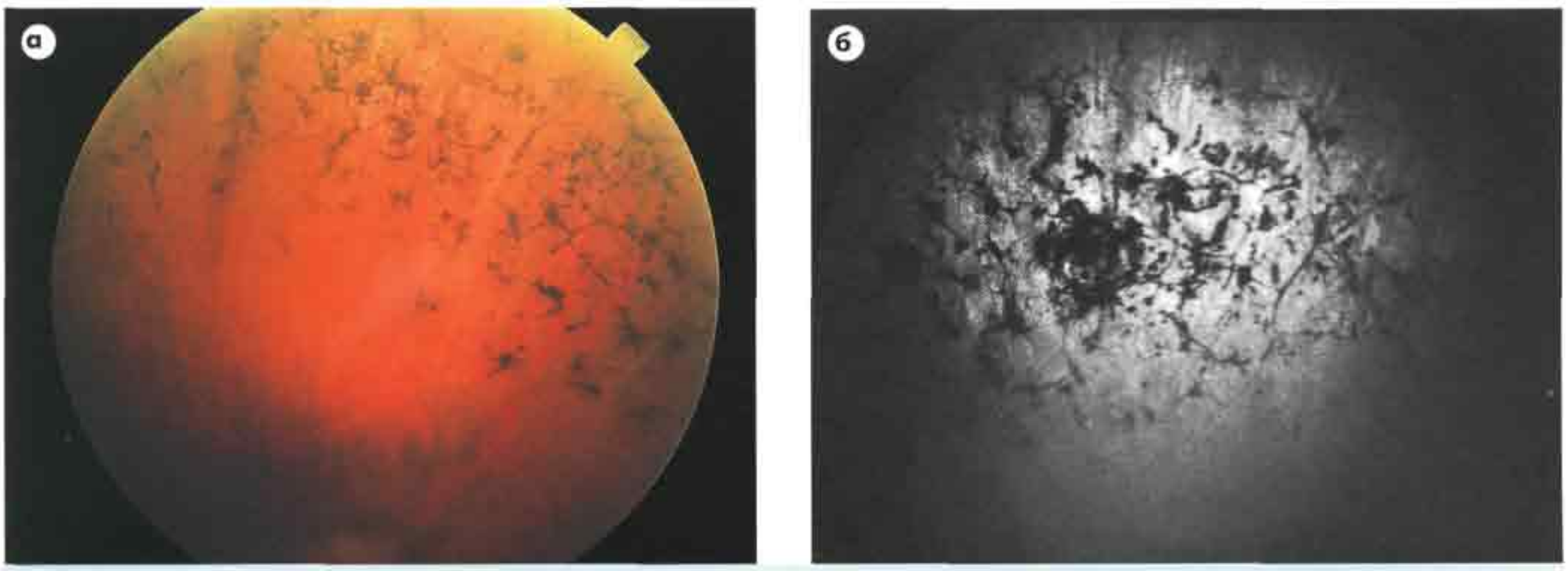


Рис. 15.15
(а) пигментный ретинит; (б) ФАГ: гиперфлуоресценция вследствие «окончатых» дефектов и фокальная гипофлуоресценция при маскировке пигментом

- Около 25% больных сохраняют в течение трудоспособного возраста остроту зрения, необходимую для чтения, несмотря на отсутствующую ЭРГ и сужение поля зрения до 2–3°.
- До 20 лет острота зрения у большинства >6/60.
- К 50 годам у многих больных острота зрения <6/60.

Сопутствующая глазная патология

Пациентов с пигментным ретинитом необходимо регулярно наблюдать для выявления других причин, приводящих к снижению зрения, в т.ч. устранимых.

1. **Задние субкапсулярные катаракты** выявляют при всех типах пигментного ретинита, хирургическое вмешательство результативно.
2. **Открытоугольная глаукома** — у 3% больных.
3. **Миопия** встречается часто.
4. **Кератоконус** выявляют редко.
5. **Изменения стекловидного тела**: задняя отслойка стекловидного тела (часто), периферический увеит (редко).
6. **Друзы ДЗН** встречаются чаще, чем в нормальной популяции (рис. 15.16).

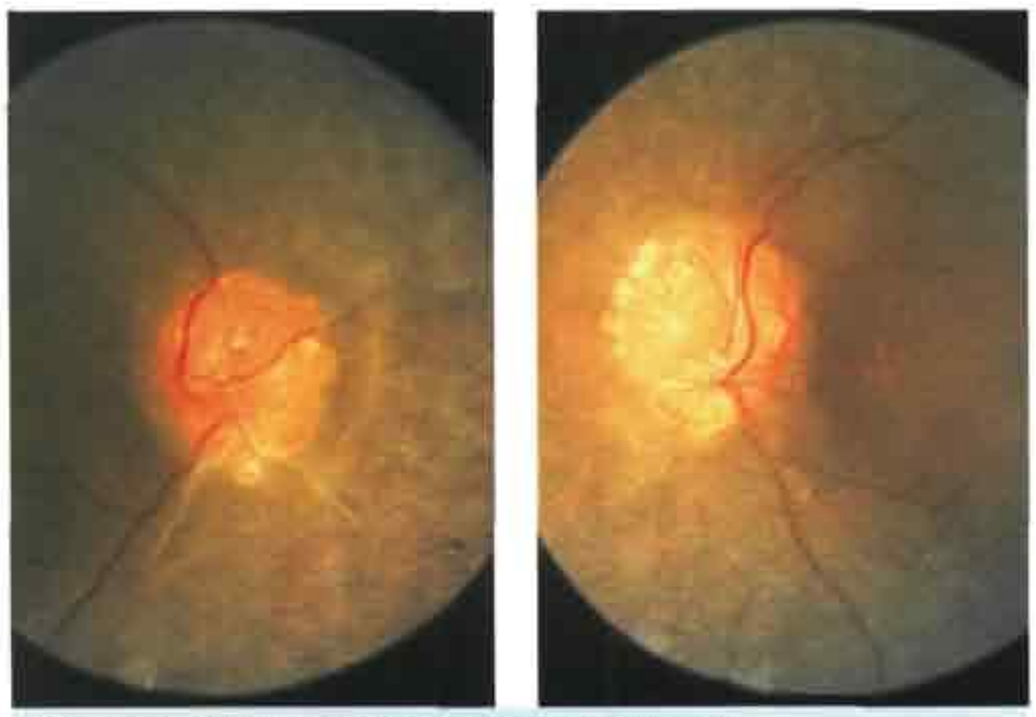


Рис. 15.16 Друзы диска зрительного нерва, ассоциированные с пигментным ретинитом

Атипичный пигментный ретинит

1. **Секторальный ПР** характеризуется изменениями в одном квадранте (как правило, назальном) (рис. 15.17) или половине (чаще в нижней). Прогрессирует медленно или не прогрессирует вообще.
2. **Перицентральный ПР**, при котором пигментация распространяется от ДЗН и переходит на височные аркады и назально.
3. **ПР с экссудативной васкулопатией** характеризуется сходной с болезнью Coats офтальмоскопической картиной с липидными отложениями в периферической сетчатке и экссудативной отслойкой сетчатки.

Дифференциальная диагностика

1. **Терминальная стадия хлорохиновой ретинопатии**
   - *Сходство:* двухсторонняя диффузная атрофия РПЭ, демаскирующая хориоидальные крупные сосуды и истончение артериолы.
   - *Различия:* пигментные изменения отличаются от изменений в виде «костных телец»; атрофия ДЗН — без восковидной бледности.

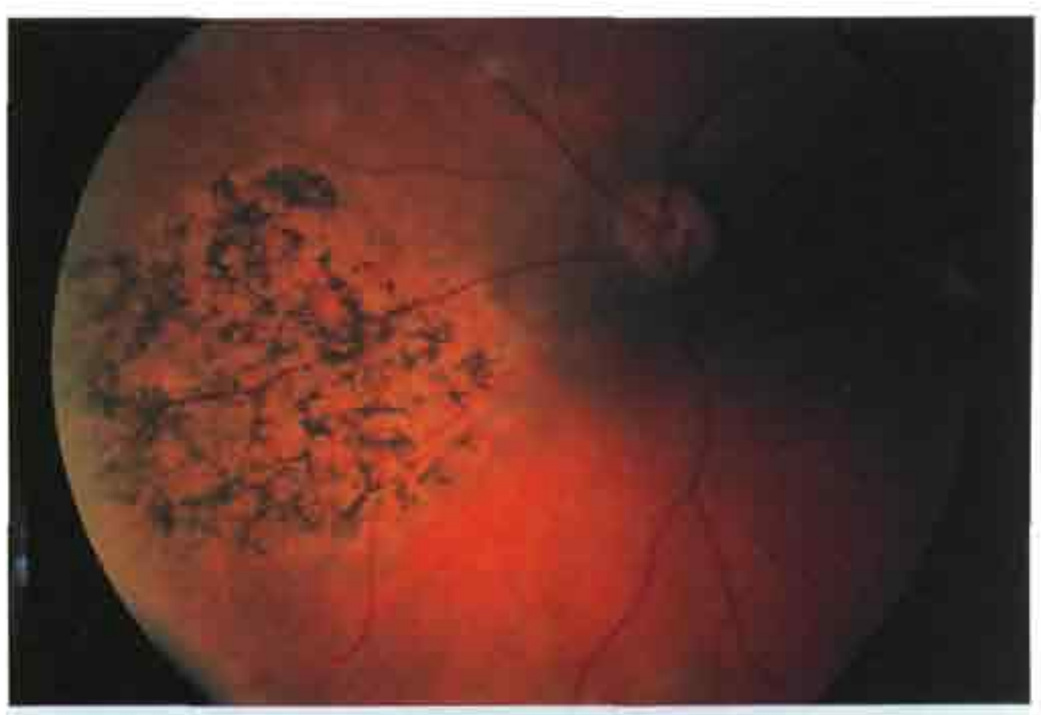


Рис. 15.17
Секторальный пигментный ретинит

2. Терминальная тиоридазиновая ретинопатия
- *Сходство:* двухсторонняя диффузная атрофия РПЭ.
- *Различия:* пигментные изменения бляшковидной формы, никталопии нет.

3. Терминальный сифилитический нейроретинит
- *Сходство:* выраженное сужение полей зрения, сужение сосудов и пигментные изменения.
- *Различия:* никталопия выражена слабо, изменения асимметричны, с легкой или выраженной хориоидальной демаскировкой.

4. Ассоциированная с раком ретинопатия
- *Сходство:* никталопия, сужение полей зрения, сужение сосудов и угасающая ЭРГ.
- *Различия:* быстрое прогрессирование, незначительные пигментные изменения или их отсутствие.

Сопутствующие системные заболевания

ПР, особенно атипичный, может сопровождаться широким спектром системных заболеваний. Наиболее часто встречающиеся сочетания:

1. Синдром Bassen–Kornzweig, аутосомно-доминантный, вызван дефицитом β-липопротеина, что приводит к кишечной мальабсорбции.
- *а) симптомы:* спиноцеребеллярная атаксия и акантоцитоз периферической крови;
- *б) ретинопатия* — в конце 1 декады жизни. Пигментные глыбки крупнее, чем при классическом ПР, и не ограничиваются экватором; характерны периферические «белоточечные» изменения;
- *в) другие симптомы:* офтальмоплегия и птоз;
- *г) прием витамина Е* ежедневно с целью уменьшения неврологических изменений.

2. Болезнь Refsum — аутосомно-рецессивное врожденное нарушение метаболизма: дефицит фермента 2-гидроксилазы фитановой кислоты приводит к повышению ее уровня в крови и тканях.
- *а) симптомы:* полинейропатия, церебеллярная атаксия, глухота, аносмия, кардиомиопатия, ихтиоз и повышение уровня белка в спинномозговой жидкости при отсутствии плеоцитоза (цитоальбуминовая инверсия);
- *б) ретинопатия* проявляется во 2 декаде жизни генерализованными изменениями типа «соль с перцем».
- *в) другие проявления:* катаракта, миоз, утолщение нервов роговицы;
- *г) лечение:* прежде всего плазмаферез, позднее — диета без содержания фитановой кислоты, что может предотвратить прогрессирование системных нарушений и дистрофии сетчатки.

3. Синдром Usher — аутосомно-рецессивное заболевание, проявляющееся в 5% случаев у детей тяжелой глухотой и около 50% — сочетанием глухоты и слепоты. ПР развивается в препубертате.

4. Синдром Kearns–Sayre — митохондриальная цитопатия, ассоциированная с делециями митохондриальной ДНК (*см.* главу 20). ПР атипичен и характеризуется отложением глыбок пигмента, преимущественно в центральных отделах сетчатки (рис. 15.18).

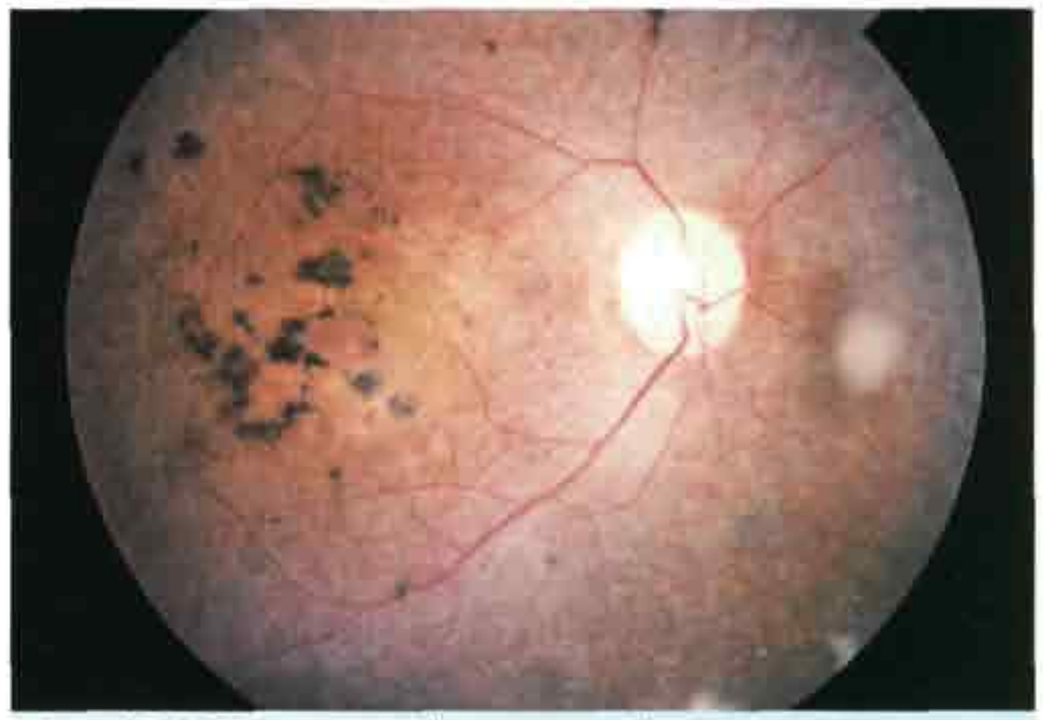


Рис. 15.18 Центральный пигментный ретинит при болезни Kearns–Sayre

5. Синдром Bardet–Biedl проявляется умственной отсталостью, полидактилией, ожирением и гипогонадизмом. ПР имеет тяжелое течение: 75% больных становятся слепыми к 20 годам, у некоторых развивается макулопатия по типу «бычьего глаза».

Прогрессирующая колбочковая дистрофия

Это гетерогенная группа редких заболеваний. У больных с чистой колбочковой дистрофией страдает только функция колбочковой системы. При колбочково-палочковой дистрофии страдает также функция палочковой системы, но в меньшей степени. У многих больных с дисфункцией колбочковой системы в начале заболевания присоединяются нарушения палочковой системы, поэтому термин «колбочково-палочковая дистрофия» — более правильный.

1. Тип наследования в большинстве случаев спорадический; из оставшихся чаще встречается аутосомно-доминантный, реже — аутосомно-рецессивный, сцепленный с Х-хромосомой.

2. Проявляется в 1–3 декадах жизни постепенным двухсторонним снижением центрального и цветового зрения, может сопровождаться светобоязнью и легким маятникообразным нистагмом.

3. Симптомы (в порядке проявления)
- В фовеа — без изменений или неспецифические изменения в виде пигментных гранул.
- Макулопатия типа «бычьего глаза» (рис. 15.19) — классический, но не постоянный симптом.
- Могут появляться пигментация в виде «костных телец» на средней периферии, сужение артериол и височная деколорация ДЗН (рис. 15.20).
- Прогрессирующая атрофия РПЭ в макулярной области с «географической» атрофией (рис. 15.21).

4. ЭРГ. Фотопическая — субнормальная или нерегистрируемая, КЧСМ снижена, палочковый ответ длительно сохраняется (рис. 15.22).

5. ЭОГ нормальная или субнормальная.

6. Темновая адаптация. Изменено колбочковое «ко-

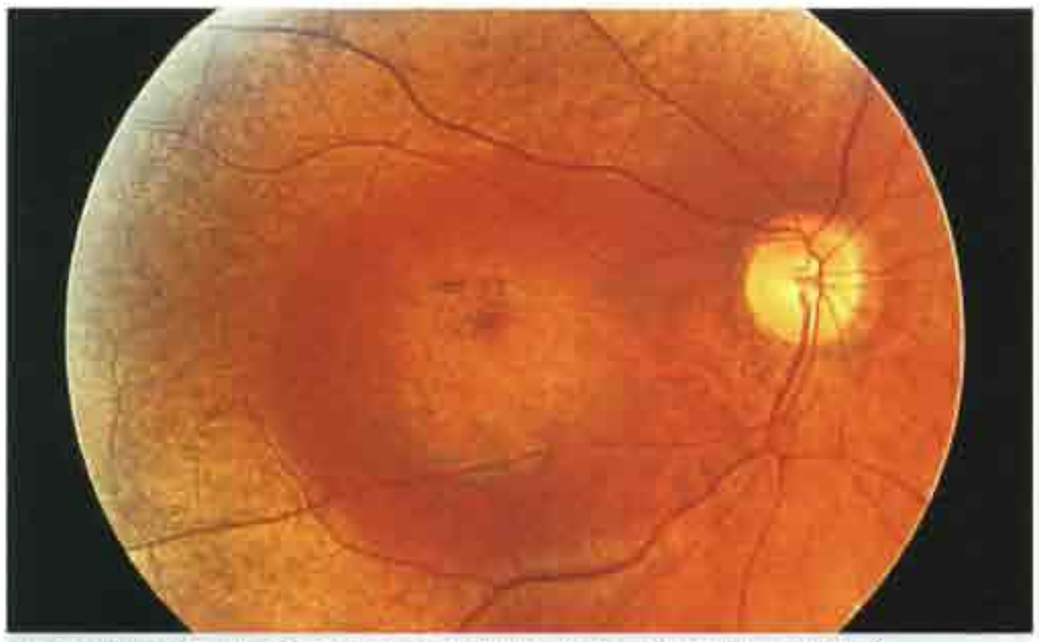


Рис. 15.19 Колбочковая дистрофия с макулопатией по типу «бычьего глаза»

Рис. 15.20 Колбочковая дистрофия с нежными пигментными изменениями в виде «костных телец»

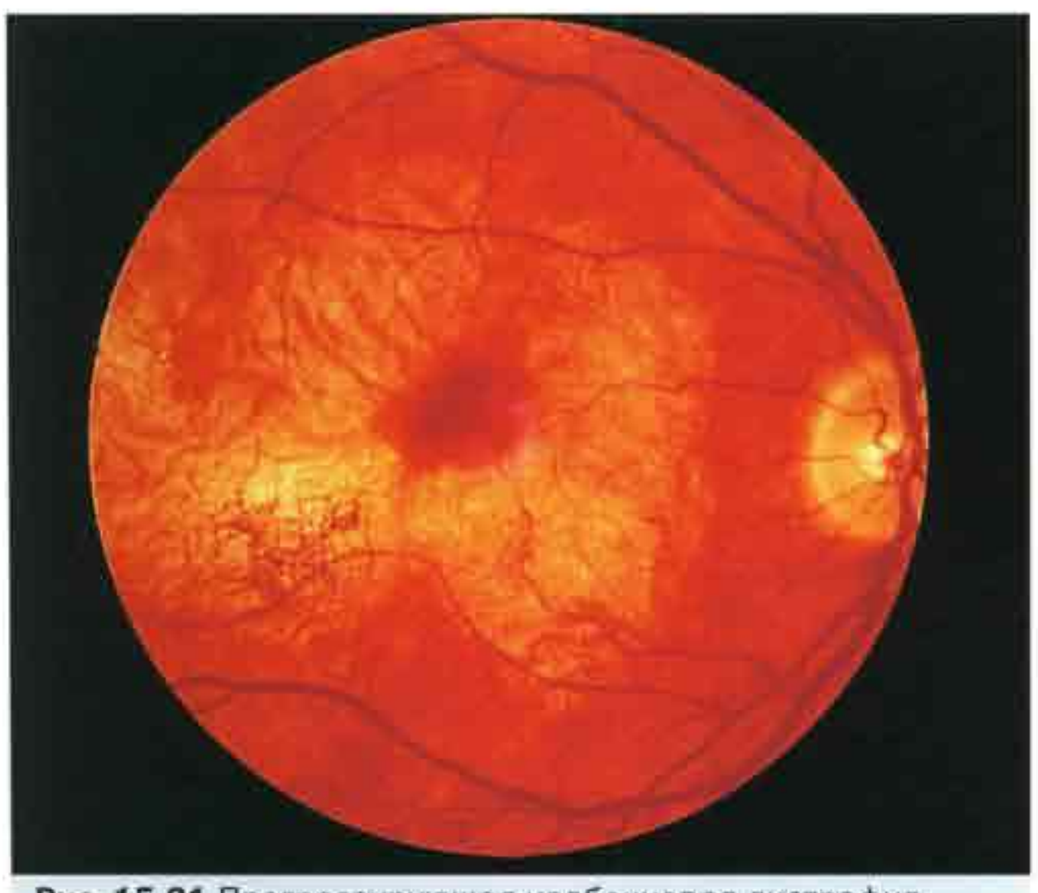


Рис. 15.21 Прогрессирующая колбочковая дистрофия с атрофической макулопатией

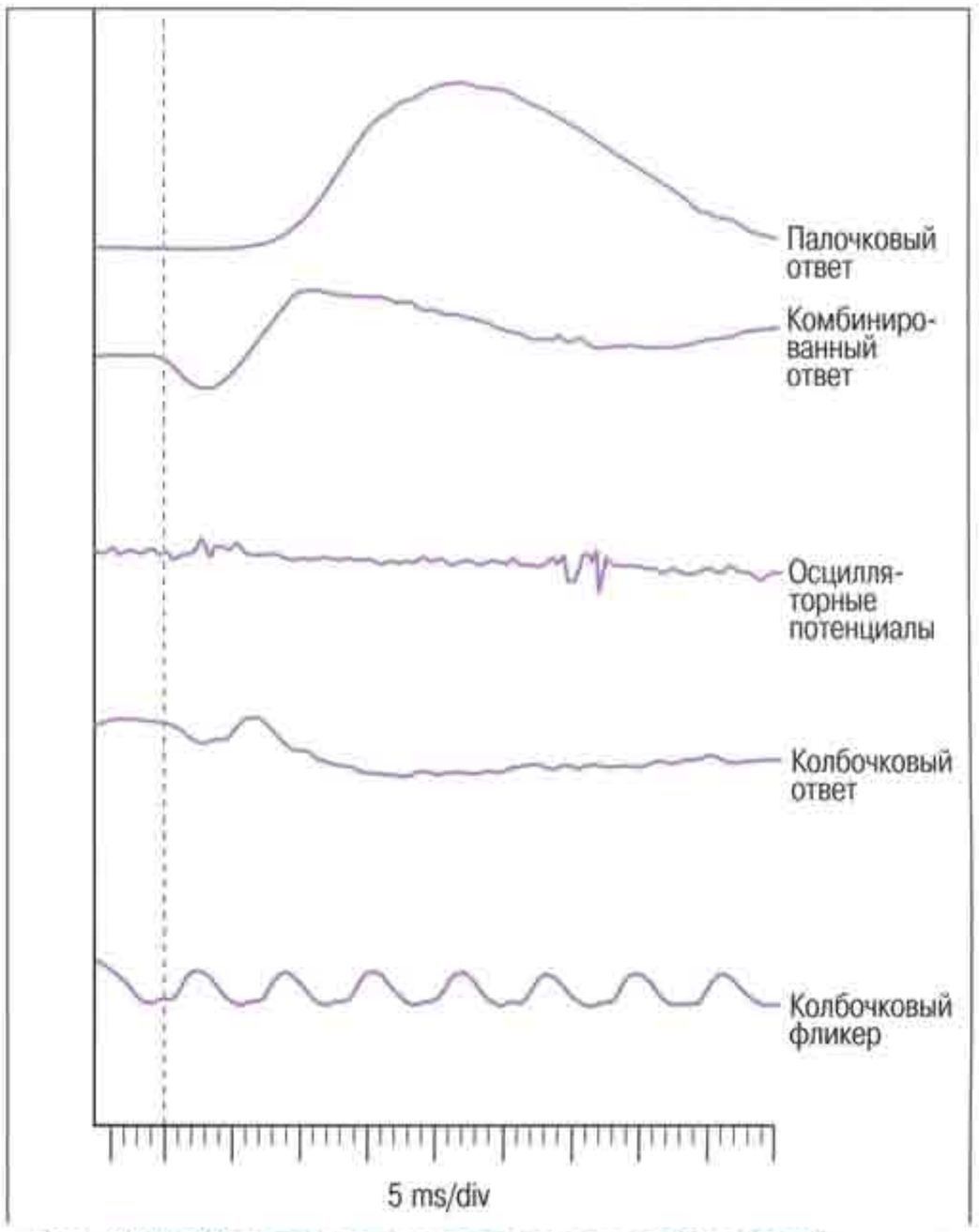


Рис. 15.22 Электроретинограмма при колбочковой дистрофии (см. текст)

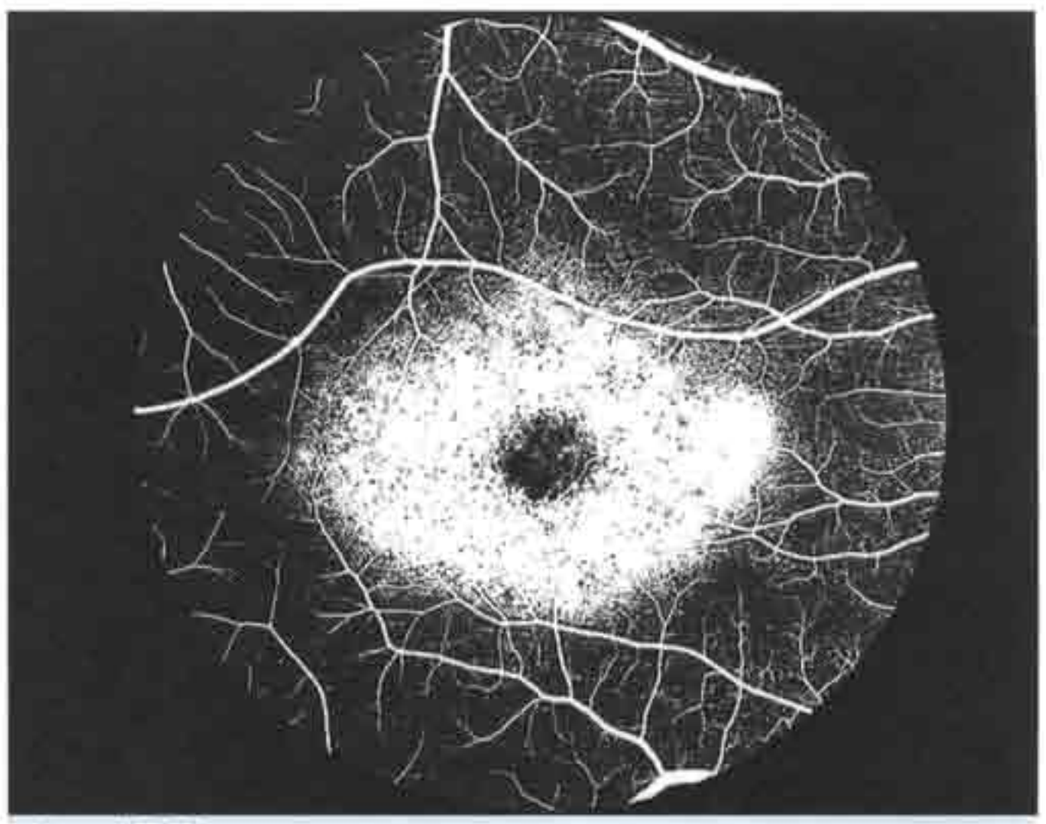


Рис. 15.23
ФАГ при колбочковой дистрофии: картина «бычьего глаза» с «окончатым» дефектом

лено», позже могут присоединяться изменения палочкового «колена».

7. **Цветовое зрение**: грубое нарушение восприятия зеленого и синего цветов без корреляции с остротой зрения.
8. **ФАГ** при картине «бычьего глаза» выявляет округлый гипофлуоресцирующий «окончатый» дефект с гипофлуоресцирующим центром (рис. 15.23).
9. **Прогноз** зависит от степени поражения палочковой системы: чем больше сохранность, тем более благо-

приятен прогноз (по крайней мере, среднесрочный).

10. **Дифференциальная диагностика** макулопатии по типу «бычьего глаза»: хлорохиновая макулопатия, дистрофия Stargardt в развитой стадии, фенестрированная блестящая дистрофия, доброкачественная концентрическая кольцевидная макулярная дистрофия и болезнь Batten.

Дистрофия Stargardt

Дистрофия Stargardt (ювенильная макулярная дистрофия) и желтопятнистое глазное дно рассматривают как клинические варианты одного заболевания, отличающиеся возрастом возникновения и прогнозом.

1. **Тип наследования** аутосомно-рецессивный, ген ABC4R на 1p21–22.
2. **Проявляется** в 1–2 декадах жизни двухсторонним потерей центрального зрения, которое может не соответствовать изменениям на глазном дне, и ребенка могут подозревать в симуляции.
3. **Симптомы** (в порядке проявления)
   - В фовеа — без изменений или перераспределение пигмента (рис. 15.24).
   - Овальные очаги типа «следа улитки» или бронзовый рефлекс, который может быть окружен бело-желтыми пятнами (рис. 15.25).
   - «Географическая» атрофия может иметь вид «бычьего глаза» (рис. 15.26).
4. **ЭРГ**. Фотопическая — нормальная или субнормальная. Скотопическая ЭРГ нормальная.
5. **ЭОГ** субнормальная в развитой стадии.
6. **Цветовое зрение**: нарушение восприятия зеленого и синего цветов.
7. **ФАГ** часто выявляет феномен «темной хориоидеи» как следствие липофусциновых отложений в РПЭ. Отсутствие нормальной флуоресценции усиливает контуры ретинальных сосудов. «Географическая» атрофия проявляется «окончатым» дефектом в макуле (рис. 15.27).

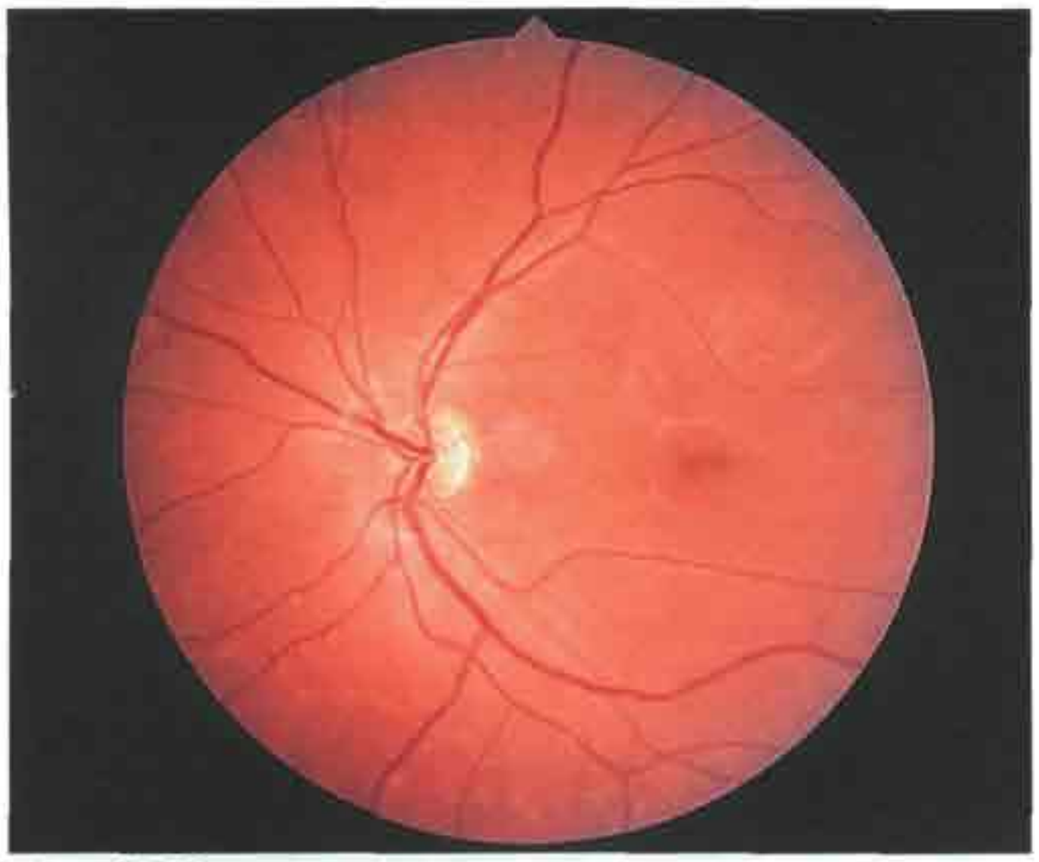


Рис. 15.24
Ранняя стадия макулярной дистрофии Stargardt

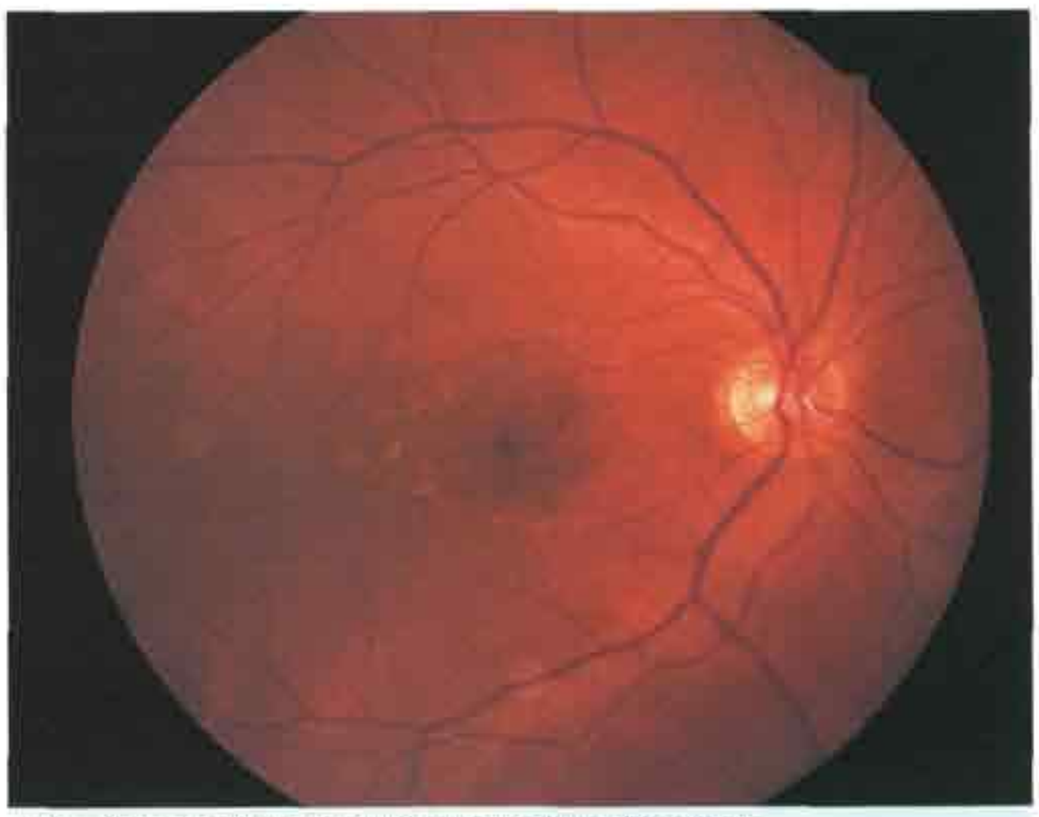


Рис. 15.25 Макулярная дистрофия Stargardt с парамакулярными пятнами

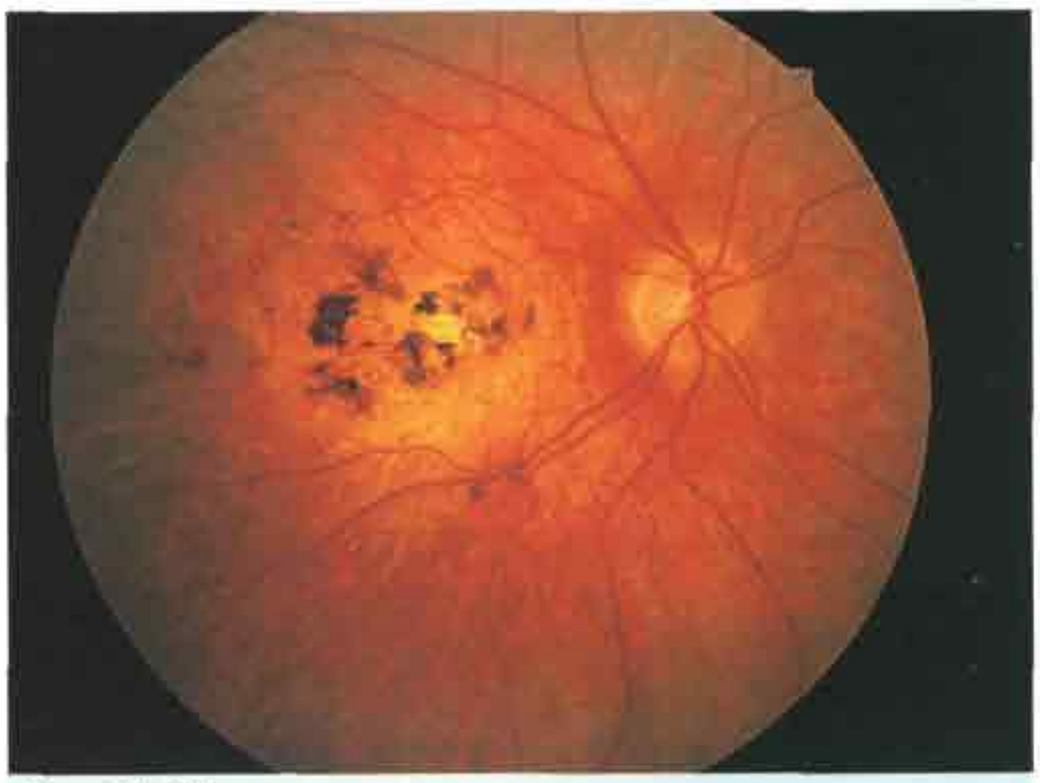
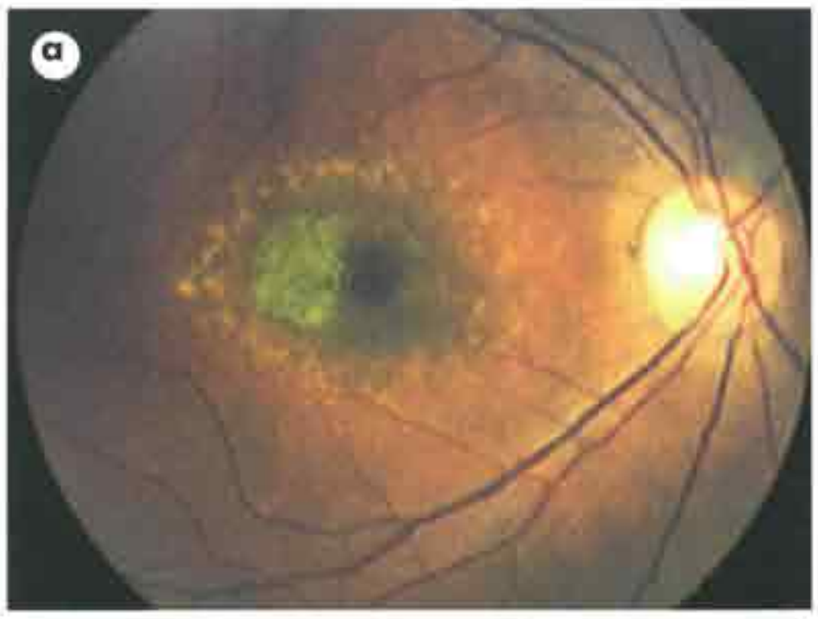


Рис. 15.26
Макулярная дистрофия Stargardt в развитой стадии

8. **Прогноз** неблагоприятный: после снижения остроты зрения ниже 6/12 происходит быстрое снижение остроты зрения до 6/60.

Желтопятнистое глазное дно

1. **Тип наследования** аутосомно-рецессивный.
2. **Проявляется** у взрослых, при отсутствии изменений в макулярной области может протекать бессимптомно и быть случайной находкой.
3. **Симптомы** (в порядке проявления)
   - Двухсторонние бело-желтые пятна с нечеткими границами на уровне РПЭ на заднем полюсе и средней периферии. Пятна округлые, овальные, линейные, полупрозрачные или писциформные (в форме «рыбьего хвоста») (рис. 15.28).
   - Глазное дно ярко-красной окраски в 50% случаев.
   - Появляются новые пятна, а старые приобретают более смазанные границы и становятся мягче (*см.* рис. 15.30а).



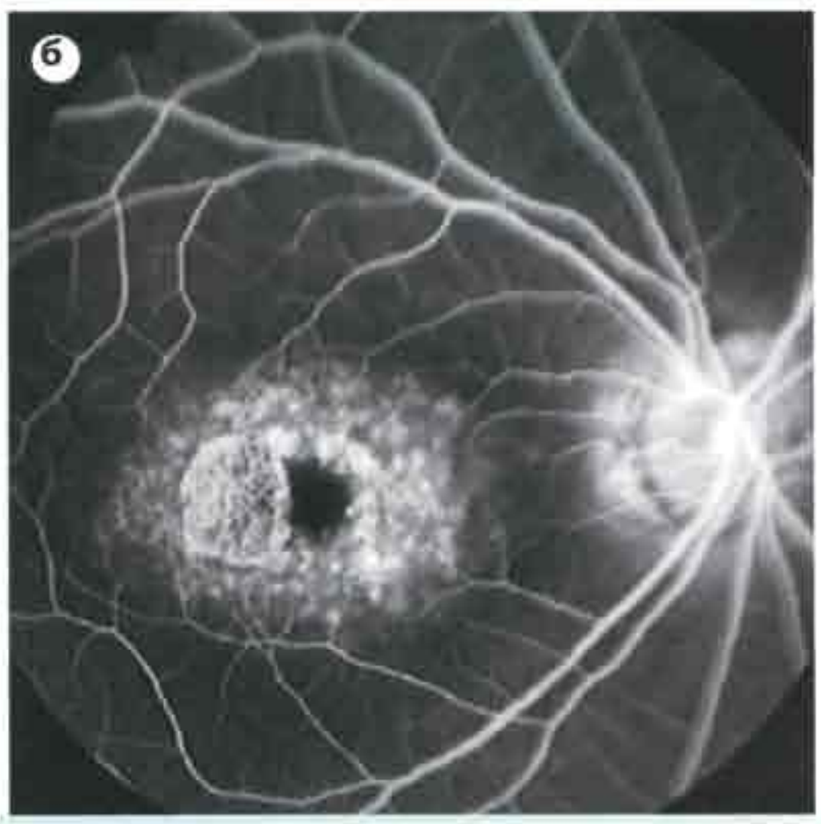


Рис. 15.27
(а) макулярная дистрофия Stargardt; (б) ФАГ: гиперфлуоресценция в макулярной области вследствие «окончатых» дефектов и «молчащая» хориоидея (предоставлено S. Milewski)

- В некоторых случаях развивается «географическая» атрофия (рис. 15.29).

4. **ЭРГ**. Фотопическая — нормальная или субнормальная, скотопическая — нормальная.
5. **ЭОГ** субнормальная.
6. **Цветовое зрение** не страдает.
7. **ФАГ** выявляет картину «молчащей» хориоидеи. Свежие пятна проявляются ранним блоком и поздней флуоресценцией, старые — «окончатыми» дефектами РПЭ (рис. 15.30б).
8. **Прогноз** относительно хороший. Симптомы могут не проявляться долгие годы, если пятно не появляется в фовеоле или не развивается «географическая» атрофия.
9. **Дифференциальная диагностика**: доминантные друзы, «белоточечное» глазное дно, ранняя дистрофия Северной Каролины и доброкачественный синдром «пятнистой» сетчатки.

Ювенильная болезнь Best

Ювенильная болезнь Best (вителлиформная дистрофия) — редкое состояние, проходящее в своем развитии последовательно 5 стадий.

1. **Тип наследования** аутосомно-доминантный с различной пенетрантностью и экспрессивностью гена на 11q13.
2. **Стадия 0** (превителлиформная) характеризуется субнормальной ЭОГ при отсутствии жалоб и нормальном глазном дне.
3. **Стадия 1** характеризуется перераспределением пигмента в макулярной области.
4. **Стадия 2** (вителлиформная) развивается в 1–2 декадах жизни и характеризуется изменениями макулярной области, которые напоминают кисту в виде яичного желтка: субретинальное отложение липофусцина (рис. 15.31а). Острота зрения нормальная или несколько снижена.
5. **Стадия 3** (псевдогипопион) возникает при частичной абсорбции липофусцина (рис. 15.32). Со временем абсорбируется все содержимое кисты без влияния на остроту зрения.
6. **Стадия 4** (разрыва кисты). При разрыве кисты возникает вид «яичницы-болтуньи» (рис. 15.33) и острота зрения снижается.
7. **ЭРГ** нормальная.

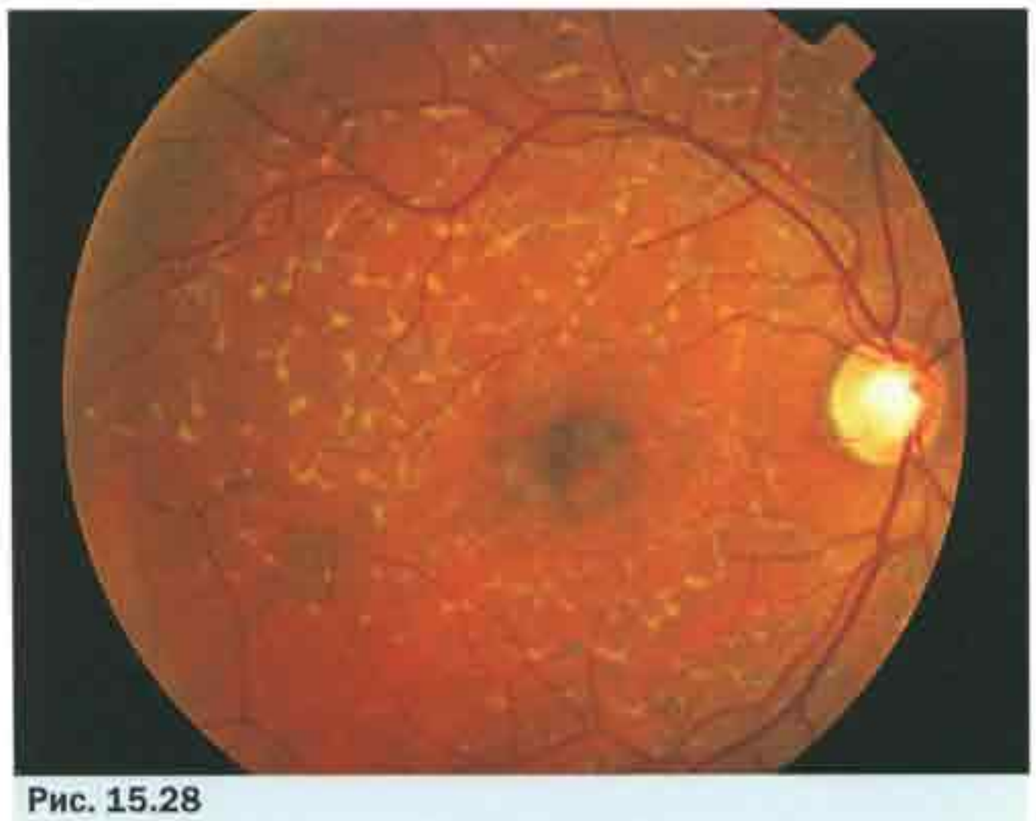


Рис. 15.28
Желтопятнистое глазное дно (предоставлено S. Milewski)

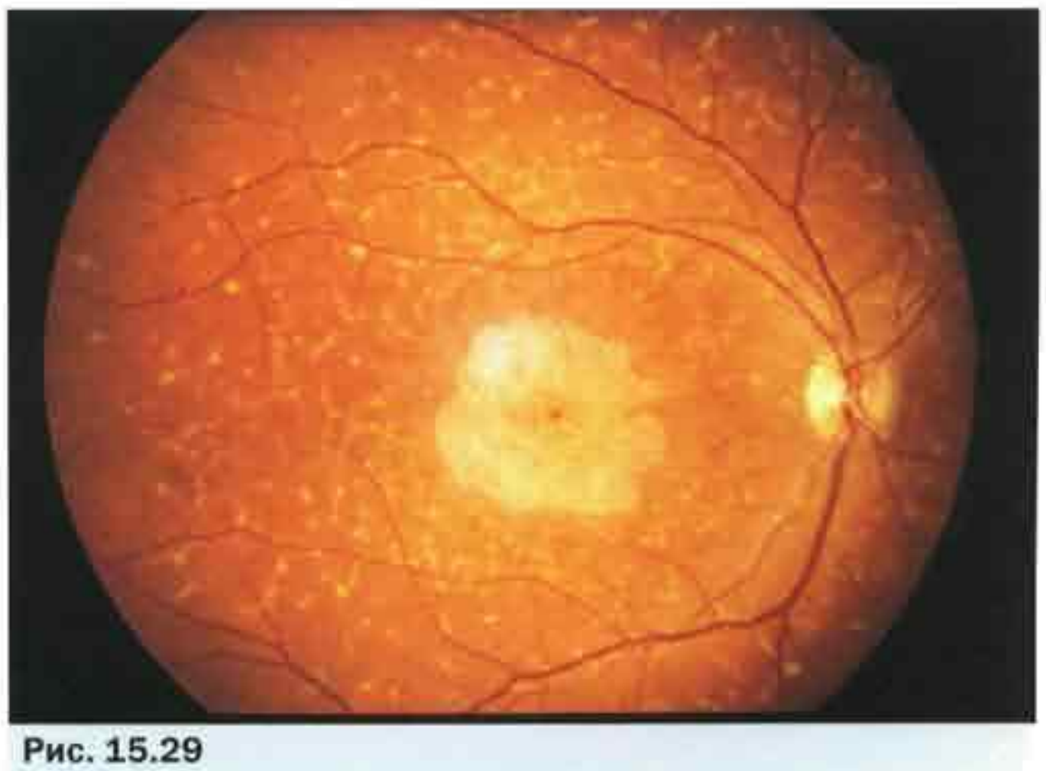


Рис. 15.29
Желтопятнистое глазное дно с атрофической макулопатией (предоставлено S. Milewski)

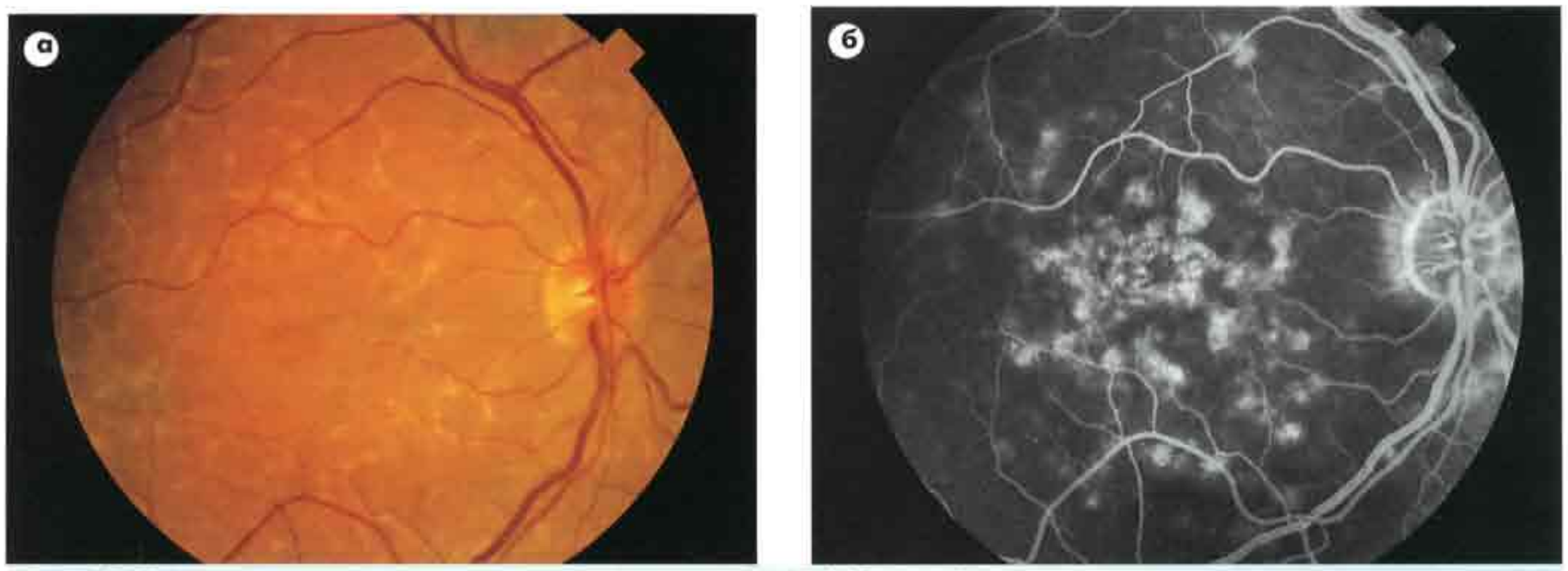


Рис. 15.30 (а) развитая стадия желтопятнистого глазного дна; (б) ФАГ: гиперфлуоресценция пятен и «молчащая» хориоидея (предоставлено S. Milewski)

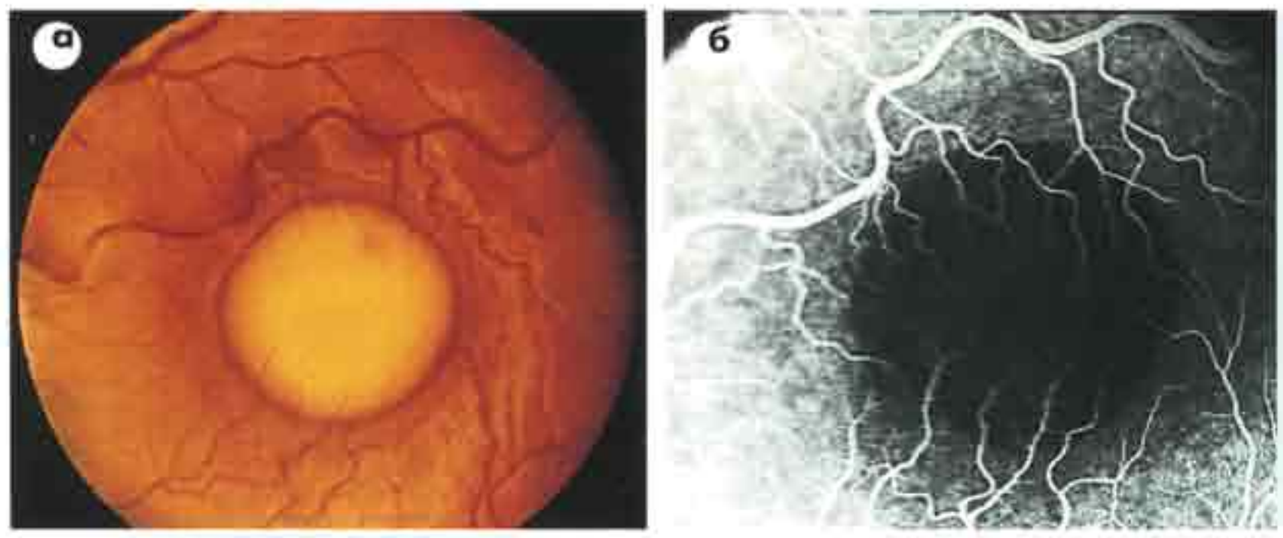


Рис. 15.31
(а) вителлиформная стадия ювенильной болезни Best; (б) ФАГ: гипофлуоресценция вследствие блокированной хориоидальной флуоресценции (предоставлено Wilmer Institute)

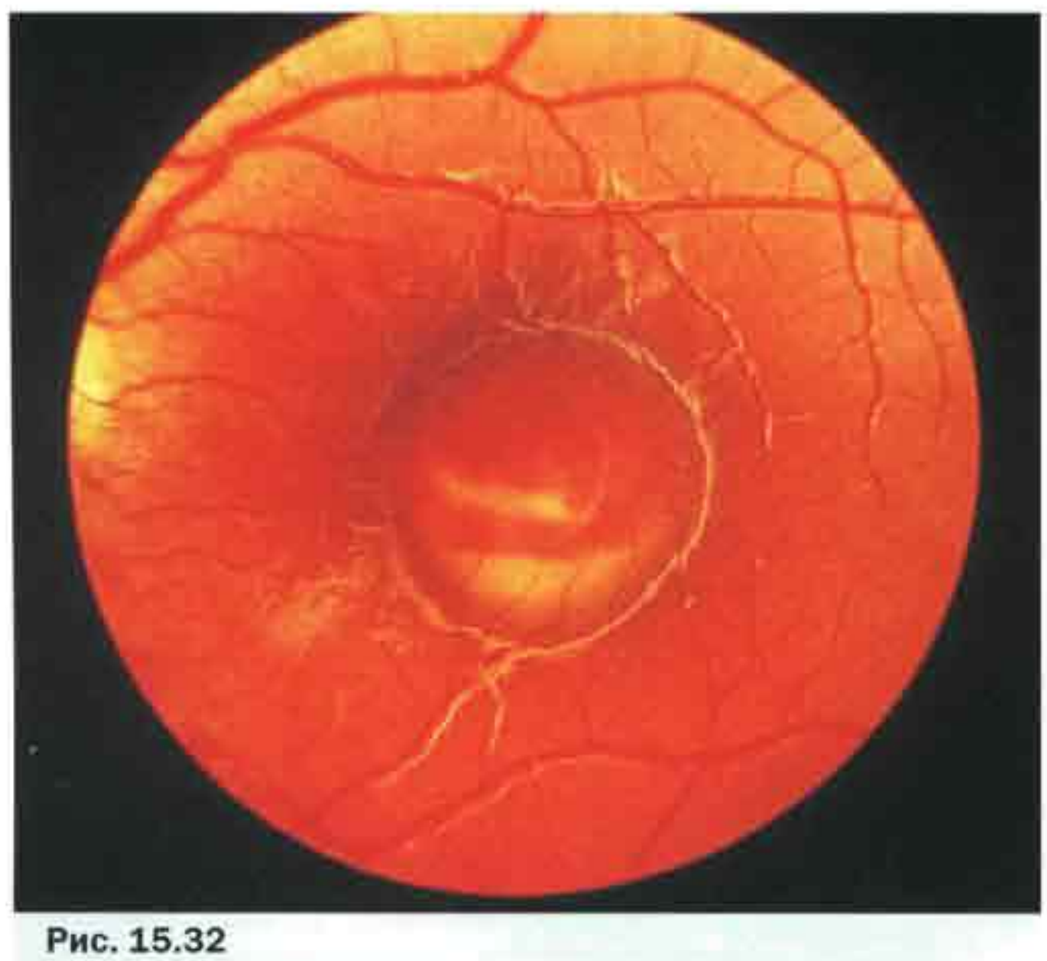


Рис. 15.32
Стадия псевдогипопиона ювенильной дистрофии Best (предоставлено P. Morse)

Рис. 15.33 Стадия разрыва кисты в виде яичного желтка ювенильной дистрофии Best (предоставлено P. Morse)

8. **ЭОГ** резко снижена на всех стадиях и у носителей с нормальным глазным дном.
9. **Цветовое зрение** нарушается соответственно снижению остроты зрения.
10. **ФАГ** выявляет в вителлиформной стадии блок хориоидальной флуоресценции (*см.* рис. 15.31б).
11. **Прогноз** относительно благоприятный до 5 декады жизни, когда острота зрения снижается. Легальная слепота у некоторых больных обусловлена рубцеванием макулярной области, СНМ, «географической» атрофией, формированием центральных разрывов, которые могут быть причиной отслойки.

Вителлиформная фовеамакулярная дистрофия взрослых

Заболевание относят к «паттерн-дистрофиям». По сравнению с изменениями при болезни Best фовеолярные очаги более мелкие, возникают позже и не эволюционируют.

1. **Тип наследования**, возможно, аутосомно-доминантный, ген в локусе 6p21–22.
2. **Проявляется** в 4–6 декадах жизни в виде небольшой метаморфопсии, нередко обнаруженной случайно.
3. **Симптомы**: двухсторонние, симметричные, округлые, слегка проминирующие желтые субретинальные очаги размером около 1/3 диаметра диска (рис. 15.34).
4. **ЭРГ** нормальная.
5. **ЭОГ** нормальная или незначительно субнормальная.
6. **Цветовое зрение**: невыраженные нарушения по тритановой оси.
7. **ФАГ** выявляет гипофлуоресценцию в центре, окруженную кольцом гиперфлуоресценции.
8. **Прогноз** благоприятный в большинстве случаев.

Мультифокальная болезнь Best

Мультифокальная болезнь Best крайне необычна (рис. 15.35) и может возникать при неотягощенной наследственности. Во взрослом возрасте может проявиться остро и быть сложной для диагностики.

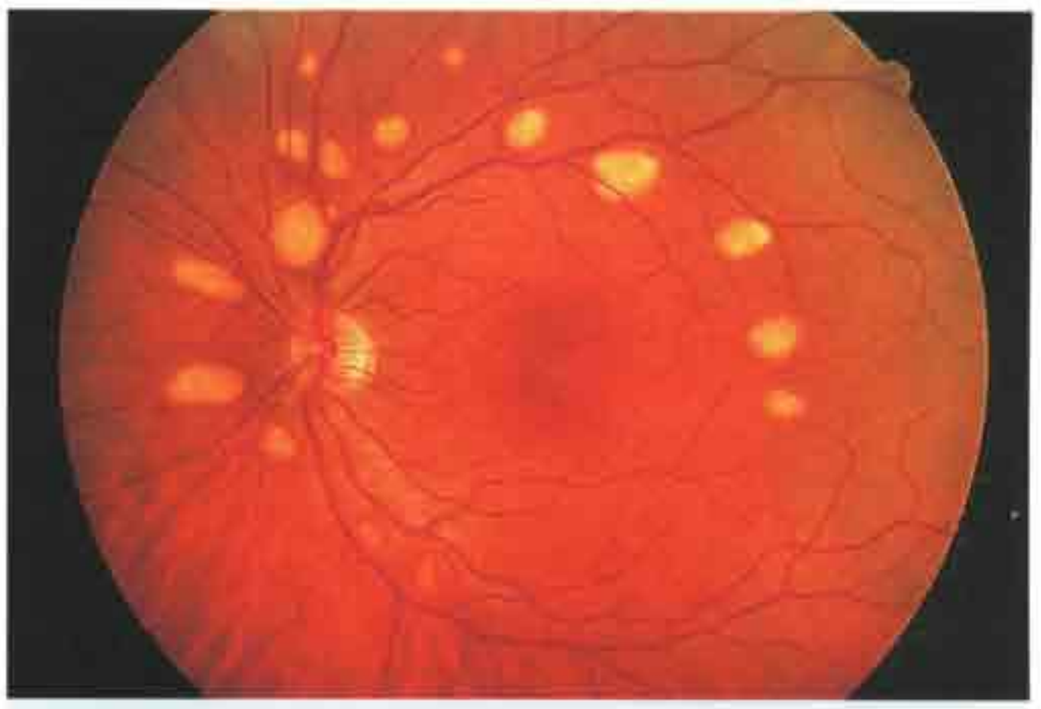


Рис. 15.35
Мультифокальная болезнь Best (предоставлено C. Barry)

Семейные друзы

Семейные друзы (сотовидный хориоидит Doyne, malattia levantinese) считают ранним проявлением возрастной макулярной дегенерации.

1. **Тип наследования** аутосомно-доминантный с полной пенетрантностью и вариабельной экспрессивностью. Ген EFEMP1 на 2p16.
2. **Симптомы**
   а) легкая степень характеризуется немногочисленными небольшими твердыми друзами, ограниченными макулярной зоной (рис. 15.36). Изменения, как правило, проявляются в 3 декаде жизни, течение благоприятно;
   б) средняя степень характеризуется большими мягкими друзами на заднем полюсе и в парапапиллярной зоне (рис. 15.37). Изменения возникают в 3 декаде жизни и иногда могут сопровождаться незначительным снижением остроты зрения;
   в) развитая стадия встречается редко и возникает после 5 декады жизни, бывает осложнена СНМ или «географической» атрофией;
   г) malattia levantinese имеет сходство с семейными друзами: маленькие, многочисленные, базальные ламинарные друзы спицеподобно или радиально ориентированные с центром в фовеа и парапапиллярной зоне (рис. 15.38). Большинство пациентов не предъявляют жалоб до 4–5 декад жизни, когда возникает СНМ или «географическая» атрофия.
3. **ЭРГ** нормальная.
4. **ЭОГ** субнормальная в развитой стадии.
5. **ФАГ** выявляет гиперфлуоресцирующие пятна с четкими границами, сходные с «окончатыми» дефектами. Они проявляются более отчетливо, чем при клиническом обследовании (рис. 15.39).

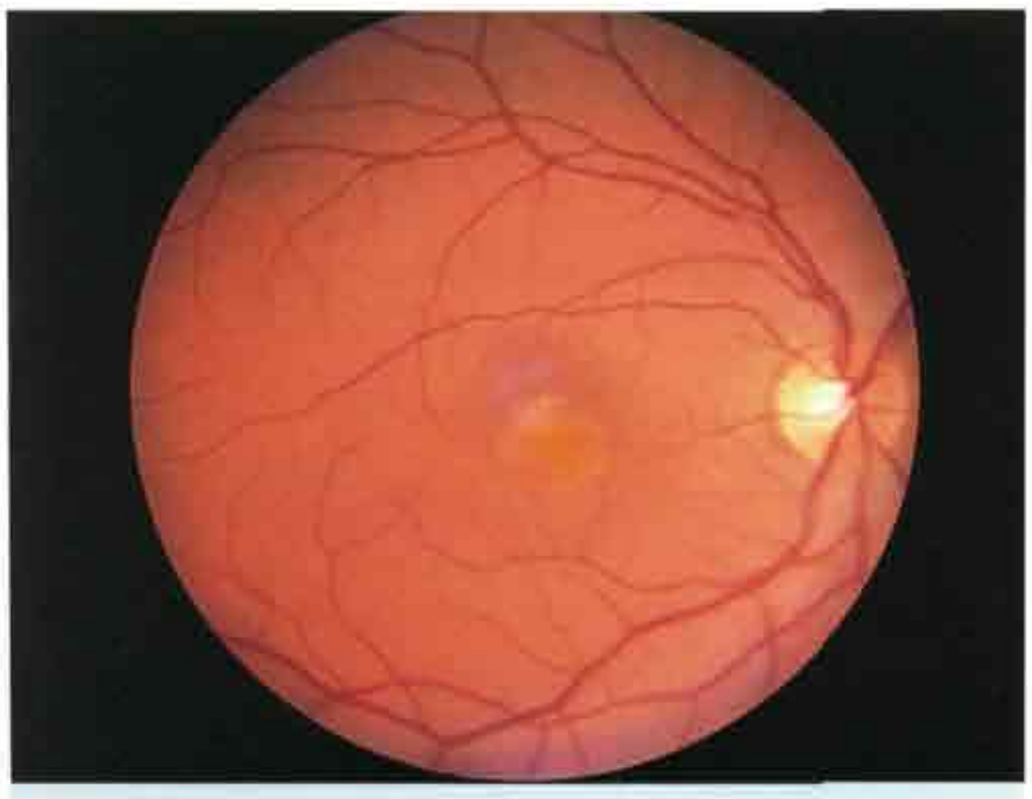


Рис. 15.34
Вителлиформная макулярная дистрофия у взрослых

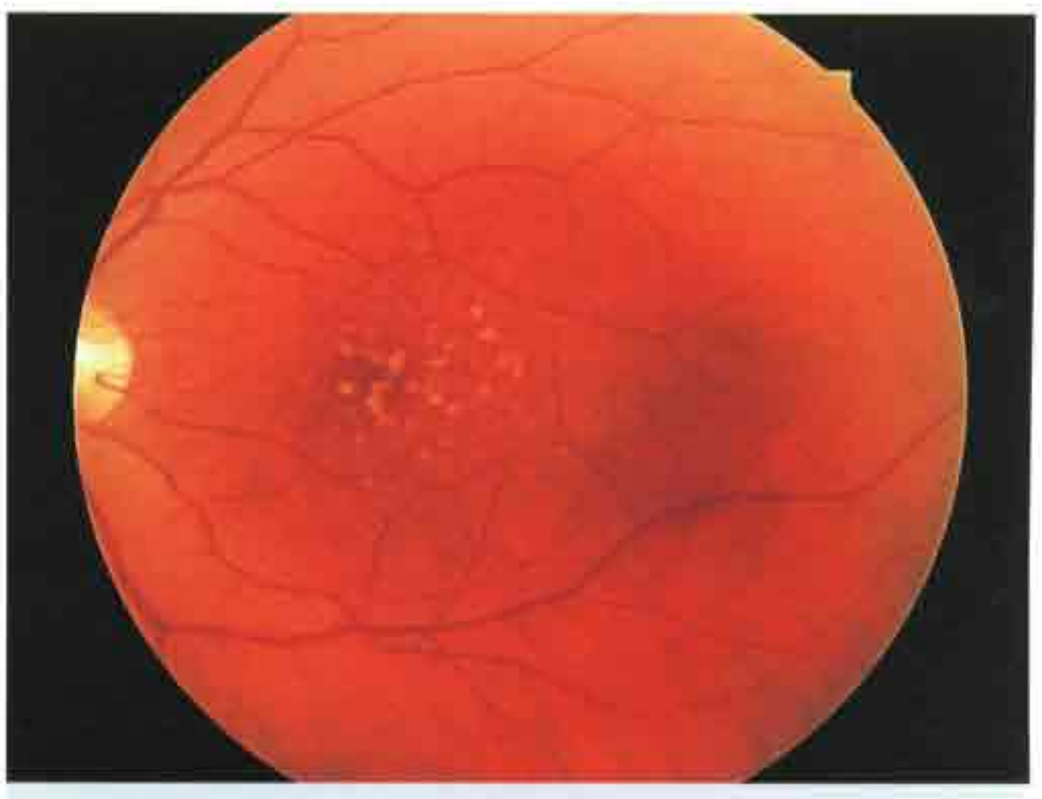


Рис. 15.36
Наследственные доминантные друзы легкой степени

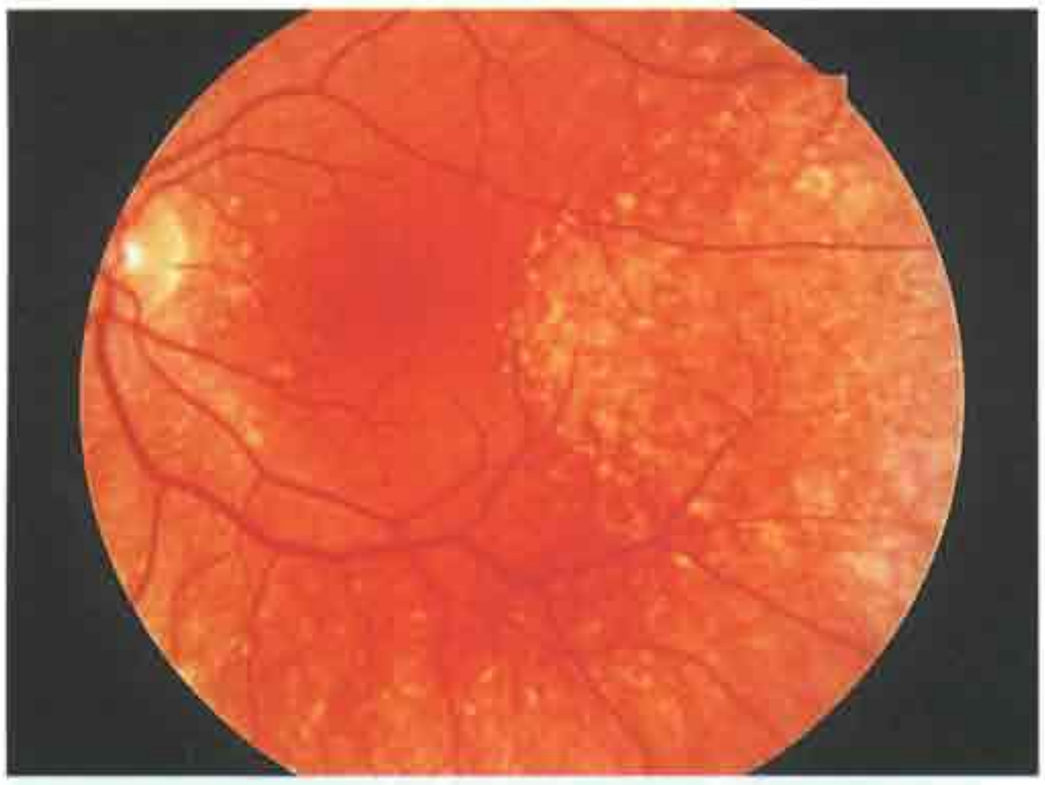


Рис. 15.37
Наследственные доминантные друзы, развитая стадия

Псевдовоспалительная макулярная дистрофия Sorsby

Псевдовоспалительная макулярная дистрофия Sorsby (наследственная геморрагическая дистрофия) — редкое и тяжелое заболевание.

1. **Тип наследования** аутосомно-доминантный, с полной пенетрантностью, ген TIMP3 на 22q12.1–13.2.
2. **Проявляется** в 5 декаде жизни в виде двухсторонней экссудативной макулопатии.
3. **Симптомы** (в порядке проявления)
   - бело-желтые, сливные, друзоподобные отложения вдоль сосудистых аркад, назальнее от диска на средней периферии (рис. 15.40).
   - СНМ и экссудативная макулопатия (рис. 15.41).
   - Субретинальный рубец (рис. 15.42).
4. **ЭРГ** сначала нормальная, но может снижаться при прогрессировании заболевания.
5. **ЭОГ** нормальная.
6. **Прогноз** неблагоприятный вследствие макулопатии. У некоторых больных прогрессирование периферической хориоретинальной атрофии приводит к ухудшению зрения в 7 декаде жизни.

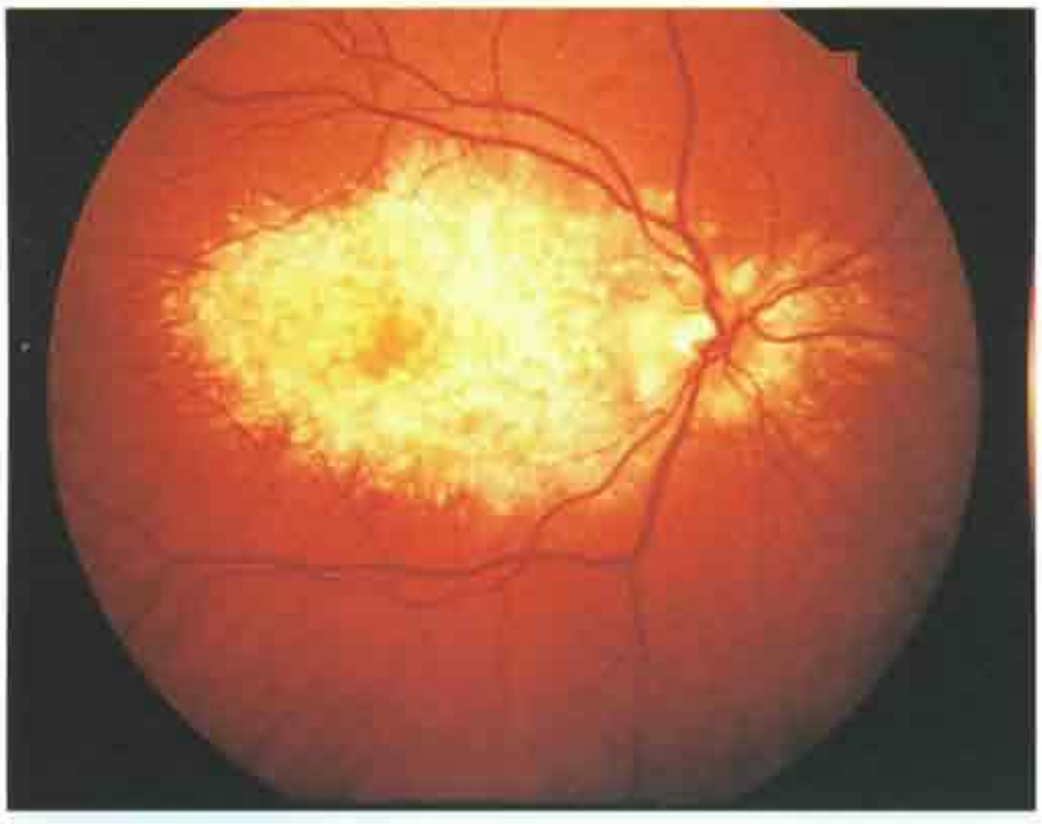


Рис. 15.38
Malattia leventinese (предоставлено Moorfields Eye Hospital)

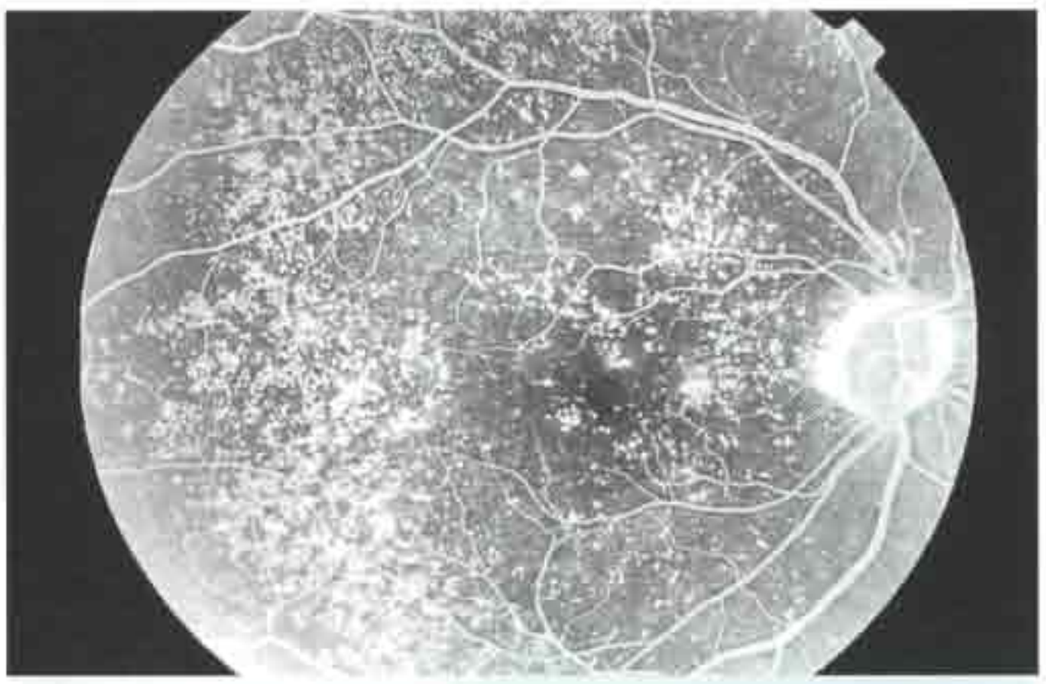


Рис. 15.39 ФАГ при наследственных доминантных друзах со множественными четко отграниченными гиперфлуоресцирующими пятнами

Макулярная дистрофия Северной Каролины

Макулярная дистрофия Северной Каролины является редким, тяжелым заболеванием.

1. **Тип наследования** аутосомно-доминантный с полной пенетрантностью и значительно варьируемой экспрессивностью, ген MCDR1 на 6q.
2. **Симптомы и прогноз**
   а) стадия 1: бело-желтые, друзоподобные включения на периферии (рис. 15.43) и в макулярной области развиваются в 1 декаде жизни и могут быть бессимптомными в течение всей жизни;
   б) стадия 2: глубокие, сливные включения в макулярной области (рис. 15.44). Долгосрочный прогноз менее благоприятен, поскольку может развиться экссудативная макулопатия;

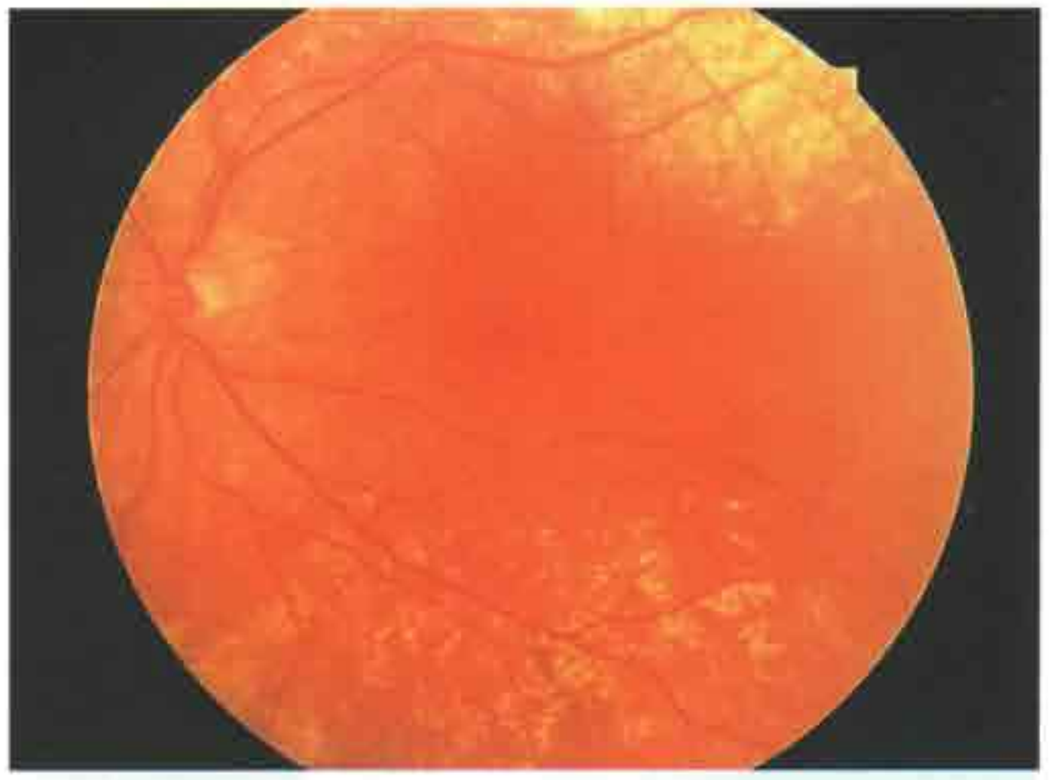


Рис. 15.40
Ранняя стадия псевдовоспалительной макулярной дистрофии Sorsby со сливающимися пятнами

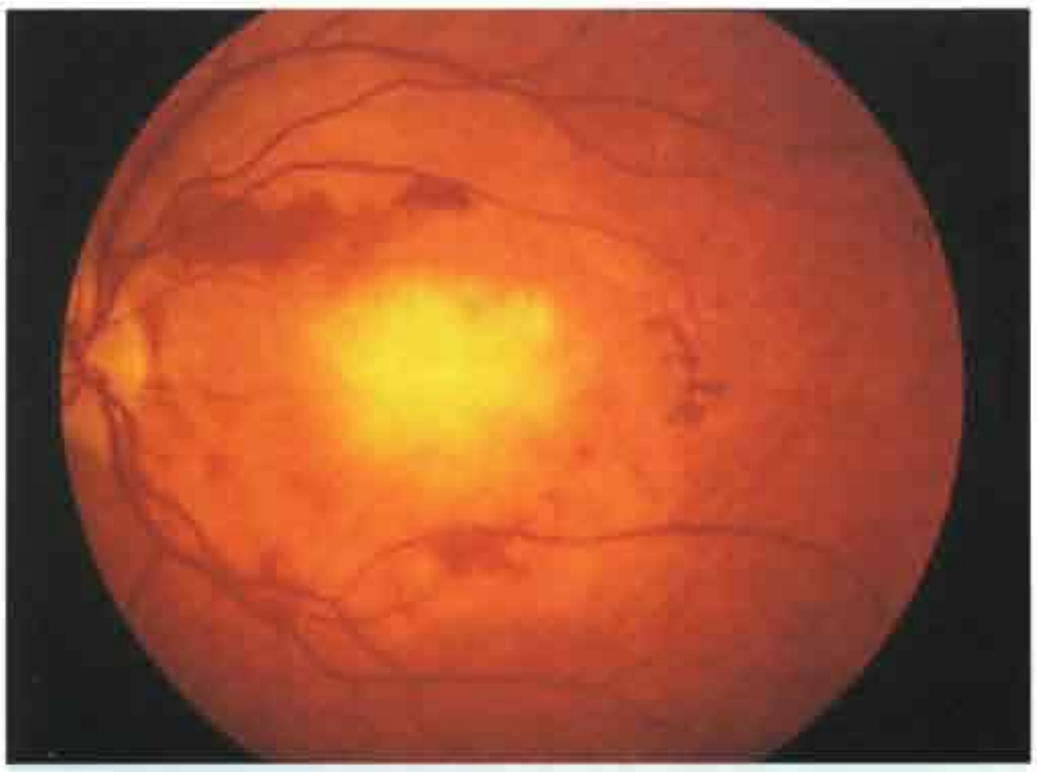


Рис. 15.41
Экссудативная макулопатия при псевдовоспалительной дистрофии Sorsby

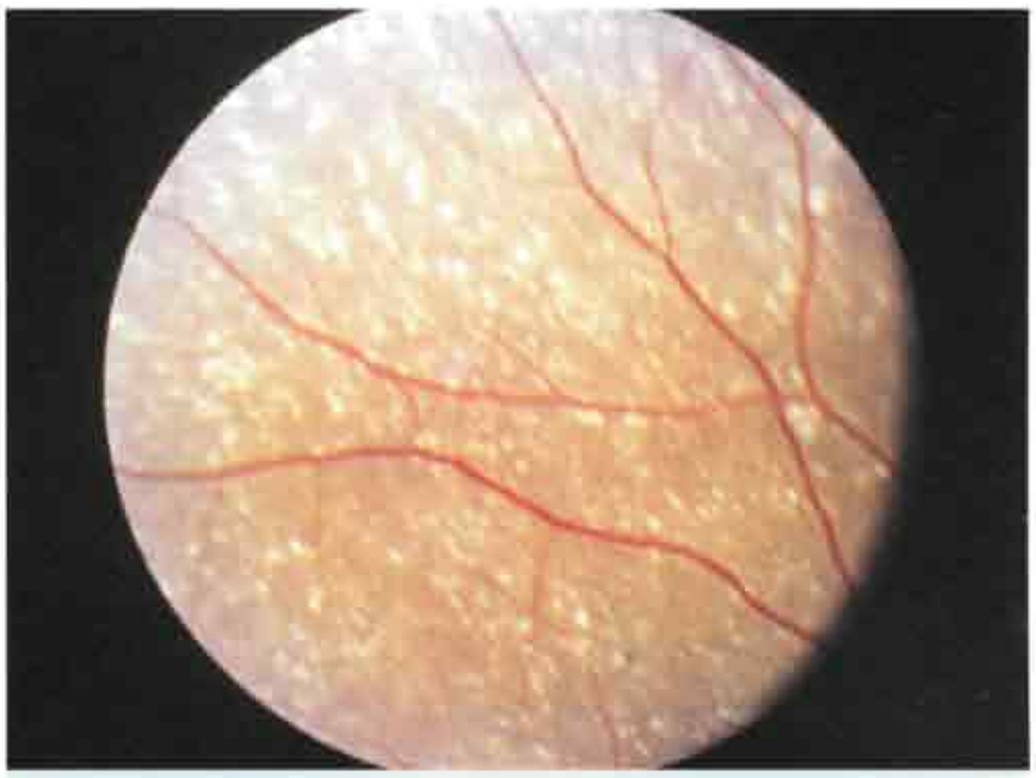


Рис. 15.43
Периферические пятна при макулярной дистрофии Северной Каролины, стадия 1 (предоставлено P. Morse)

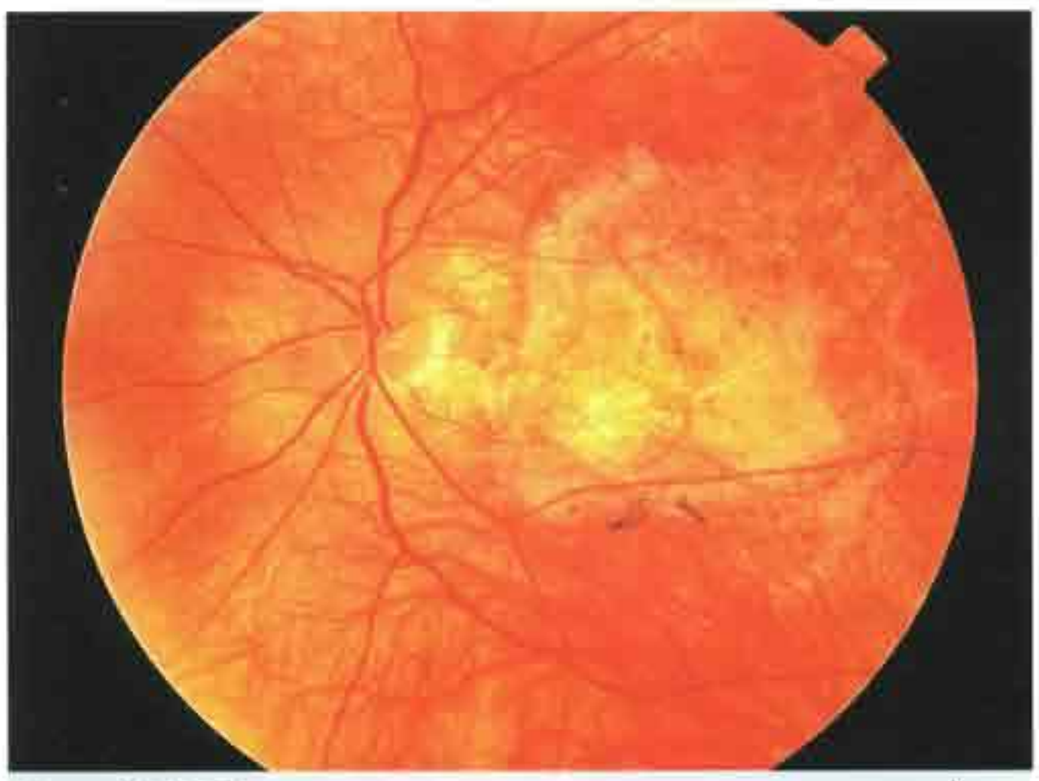


Рис. 15.42 Терминальная стадия псевдовоспалительной макулярной дистрофии Sorsby

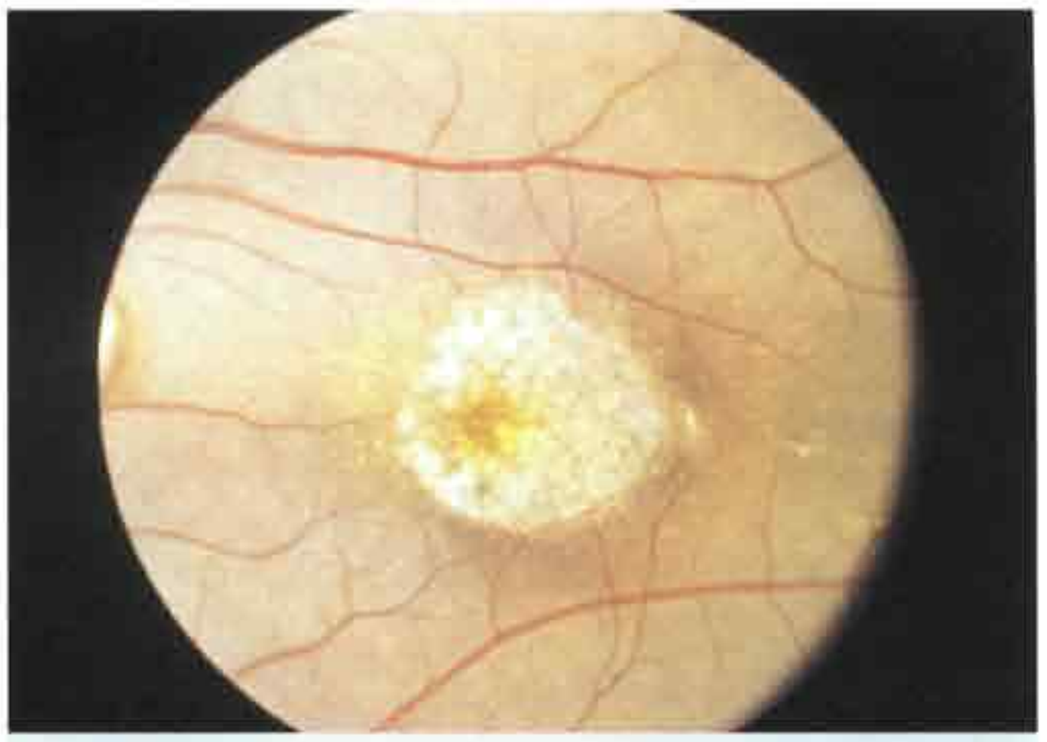


Рис. 15.44
Сливающиеся макулярные пятна макулярной дистрофии Северной Каролины, стадия 2 (предоставлено P. Morse)

в) стадия 3: двухсторонние колобомоподобные атрофические изменения в макулярной области (рис. 15.45) с различной степенью снижения остроты зрения.

3. **ЭРГ** нормальная.
4. **ЭОГ** нормальная.
5. **ФАГ** в 1 и 2 стадиях выявляет дефекты трансмиссии и позднее окрашивание.

Бабочковидная макулярная дистрофия

Бабочковидная макулярная дистрофия — редкое заболевание с относительно благоприятным течением.

1. **Тип наследования** предположительно аутосомно-доминантный.
2. **Проявляется** во 2–5 декадах жизни, обычно обнаруживают случайно. Возможно незначительное снижение центрального зрения.
3. **Симптомы**
   - Желтый пигмент в фовеа расположен трирадиатно (рис. 15.46).
   - Может обнаруживаться мелкодисперсная диспигментация на периферии.
4. **ЭРГ** нормальная.
5. **ЭОГ** патологическая.
6. **ФАГ** выявляет соответствующие зоны гипофлуоресценции.
7. **Прогноз** благоприятный.

Доминантный кистозный макулярный отек

Доминантный кистозный макулярный отек — редкое и тяжелое заболевание.

1. **Тип наследования** аутосомно-доминантный, ген локализован на 7q.
2. **Проявляется** в 1–2 декадах жизни постепенным снижением центрального зрения.

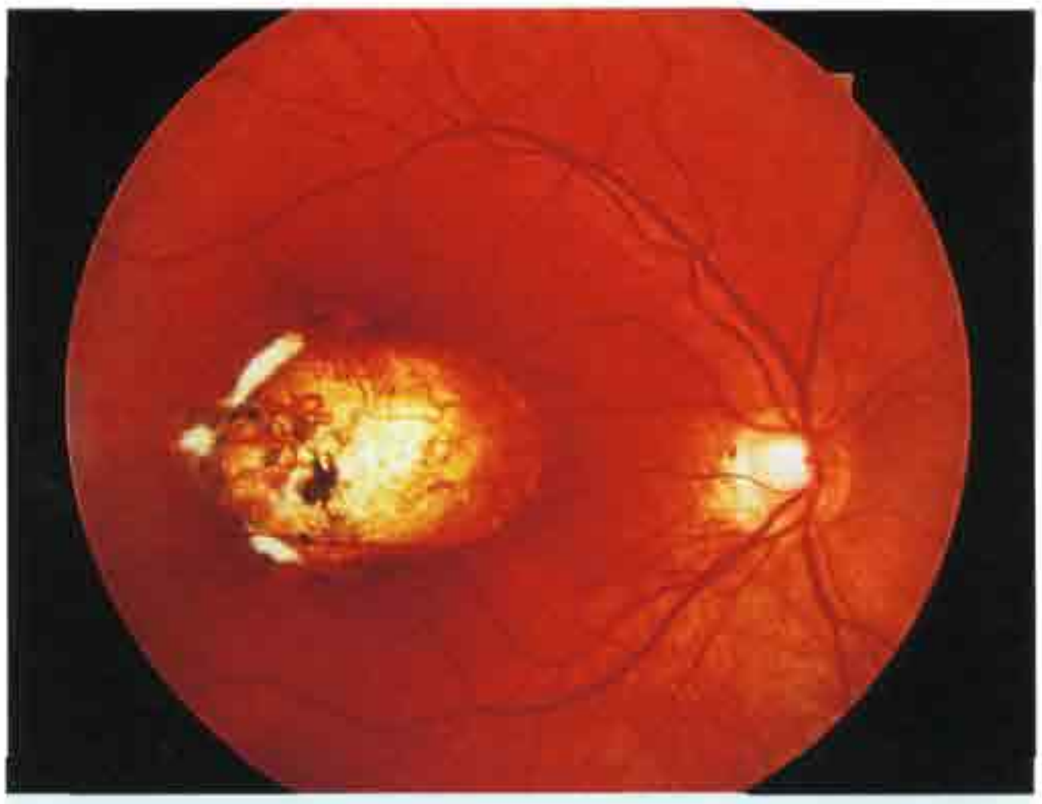


Рис. 15.45 Колобомоподобная макулопатия макулярной дистрофии Северной Каролины, стадия 3 (предоставлено Moorfields Eye Hospital)

3. **Симптомы.** Двухсторонний КМО не купируется системным назначением ацетазоламида.
4. **ЭРГ** нормальная.
5. **ЭОГ** нормальная или субнормальная.
6. **ФАГ** выявляет паттерн пропотевания в фовеа в виде «цветочного лепестка» (*см.* рис. 13.83).
7. **Прогноз** неблагоприятен из-за последующего развития «географической» атрофии.

Кристаллиновая дистрофия Bietti

Это заболевание характеризуется отложением кристаллов в сетчатке и на периферии роговицы.

1. **Тип наследования** сцепленный с Х-хромосомой или аутосомно-рецессивный.
2. **Проявляется** в 3 декаде жизни прогрессирующим снижением зрения.
3. **Симптомы** (в порядке проявления)
   - Бело-желтые кристаллы диссеминированы по всему глазному дну (рис. 15.47).
   - Локальная атрофия РПЭ и хориокапилляров в макуле.
   - Диффузная атрофия хориокапилляров.
   - Постепенное слияние и расширение атрофических зон на периферию сетчатки.
4. **ЭРГ** субнормальная.
5. **ЭОГ** субнормальная.
6. **Прогноз** неопределенный, скорость прогрессирования индивидуальна.

Синдром Alport

Синдром Alport — редкая аномалия клубочковой базальной мембраны, вызванная мутациями в нескольких различных генах, каждый из которых кодирует синтез разных форм коллагена IV типа — основного компонента базальной мембраны. Характеризуется хронической почечной недостаточностью, часто сочетается с нейросенсорной тугоухостью.

1. **Тип наследования** доминантный, сцепленный с Х-хромосомой.
2. **Симптомы**
   - Диссеминированные, бледные, желтые точки в перимакулярной области при интактной фовеа и нормальной остроте зрения (рис. 15.48).
   - Более крупные пятна на периферии, некоторые сливаются друг с другом (рис. 15.49).
3. **ЭРГ** нормальная.
4. **Другие офтальмологические проявления:** передний лентиконус, иногда задняя полиморфная дистрофия роговицы.
5. **Прогноз** благоприятный.

Доброкачественная семейная «пятнистая» сетчатка

Доброкачественная семейная «пятнистая» сетчатка — очень редкое заболевание, бессимптомное, обнаруживается случайно.

1. **Тип наследования** аутосомно-рецессивный.

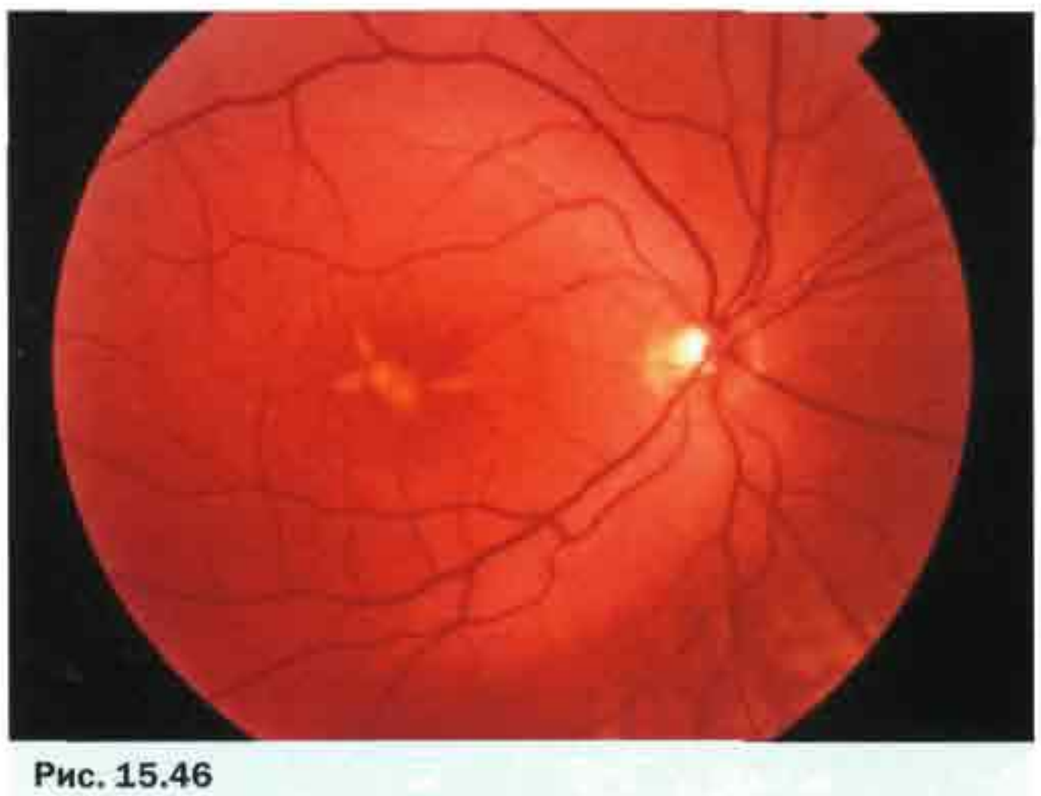


Рис. 15.46
Бабочковидная дистрофия

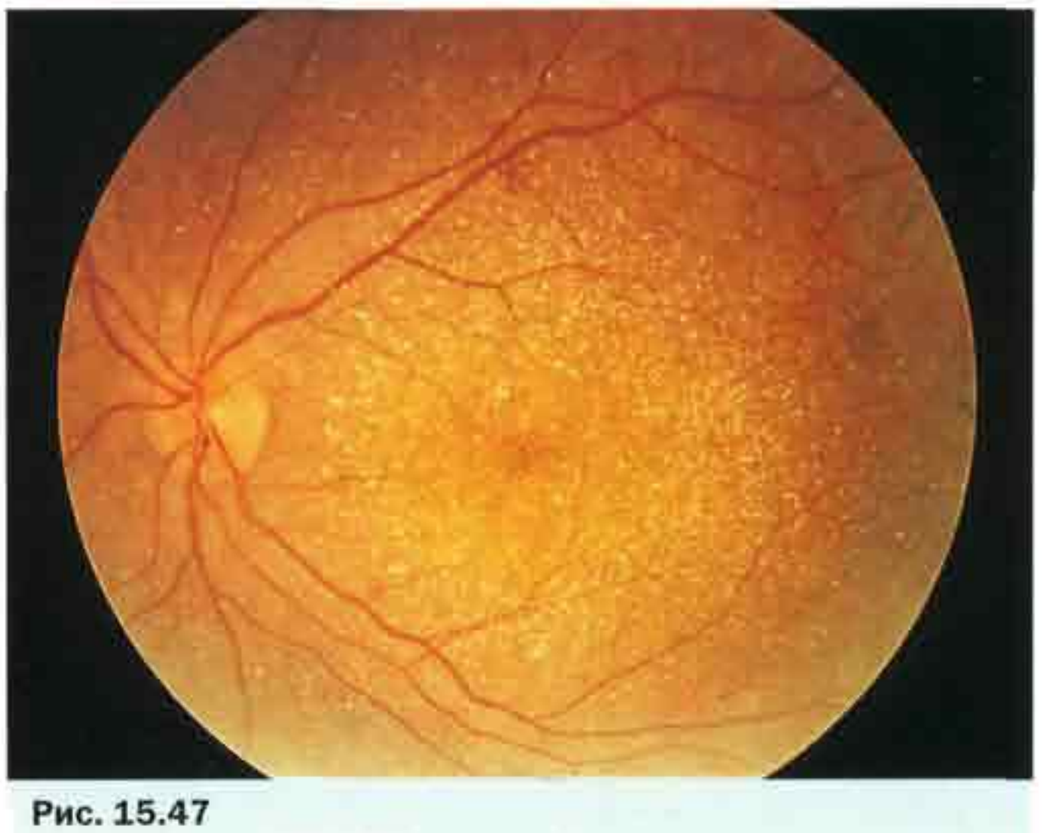


Рис. 15.47
Кристаллиновая дистрофия Bietti (предоставлено J. Salmon)

2. Симптомы

- Распространенные бело-желтые пятна на уровне РПЭ при интактной макуле (рис. 15.50).
- Очаги различной формы распространяются до дальней периферии (рис. 15.51).

3. ЭРГ нормальная.

4. Прогноз благоприятный.

Врожденный амавроз Leber

Врожденный амавроз Leber — очень редкое и серьезное заболевание с системными проявлениями.

1. Тип наследования аутосомно-рецессивный.

2. Проявляется слепотой при рождении или в первые несколько месяцев жизни. Зрение у многих детей улучшается при более ярком освещении.

3. Симптомы

- Зрачковые рефлексы вялые или отсутствуют.
- Изменений на глазном дне может не быть, несмотря на низкую остроту зрения.
- Наиболее частый симптом — участки периферической хориоретинальной атрофии и перераспределение пигмента.
- Другие симптомы: отек ДЗН, изменения по типу «соль с перцем» (рис. 15.52), диффузные белые пятна, колобома макулы и макулопатия по типу «бычьего глаза».
- Бледность ДЗН и уменьшение калибра артериол появляются одновременно с офтальмоскопическими проявлениями.

4. Другие офтальмологические симптомы

- Гиперметропия, кератоконус и кератоглобус.
- Катаракта может возникать во 2 декаде жизни.
- Нистагм, блуждающие движения глаз, косоглазие.
- Характерный симптом — окулопальцевой синдром, при котором частое потирание глазных яблок приводит к энофтальму и резорбции орбитальной жировой ткани (рис. 15.53).

Рис. 15.48 Макулярные пятна при синдроме Alport
(предоставлено J. Govan)

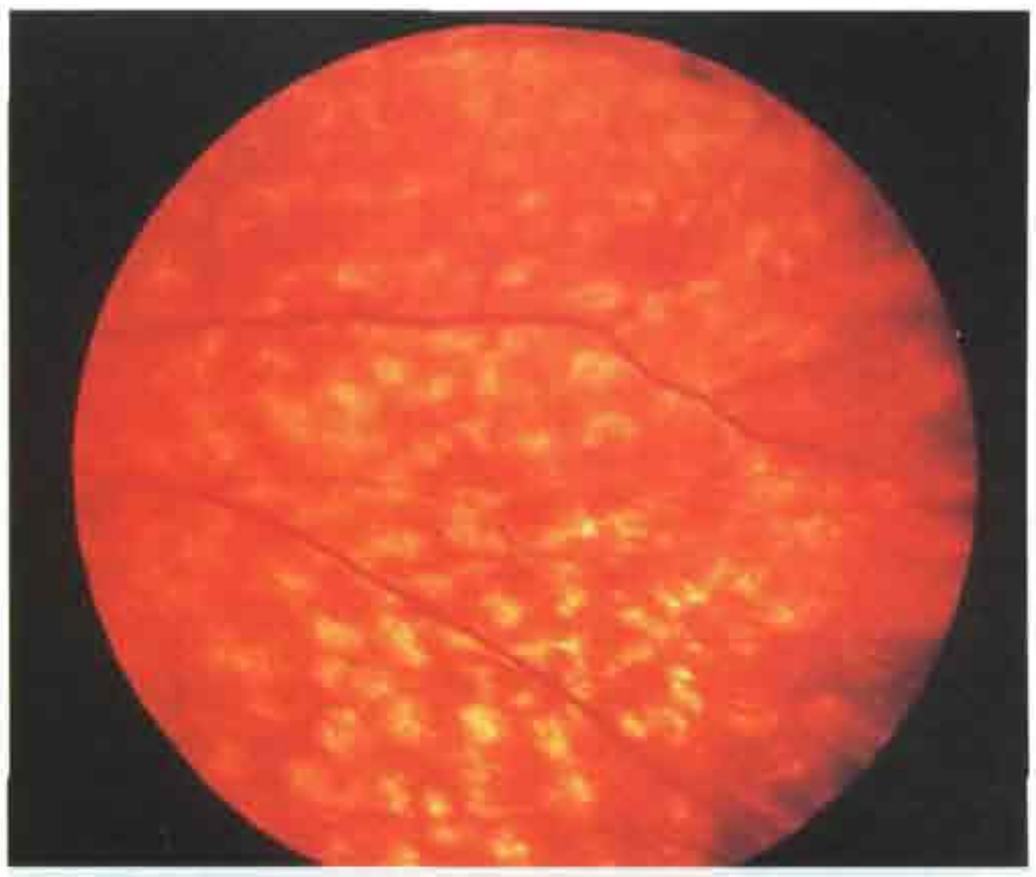


Рис. 15.49 Периферические пятна при синдроме Alport
(предоставлено J. Govan)

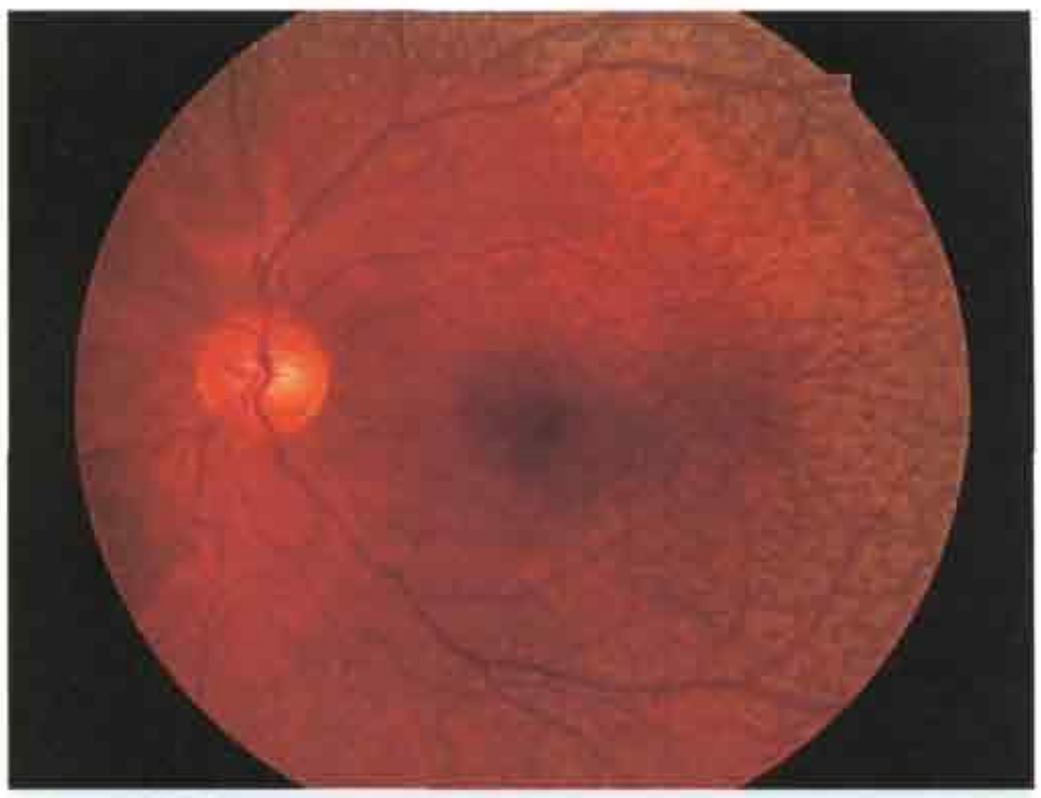


Рис. 15.50
Доброкачественная семейная «пятнистая» сетчатка

Рис. 15.51
Доброкачественная семейная «пятнистая» сетчатка

5. **ЭРГ**, как правило, не регистрируется даже в ранних стадиях с нормальным глазным дном.
6. **Прогноз** крайне неблагоприятен.
7. **Может сопровождаться** умственной отсталостью, глухотой, эпилепсией, аномалиями ЦНС и почек, врожденным пороком развития скелета и эндокринной дисфункцией.

Врожденная стационарная ночная слепота

Нормальное глазное дно

1. **Аутосомно-доминантная** врожденная никталопия (тип Nugare): незначительная патология в колбочковой ЭРГ и субнормальная палочковая ЭРГ.
2. **Аутосомно-доминантная** стационарная никталопия без миопии (тип Riggs): нормальная колбочковая ЭРГ.
3. **Аутосомно-рецессивная** или **сцепленная с Х-хромосомой** никталопия с миопией (тип Schubert–Bornschein).

С изменениями глазного дна

1. **Болезнь Oguchi** — аутосомно-рецессивное заболевание, характеризуется удлинением периода темновой адаптации до 2–12 ч для достижения нормальных палочковых порогов. Изменение цвета глазного дна с золотисто-коричневого цвета при световой адаптации до нормального в состоянии темновой адаптации (феномен Mizuo).
2. **«Белоточечное» глазное дно** — аутосомно-рецессивное заболевание, характеризуется множественными мелкими бело-желтыми точками на заднем полюсе с интактной фовеа (рис. 15.54) и распространением на периферию (рис. 15.55). Кровеносные сосуды, ДЗН, периферические поля и острота зрения остаются нормальными. ЭРГ и ЭОГ могут быть патологическими при рутинном исследовании и нормальными при длительной темновой адаптации.

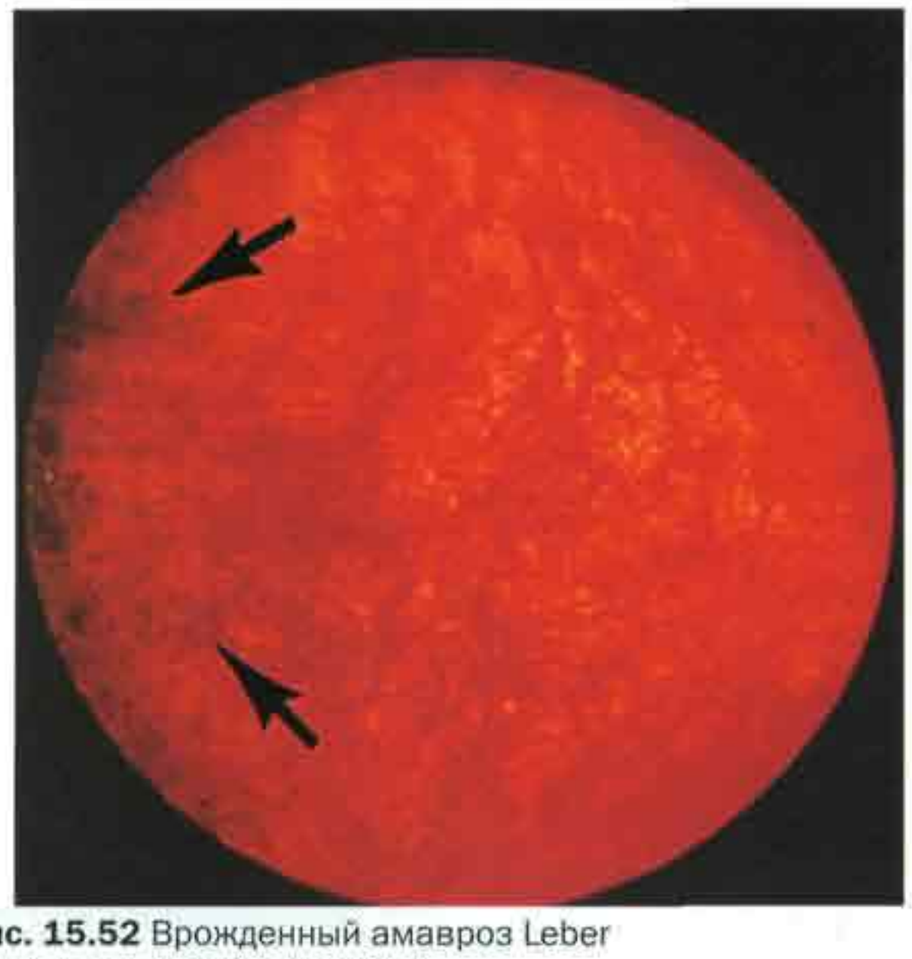


Рис. 15.52 Врожденный амавроз Leber
(предоставлено Wilmer Institute)

Рис. 15.53
Окулопальцевой синдром (предоставлено M. Szreter)

Врожденная монохромазия

Врожденная палочковая монохромазия

1. **Тип наследования** аутосомно-рецессивный.
2. **Симптомы**
   - Острота зрения 6/60.
   - Макула выглядит нормальной, возможна гипоплазия.
   - Врожденный нистагм и светобоязнь.
3. **ЭРГ**. Фотопическая — патологическая, скотопическая может быть субнормальной, КЧСМ < 30 Гц.
4. **Цветовое зрение** абсолютно отсутствует; все цвета выглядят как оттенки серого.

Неполная палочковая монохромазия

1. **Тип наследования** аутосомно-рецессивный или сцепленный с Х-хромосомой.
2. **Симптомы**

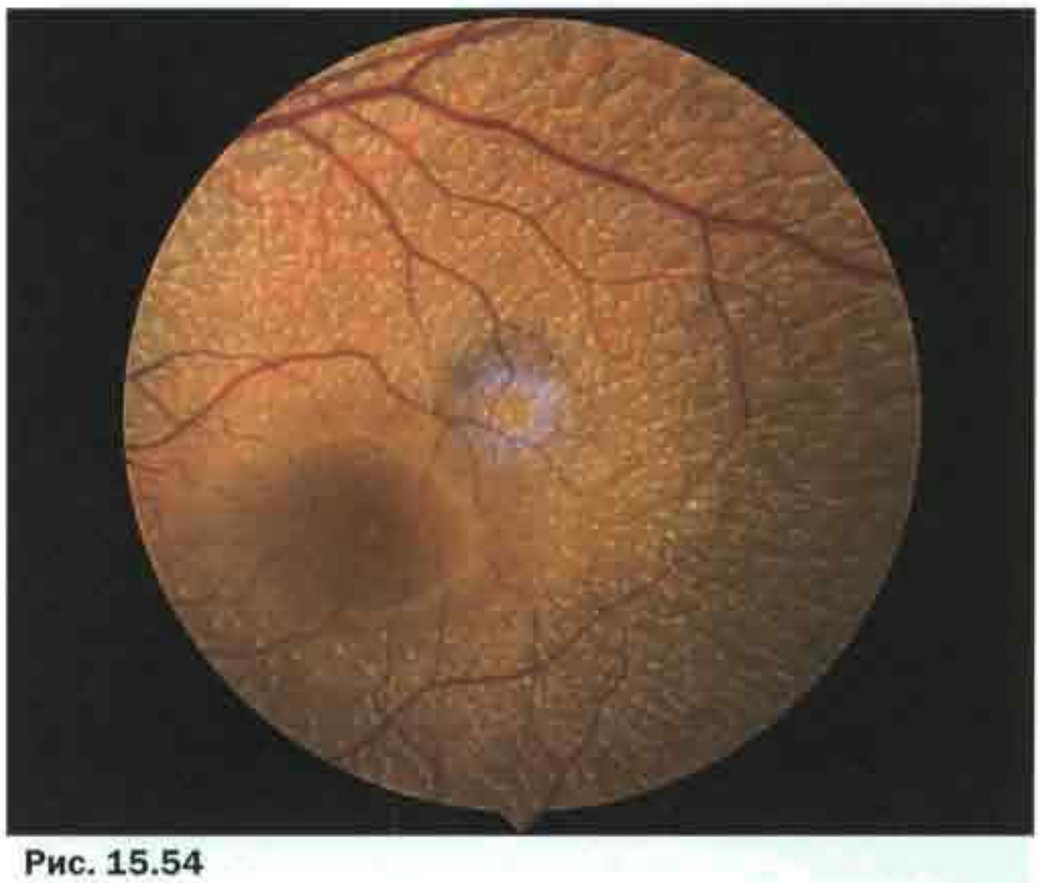


Рис. 15.54
«Белоточечное» глазное дно

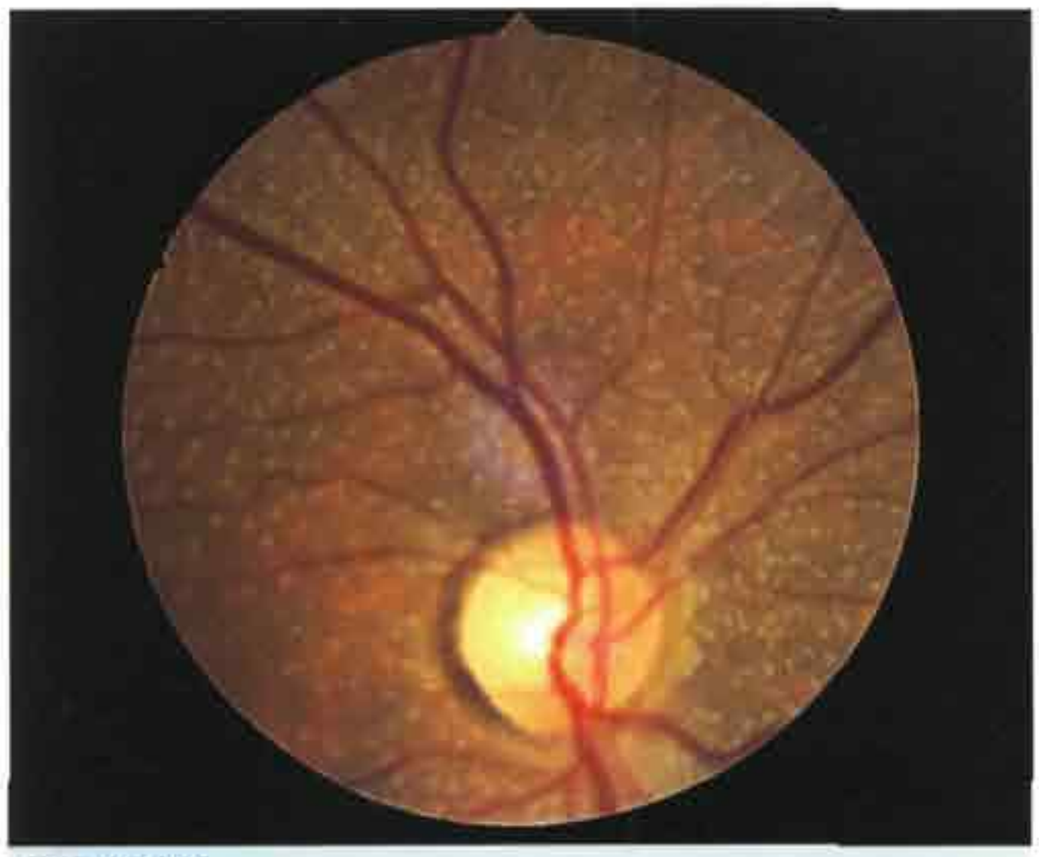


Рис. 15.55
«Белоточечное» глазное дно

- Острота зрения 6/12–6/24.
- Макула выглядит нормальной.
- Могут быть нистагм и светобоязнь.

3. **ЭРГ** фотопическая — патологическая, скотопическая — нормальная.
4. **Цветовое зрение** резидуальное.

Колбочковая монохромазия

1. **Тип наследования** неизвестен.
2. **Симптомы**
   - Острота зрения 6/6–6/9.
   - Нормальная макула.
   - Нистагм и светобоязнь отсутствуют.
3. **ЭРГ** нормальная.
4. **Цветовое зрение** полностью отсутствует.

Дистрофии хориоидеи

Хориоидеремия

Это редкое заболевание у лиц мужского пола.

1. **Тип наследования** сцепленный с Х-хромосомой, локус гена на Xq21.
   - Все дочери больного отца являются носителями.
   - 50% сыновей женщин-носителей — больные.
   - 50% дочерей женщин-носителей — тоже носители.
   - Больной отец не может передать ген сыновьям.
2. **У женщин-носителей** — минимальные изменения, зоны периферической атрофии и крапчатость в слое РПЭ (рис. 15.56). Острота зрения, периферические поля и ЭРГ в норме.
3. **Проявляется** никталопией в 1 декаде жизни.
4. **Симптомы** (в порядке проявления)
   - На средней периферии — участки хориоидальной атрофии и атрофии РПЭ (рис. 15.57).
   - Диффузная атрофия хориокапилляров и РПЭ с сохранностью средних и крупных сосудов (рис. 15.58).
   - Атрофия средних и крупных хориоидальных сосудов с обнажением подлежащей склеры (рис. 15.59).

> *NB:* По сравнению с первичными дистрофиями сетчатки фовеа длительно сохранна (рис. 15.60а); ДЗН и сосуды сетчатки остаются относительно нормальными.

5. **ЭРГ**. Скотопическая ЭРГ не регистрируется, фотопическая — резко субнормальная.
6. **ЭОГ** субнормальная.
7. **ФАГ** средней стадии хориоидеремии выявляет наполнение сосудов сетчатки и крупных хориоидальных сосудов, но не хориокапилляров. Гипофлуоресценция соответствует интактной фовеа, окружающая зона гиперфлуоресценции — с «окончатыми» дефектами (рис. 15.60б).
8. **Прогноз** крайне неблагоприятный, но у большинства пациентов до 6 декады жизни зрение сохраняется, несмотря на резкое его снижение.

Атрофия gyrate

Атрофия gyrate (атрофия хориоидеи и сетчатки в связи с мутацией в гене орнитинкетоацидаминотрансферазы) — энзим, катализирующий процесс деградации орнитина. Ферментная недостаточность приводит к повышению уровня орнитина в плазме, моче, спинномозговой и внутриглазной жидкости.

1. **Тип наследования** аутосомно-рецессивный.
2. **Проявляется** во 2 декаде жизни, сопровождается осевой миопией и никталопией.
3. **Симптомы** (в порядке проявления)
   - Периферические участки хориоретинальной атрофии (рис. 15.61) и дегенеративные изменения в стекловидном теле.
   - Тенденция к слиянию изменений с формированием фестончатого края, обращенного к ora serrata (рис. 15.62).
   - Постепенное распространение на периферию и к

Рис. 15.56
Изменения на периферии у носителя хориоидеремии

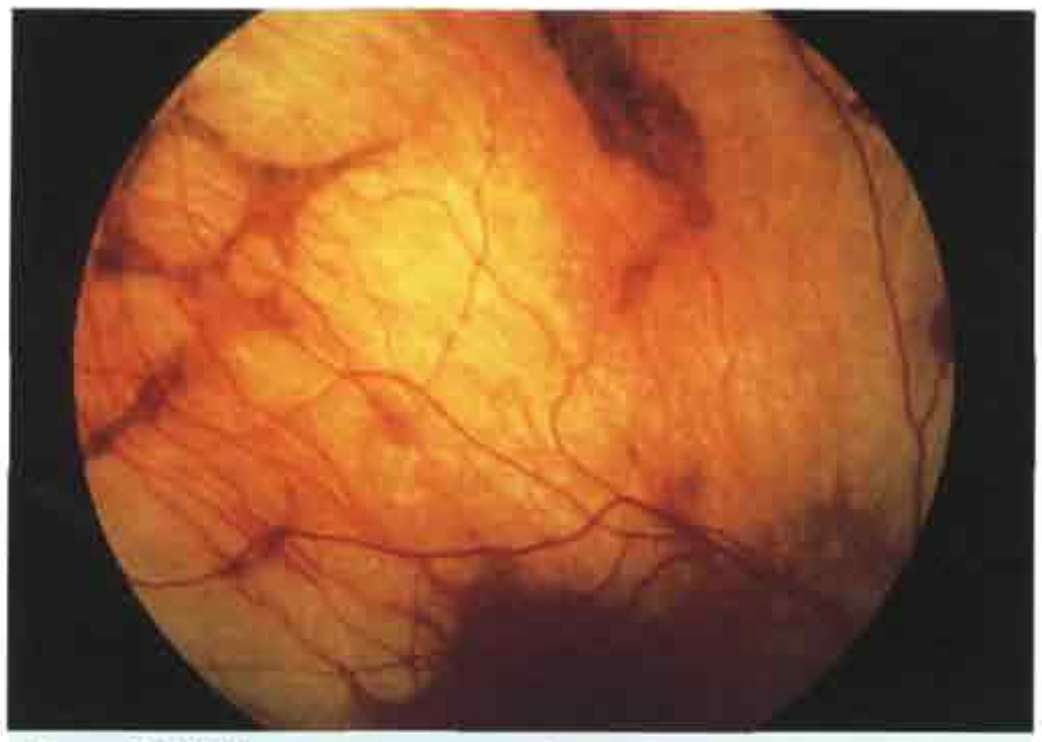


Рис. 15.57 Изменения средней периферии при хориоидеремии (предоставлено K. Jordan)

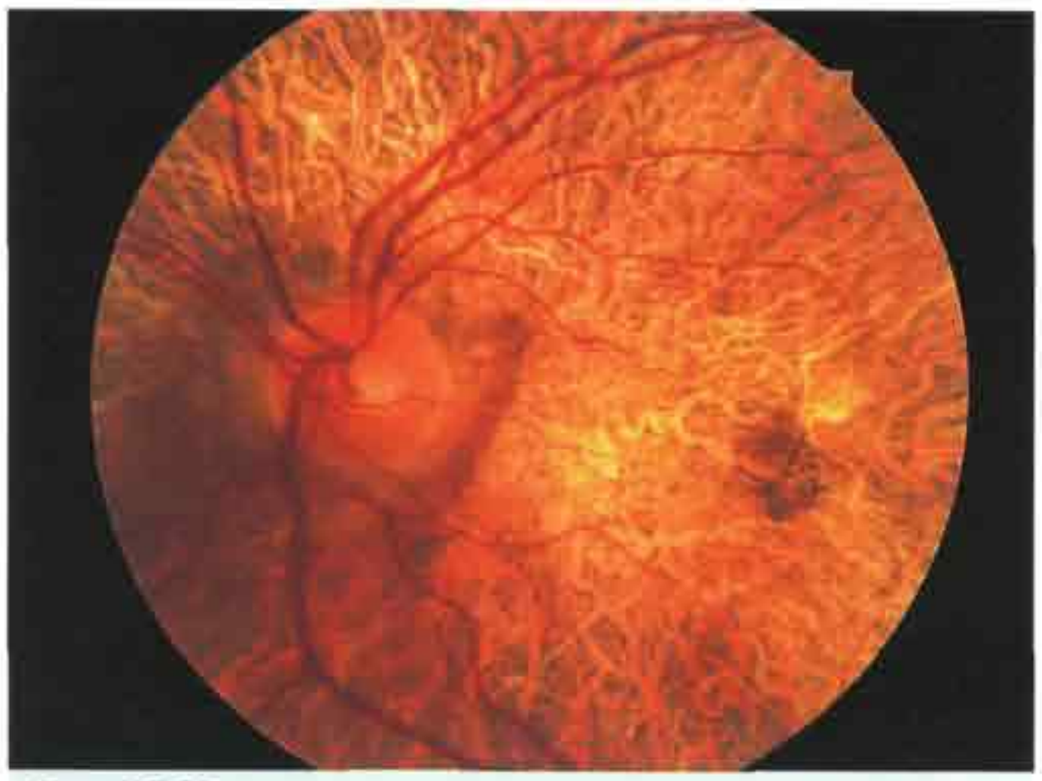


Рис. 15.58
Хориоидеремия с сохранностью средних и крупных хориоидальных сосудов

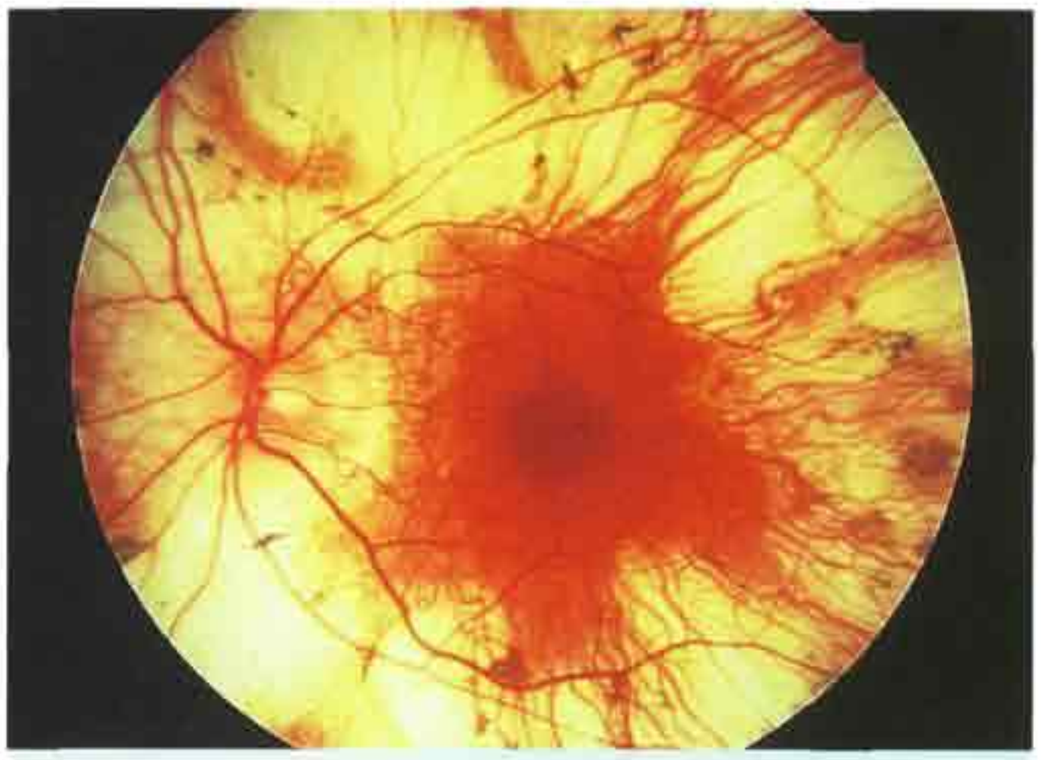
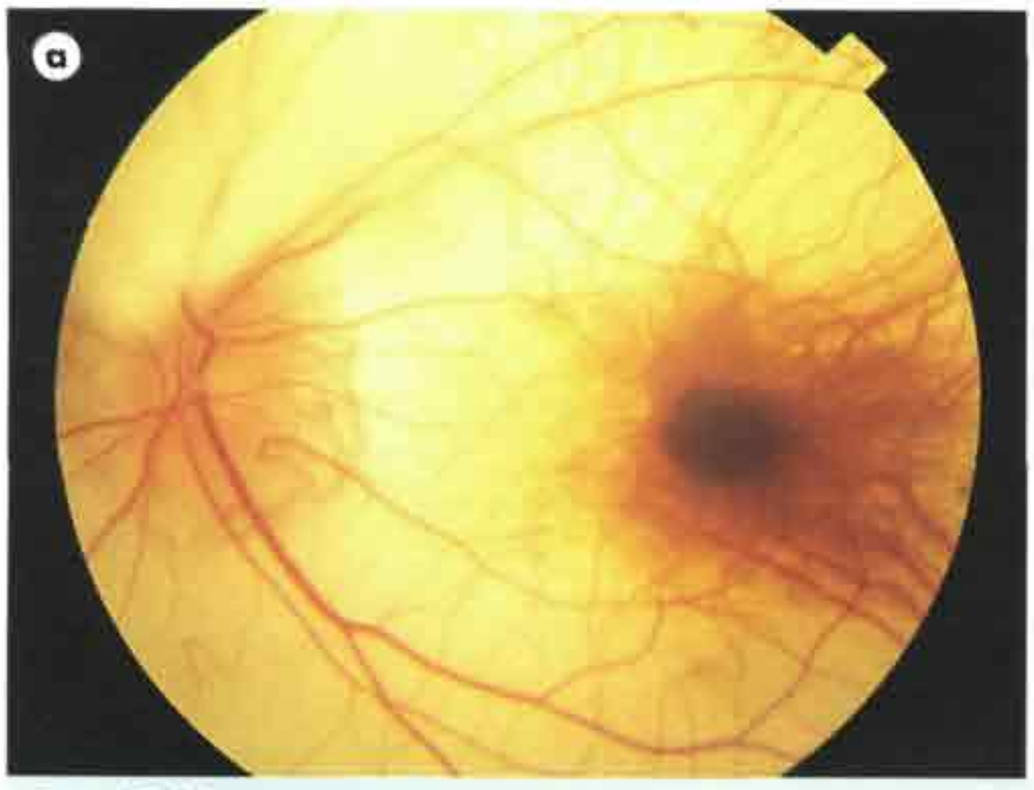


Рис. 15.59
Развитая стадия хориоидеремии (предоставлено K. Nischal)

центру с сохранением интактной фовеа до последних стадий (рис. 15.63, 15.64а).

NB: По сравнению с хориоидеремией имеется выраженное истончение ретинальных сосудов.

4. **ЭРГ** патологическая, позже — угасшая.
5. **ЭОГ** субнормальная на поздних стадиях заболевания.
6. **ФАГ** выявляет четкую границу между нормальными и атрофическими зонами (рис. 15.64б).
7. **Прогноз** неблагоприятный, причиной слепоты в 4–6 декадах жизни является «географическая» атрофия. Снижение зрения может наступать и раньше вследствие катаракты, кистозного макулярного отека или образования эпиретинальной мембраны.
8. **Лечение**. Существуют 2 клинически различных подтипа атрофии gyrate в зависимости от ответа на пиридоксин (витамин B_6), который способен нормализовать концентрацию орнитина в сыворотке и моче. Чувствительные к витамину B_6 формы, как правило, протекают менее тяжело и прогрессируют медленнее. Диета со сниженным содержанием ор-



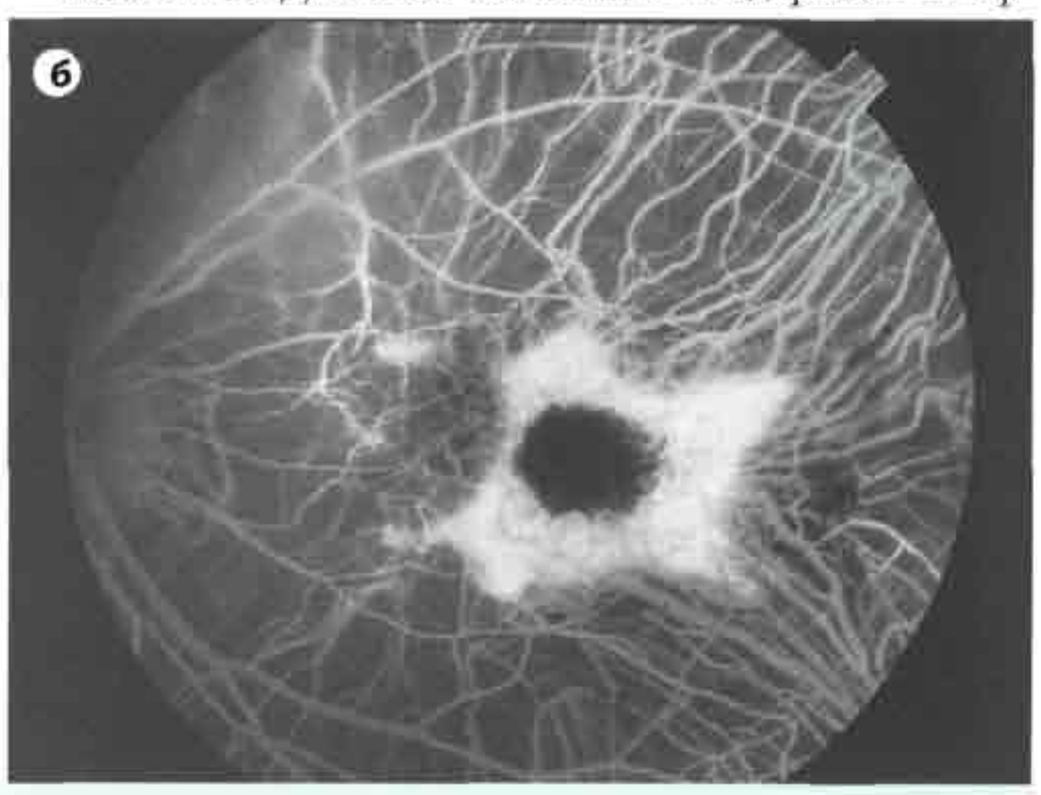


Рис. 15.60 (а) терминальная стадия хориоидеремии; (б) ФАГ: диффузная атрофия хориокапилляров с сохранностью в фовеа (предоставлено S. Milewski)

нитина приводит к снижению концентрации орнитина и замедляет прогрессирование.

Центральная ареолярная хориоидальная дистрофия

1. **Тип наследования** аутосомно-доминантный, локус гена на 17p.
2. **Проявляется** в 3 декаде жизни постепенным двухсторонним снижением центрального зрения.
3. **Симптомы** (в порядке проявления)
   - Неспецифическая гранулярность в фовеа.
   - Отграниченные зоны атрофии РПЭ и атрофии хориокапиллярного слоя в макуле.
   - Медленно расширяющаяся зона «географической» атрофии с визуализацией крупных хориоидальных сосудов (рис. 15.65).
4. **ЭРГ** нормальная.
5. **ЭОГ** нормальная.
6. **Прогноз** неблагоприятный: низкие зрительные функции — к 6–7 декадам жизни.

Рис. 15.62
Соединяющиеся очаги при атрофии gyrate

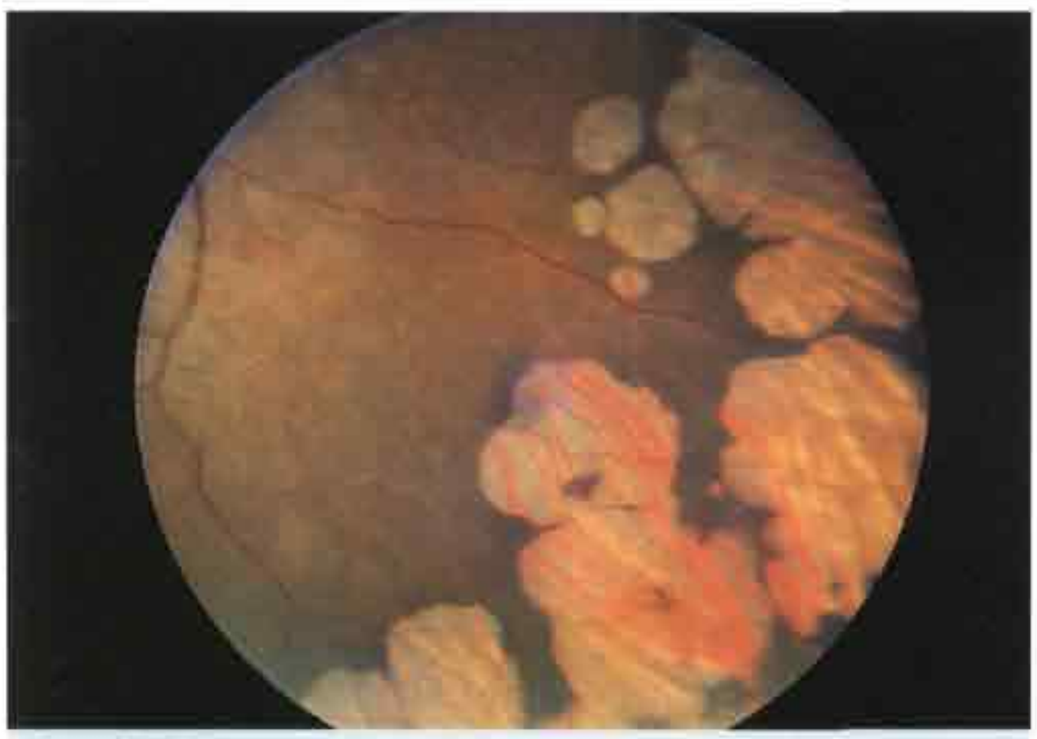


Рис. 15.61
Периферические зоны атрофии при атрофии gyrate

Рис. 15.63
Развитая стадия атрофии gyrate

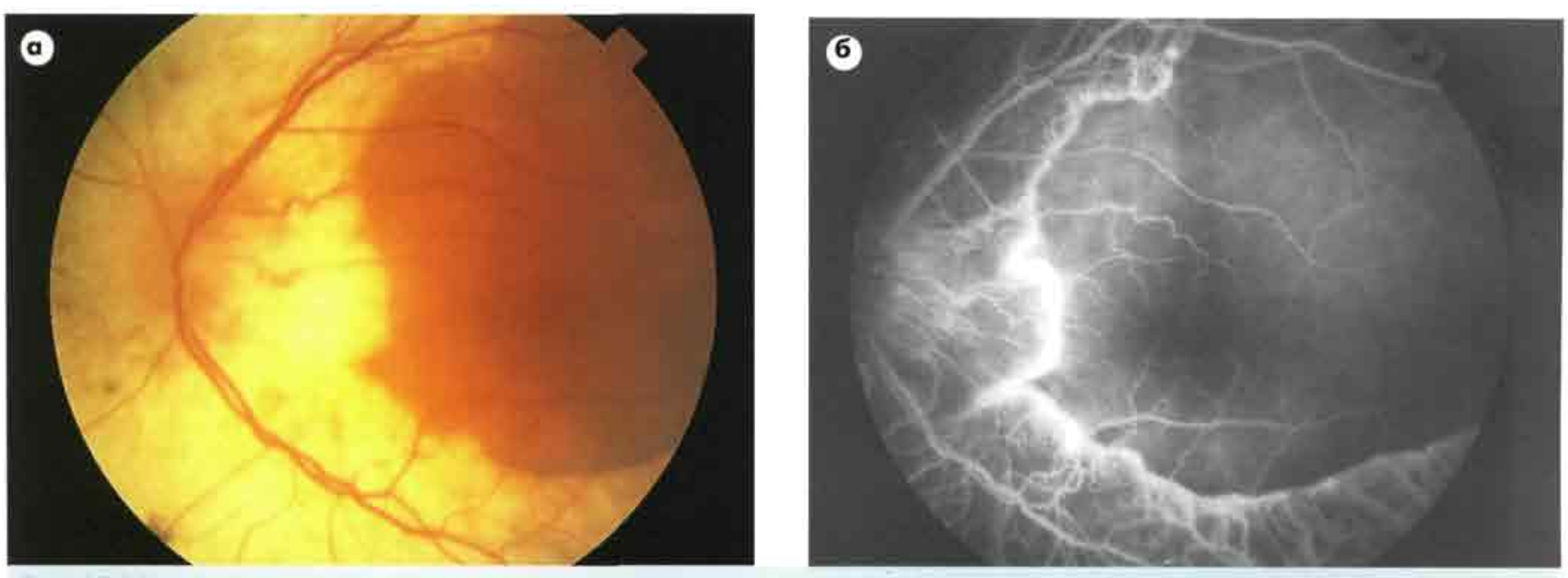


Рис. 15.64
(а) атрофия gyrate; (б) ФАГ: четкий контраст между нормальными и атрофическими зонами (предоставлено S. Milewski)

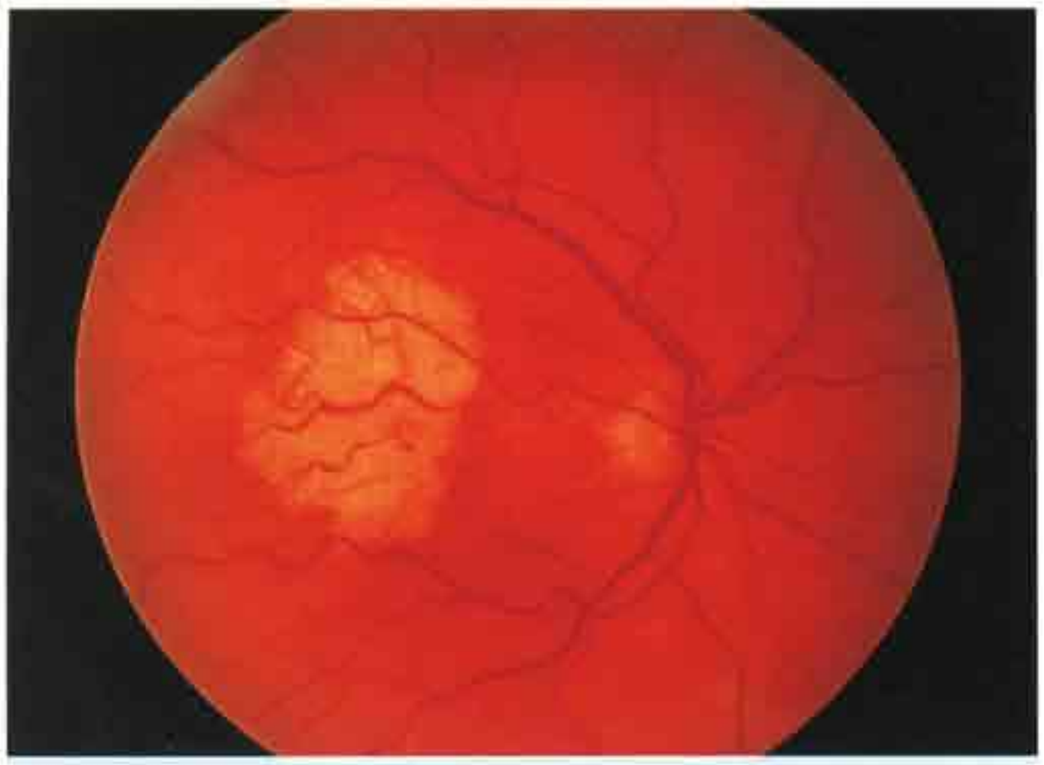


Рис. 15.65
Центральная ареолярная дистрофия хориоидеи

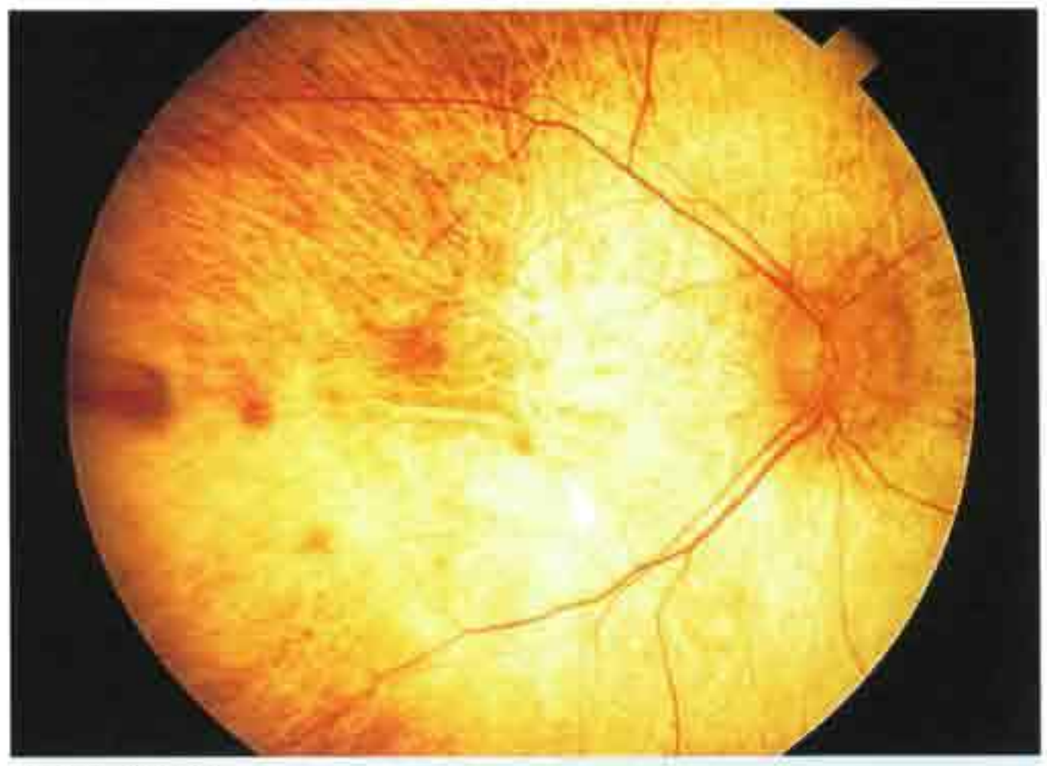


Рис. 15.66
Диффузная атрофия хориоидеи (предоставлено S. Milewski)

Диффузная атрофия хориоидеи

1. **Тип наследования** аутосомно-доминантный.
2. **Проявляется** в 4–5 декадах жизни снижением центрального зрения или никталопией.
3. **Симптомы** (в порядке проявления)
   - Парапапиллярная и перицентральная атрофия РПЭ и хориокапилляров.
   - Постепенное расширение зон до вовлечения всего глазного дна.
   - Атрофия большинства крупных хориоидальных сосудов и просвечивание склеры (рис. 15.66).
   - Сосуды сетчатки — нормального калибра или несколько сужены.
4. **ЭРГ** субнормальная.
5. **Прогноз** неблагоприятный вследствие ранних изменений в макуле.

Геликоидальная парапапиллярная хориоретинальная дегенерация

1. **Тип наследования** аутосомно-доминантный.
2. **Проявляется** в детстве.
3. **Симптомы**
   - Двухсторонние, медленно расширяющиеся, по форме напоминающие языки, четко ограниченные полосы хориоретинальной атрофии, начинающейся от ДЗН (рис. 15.67).
   - Очаги могут быть отдельными, периферическими, циркулярными.
4. **ЭРГ** от нормальной до патологической.
5. **Прогноз** различен: у молодых возможно тяжелое течение, у пожилых — более благоприятное.

Пигментная паравенозная ретинохориоидальная атрофия

Пигментная паравенозная ретинохориоидальная атрофия — редкое заболевание, выявляется обычно случайно у молодых мужчин.

1. **Тип наследования** достоверно неизвестен, описаны оба типа, сцепленные с X-хромосомой и даже сцепленные с Y-хромосомой.
2. **Симптомы**
   - Двухстороннее отложение пигмента в виде «костных телец» вдоль крупных ретинальных сосудов.
   - Прилегающие отграниченные зоны хориоретинальной атрофии, которые могут располагаться вокруг ДЗН (рис. 15.68).
3. **ЭРГ**, как правило, в норме.
4. **Прогноз** благоприятный, поскольку изменения в макуле редки.

Витреохориоретинопатии

Врожденный ретиношизис

Заболевание характеризуется двусторонней макулопатией в сочетании с периферическим ретиношизисом у 50% больных. Дефект клеток Мюллера вызывает расщепление слоя нервных волокон и остальной части сенсорной сетчатки. В отличие от врожденного при приобретенном ретиношизисе расщепление возникает в наружном сетчатом слое.

1. **Тип наследования** сцепленный с X-хромосомой, ген RS1.
2. **Проявляется** в возрасте 5–10 лет жалобами на трудности чтения вследствие макулопатии. Реже заболевание проявляется в детстве косоглазием и нистагмом, сопровождающимся выраженным периферическим ретиношизисом, часто с гемофтальмом.
3. **Симптомы**
   а) при фовеальном шизисе мельчайшие кистовидные пространства расположены по типу «спиц в колесе» (рис. 15.69). Более четкой картина предстает в бескрасном свете. Со временем радиальные складки становятся менее заметными, оставляя смазанный фовеолярный рефлекс (*см.* рис. 15.73а);

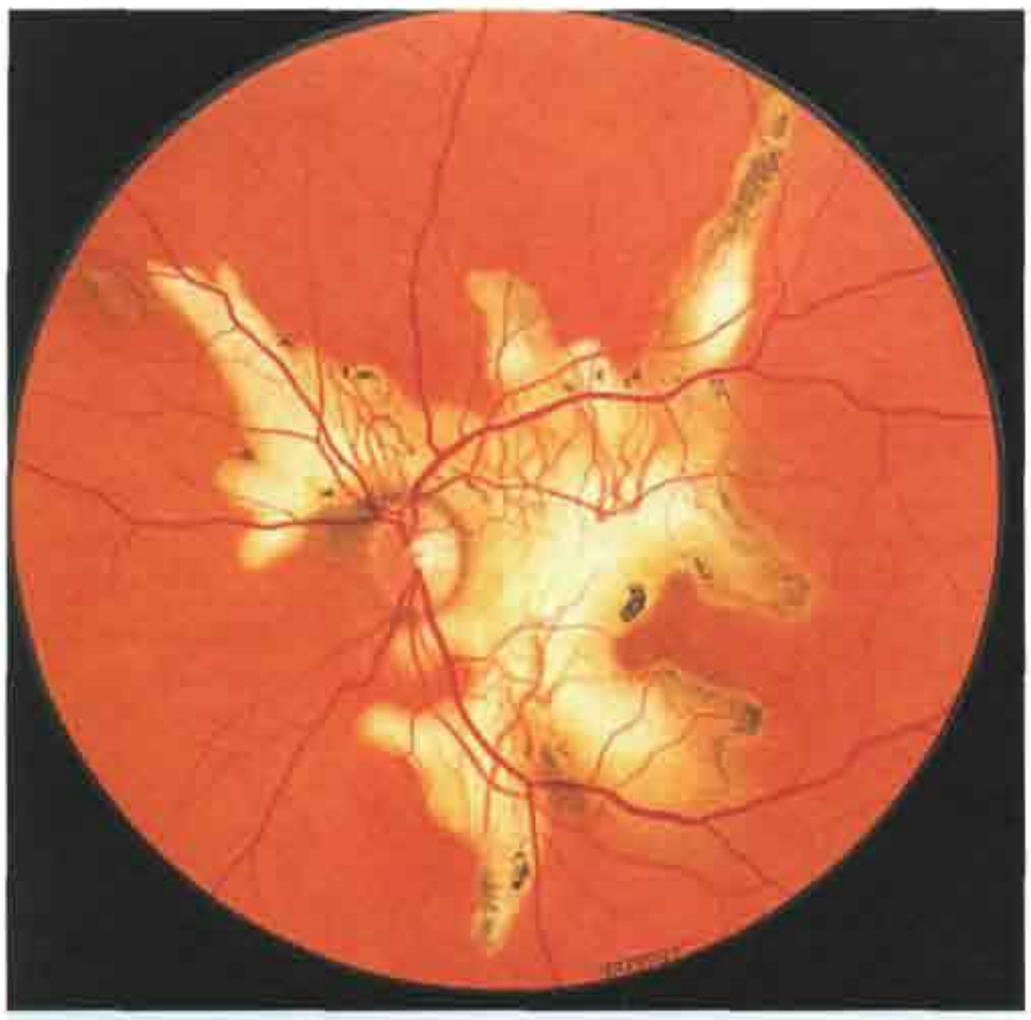


Рис. 15.67
Геликоидальная хориоретинальная дегенерация

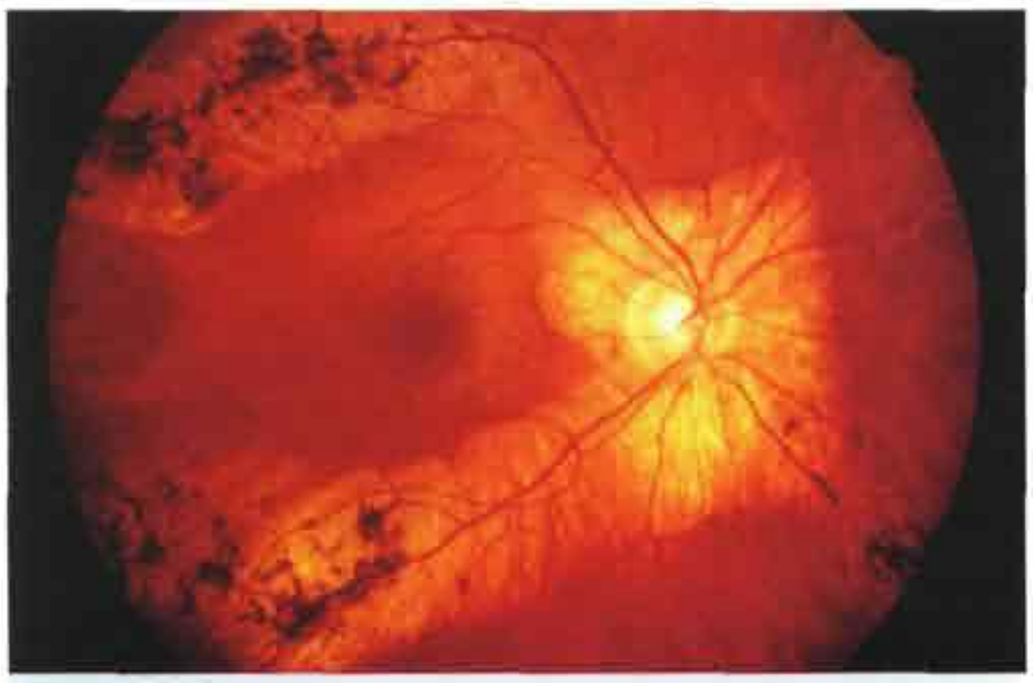


Рис. 15.68
Пигментная паравенозная хориоретинальная атрофия
(предоставлено C. Barry)

б) ***периферический шизис*** локализуется чаще всего в нижневисочном квадранте, не распространяется, но может проходить через ряд вторичных изменений.
- Во внутреннем слое, состоящем только из внутренней пограничной мембраны и слоя нервных волокон, могут возникать овальные отверстия (рис. 15.70, 15.71).
- В редких тяжелых случаях дефекты сливаются, плавающие ретинальные сосуды имеют вид «стекловидной вуали».

в) ***другие симптомы:*** периваскулярные муфты, золотой блеск периферической сетчатки, подтягивание ретинальных сосудов назальной стороны, пятна сетчатки, субретинальный экссудат и неоваскуляризация.

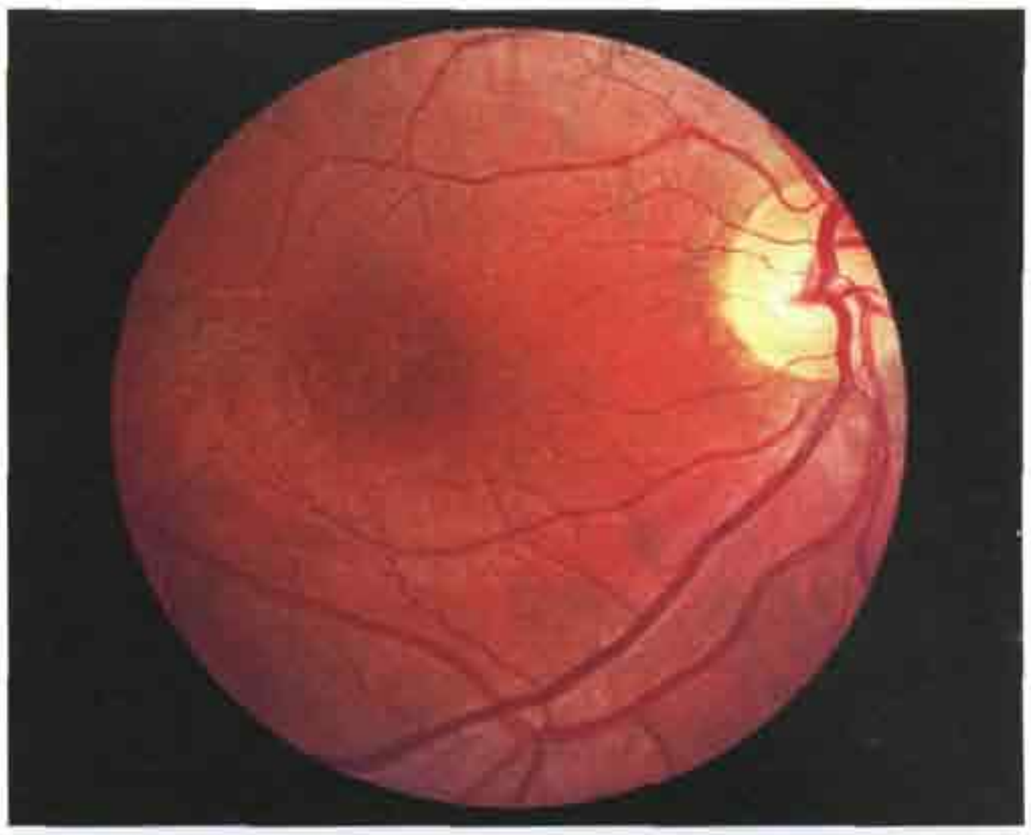


Рис. 15.69
«Спицы в колесе» — макулопатия при врожденном ретиношизисе (предоставлено P. Morse)

4. **Осложнения**: кровоизлияния в стекловидное тело, полости расслоенной сетчатки и отслойка сетчатки.
5. **ЭРГ** при изолированной макулопатии не изменена. При периферическом ретиношизисе имеет место селективное снижение амплитуды b-волны ЭРГ в сравнении с амплитудой a-волны в скотопических и фотопических условиях (рис. 15.72).
6. **ЭОГ** сохраняется нормальной при изолированной макулопатии и субнормальная — при выраженных периферических изменениях.
7. **Цветовое зрение**: нарушение цветоощущения в синей части спектра.
8. **ФАГ** выявляет макулопатию с небольшими «окончатыми» дефектами без просачивания (рис. 15.73б).
9. **Поля зрения** при периферическом ретиношизисе с зонами абсолютных скотом, соответствующими локализации шизиса.

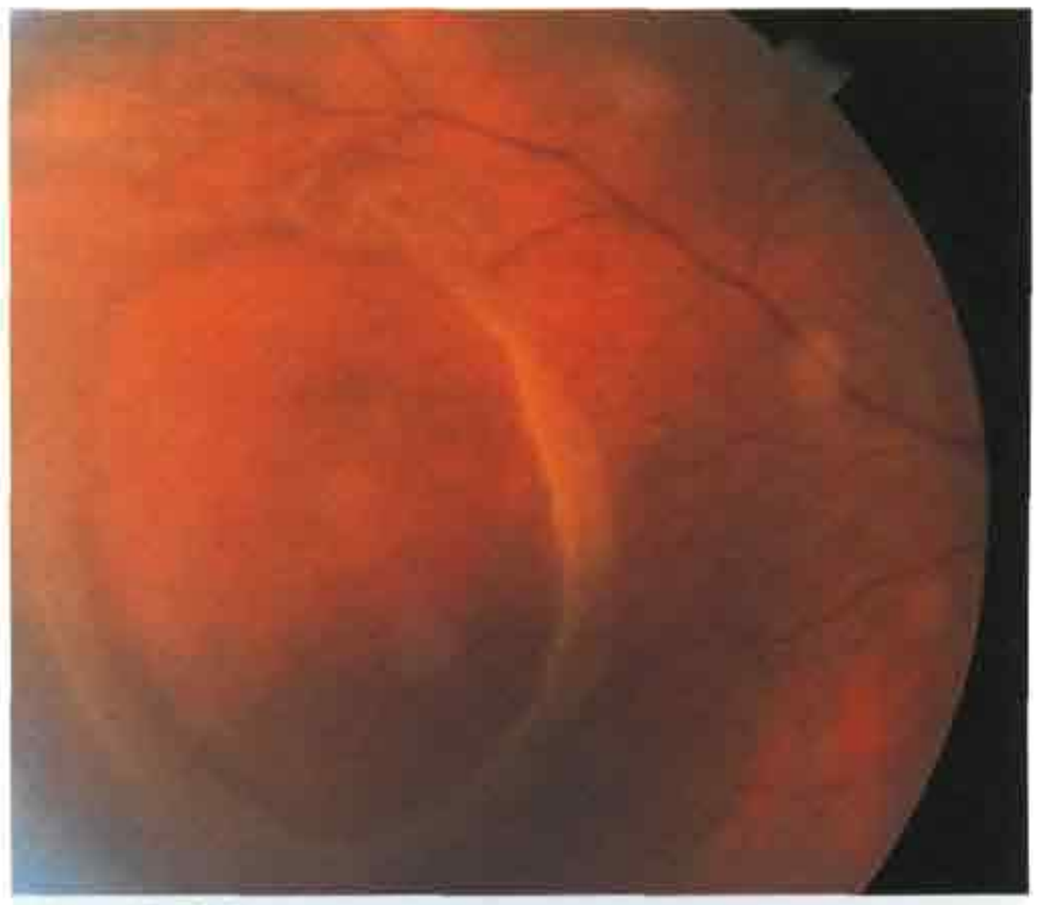


Рис. 15.70 Дефект внутреннего слоя сетчатки при врожденном ретиношизисе

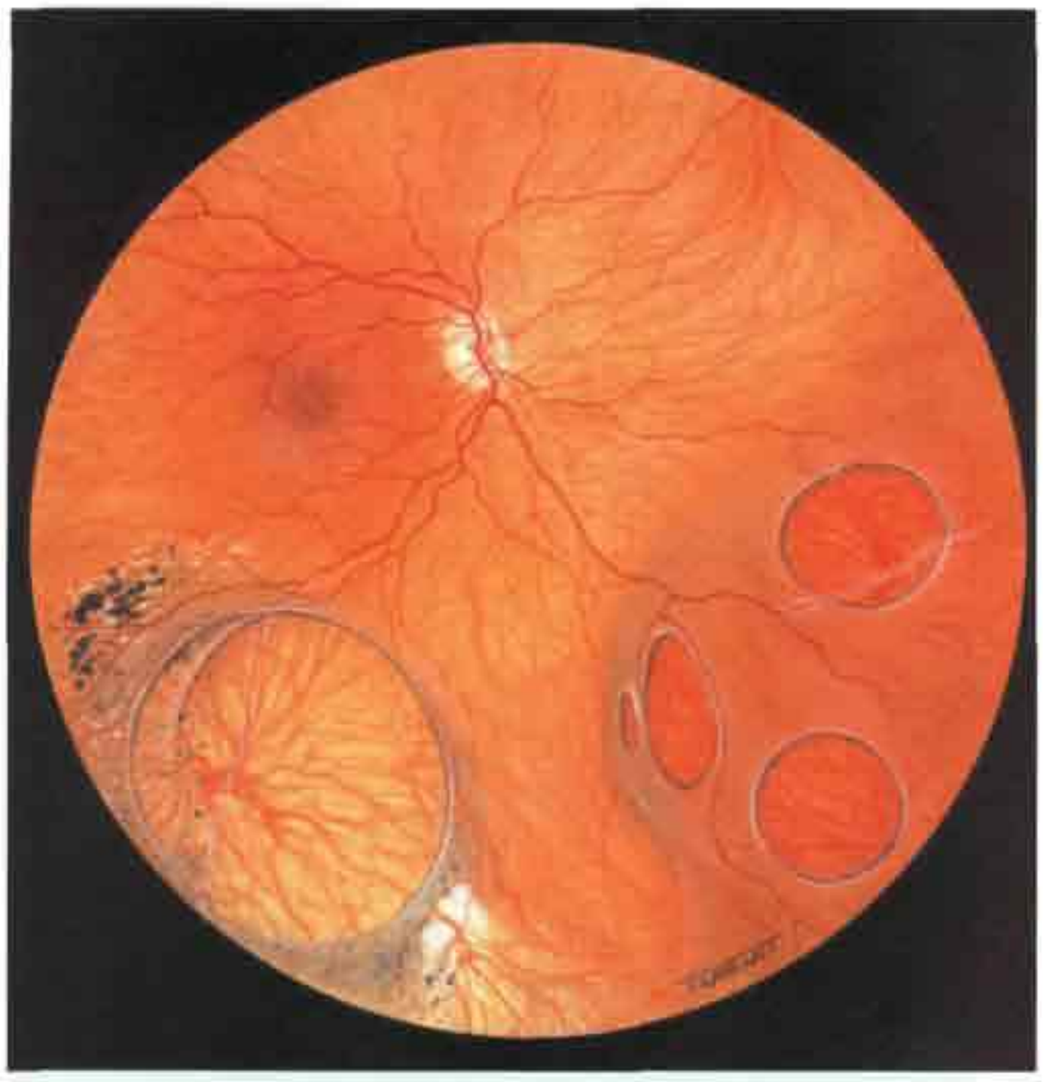


Рис. 15.71 Крупные дефекты внутреннего слоя при врожденном ретиношизисе

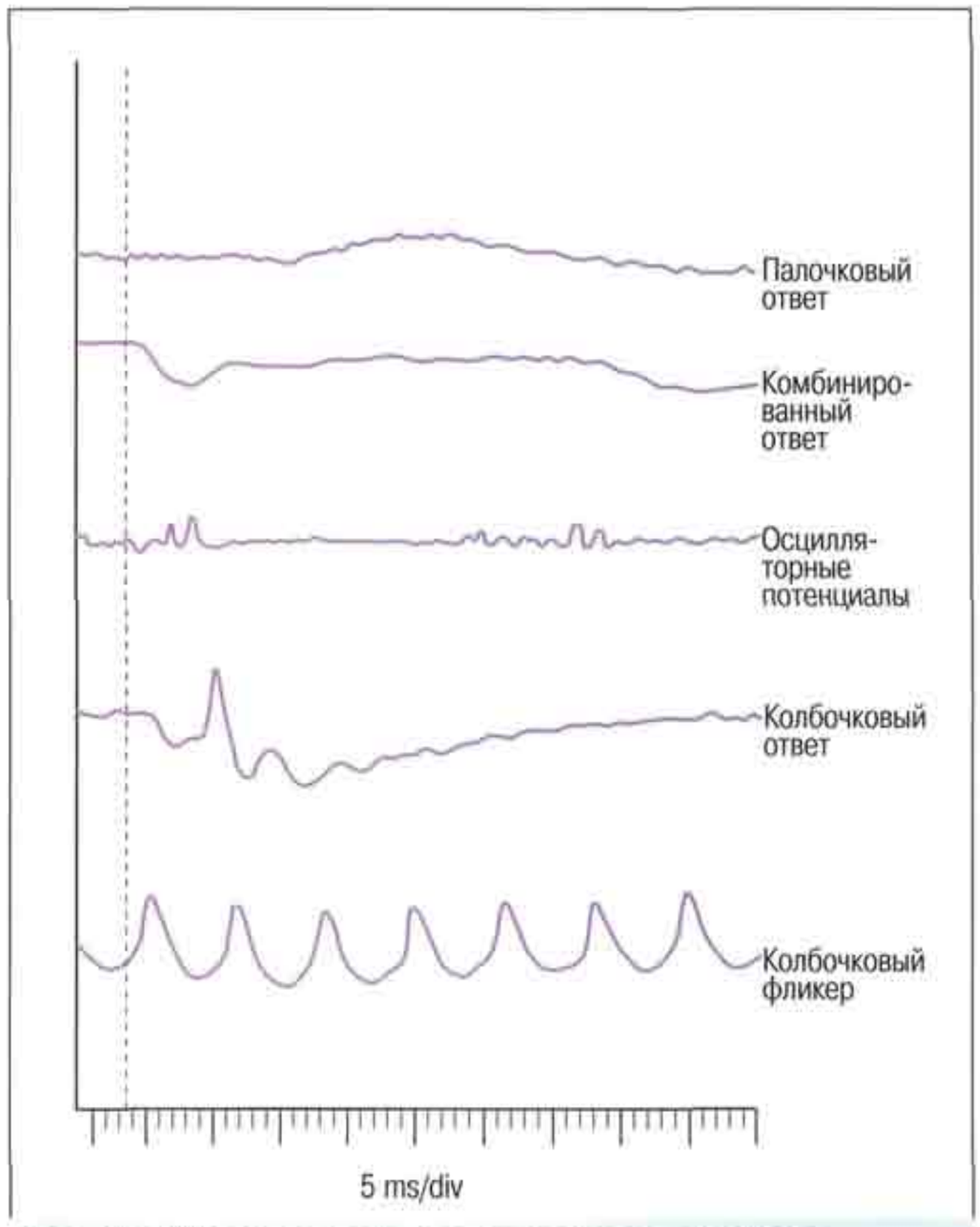


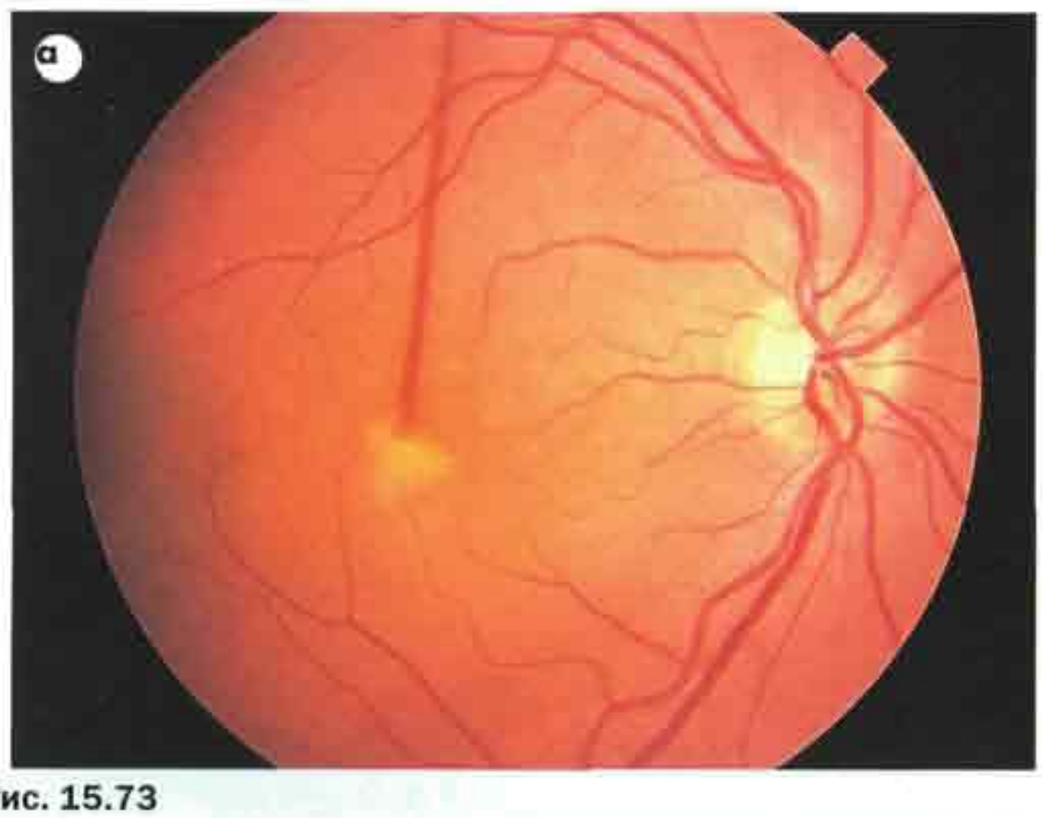
Рис. 15.72 Электроретинограмма при врожденном ретиношизисе (см. текст)

10. **Прогноз** неблагоприятный вследствие прогрессирующей макулопатии. Острота зрения снижается в 1–2 декадах жизни и может стабилизироваться до 5–6 декад с последующим снижением. У пациентов с периферическим шизисом может быть резкое снижение зрения вследствие кровоизлияния или отслойки сетчатки.

Синдром Stickler

Синдром Stickler (наследственная артро-офтальмопатия) — заболевание коллагена соединительной ткани, проявляющееся патологией стекловидного тела, близорукостью, лицевыми аномалиями различной степени, глухотой и артропатией. При данном синдроме среди других наследственных заболеваний у детей — самая высокая частота отслойки сетчатки.

1. **Тип наследования** аутосомно-доминантный с полной пенетрантностью и вариабельной экспрессивностью.
2. **Симптомы**
   - Оптически пустая полость стекловидного тела вследствие разжижения и синерезиса.
   - Округлые прозрачные мембраны в зоне экватора, распространяющиеся в стекловидную полость (рис. 15.74).



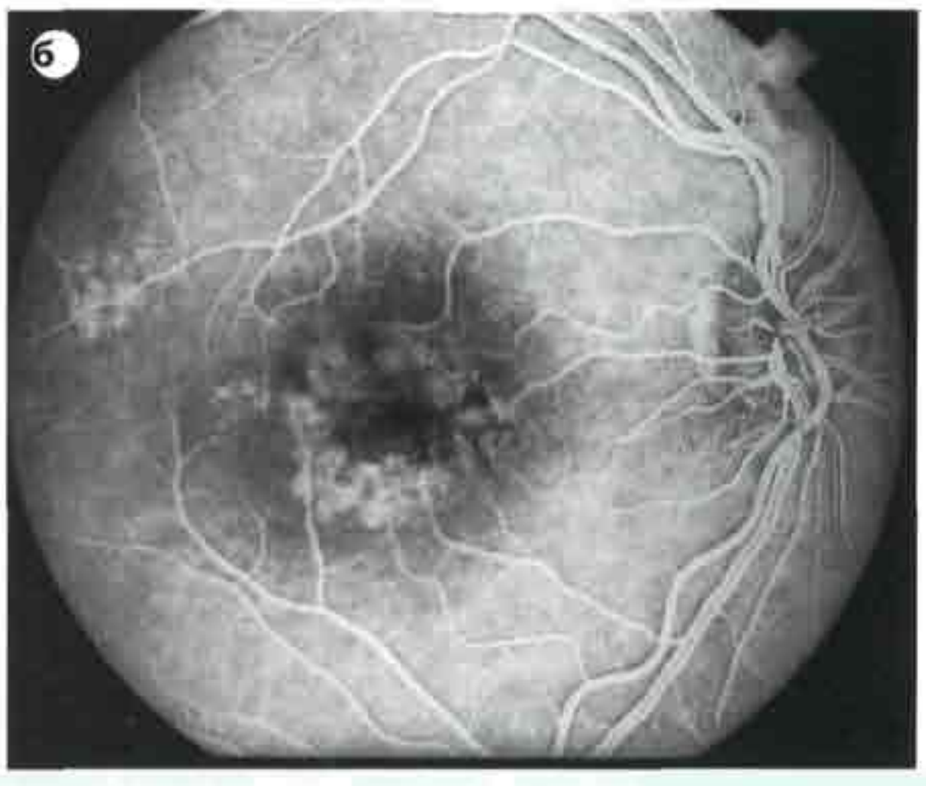


Рис. 15.73
(а) поздняя стадия макулопатии при врожденном ретиношизисе; (б) ФАГ: «окончатые» дефекты

- Радиальная дистрофия, подобная «решетчатой», сопровождается гиперплазией РПЭ, сосудистыми муфтами и склерозом (рис. 15.75).

3. **Осложнения**. Отслойка сетчатки, часто двухсторонняя, развивается примерно в 30% случаев вследствие множественных или гигантских разрывов. Поскольку прогноз неблагоприятен, пациенты нуждаются в регулярном обследовании и профилактическом лечении разрывов сетчатки.
4. **Сопровождается**
   а) врожденной миопией (часто);
   б) пресенильной катарактой (50% случаев) с характерными периферическими кортикальными клиновидными помутнениями, часто непрогрессирующими;
   в) эктопией хрусталика (10% случаев);
   г) глаукомой (10% случаев) в связи с аномалией угла, сходной с таковой при синдроме Marfan.
5. **Системные симптомы**
   а) аномалии лицевого скелета: уплощенная переносица и гипоплазия верхней челюсти.
   б) аномалия скелета: марфаноидная внешность, артропатия, гиперэкстензия суставов.
   в) ряд Robin: микрогнатия, глоссоптоз, расщепление мягкого неба и готический его вид.
   г) другие признаки: глухота и пролапс митрального клапана.
6. **Дифференциальная диагностика**. Сходство с синдромом Wagner, который не сопровождается системными проявлениями: миопия средней степени, отслойка сетчатки — редко.

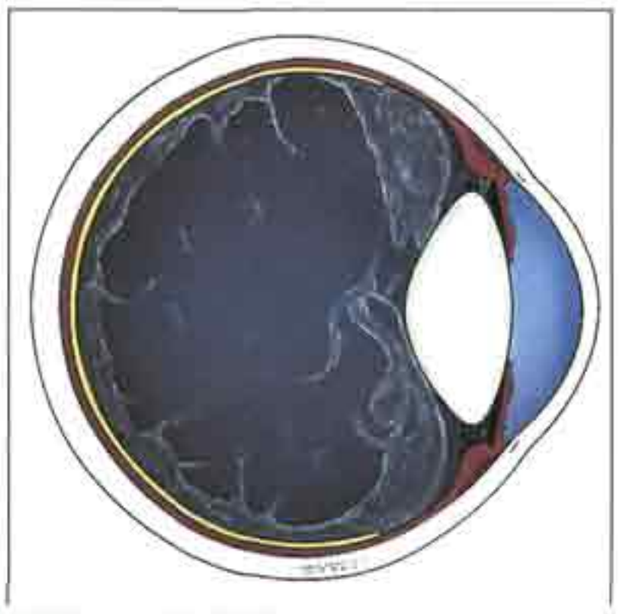


Рис. 15.74
Пустое стекловидное тело при синдроме Stickler

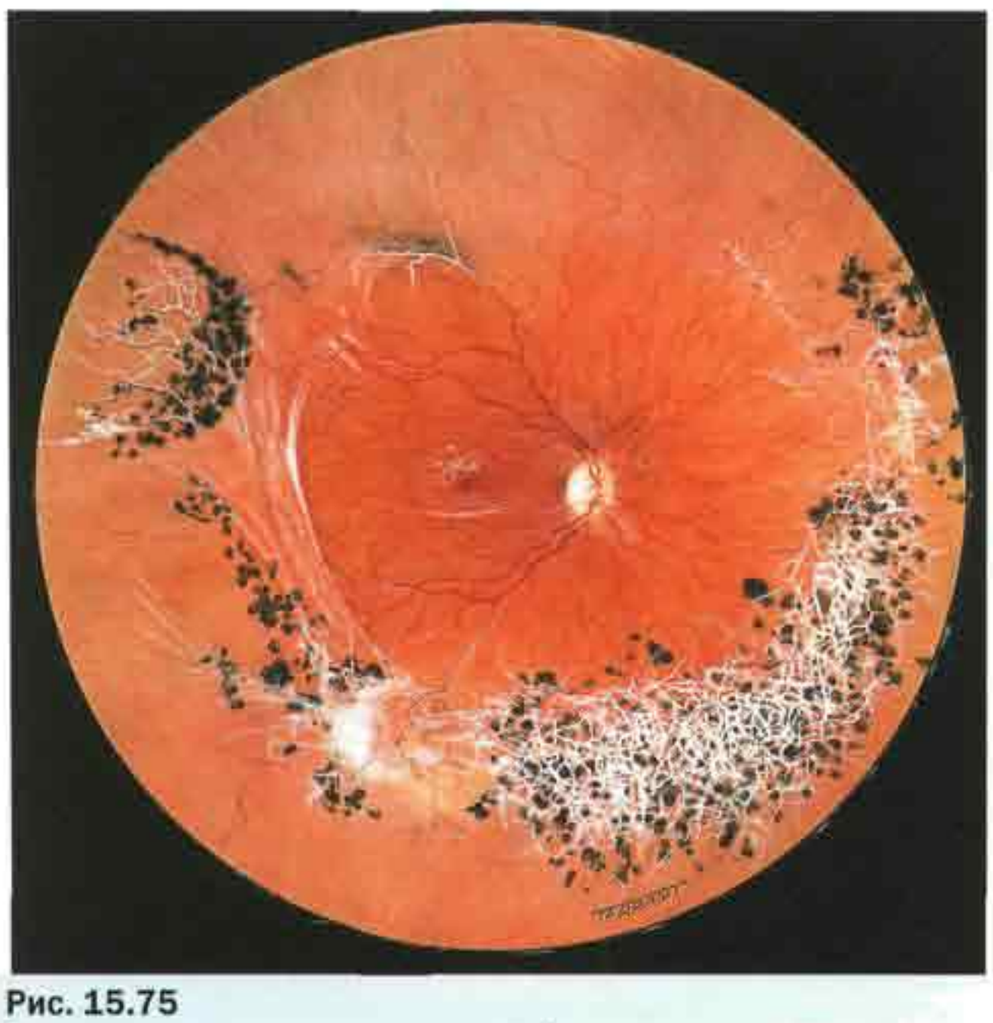


Рис. 15.75
Радиальная «решетчатая» дистрофия и пигментные изменения при синдроме Stickler

Синдром Favre–Goldmann

Синдром Favre–Goldmann характеризуется ретиношизисом и пигментной ретинопатией.

1. **Тип наследования** аутосомно-рецессивный.
2. **Проявляется** в детстве никталопией.
3. **Симптомы**
   - Синерезис стекловидного тела, но полость не является оптически «пустой».
   - Изменения сетчатки сходны с врожденным ретиношизисом, но изменения в макулярной области выражены в меньшей степени.
   - Пигментная ретинопатия (сходная с пигментным ретинитом) и белые древовидные периферические сосуды сетчатки (рис. 15.76).
4. **ЭРГ** субнормальная.
5. **Прогноз** неблагоприятный.

Семейная экссудативная витреоретинопатия

Семейная экссудативная витреоретинопатия (синдром Criswick–Schepens) — медленно прогрессирующее заболевание, для которого характерна аваскулярность височной периферии сетчатки, аналогично ретинопатии недоношенных, но без низкого веса и недоношенности в анамнезе.

1. **Тип наследования** в основном аутосомно-доминантный, сцепленный с Х-хромосомой с высокой пенетрантностью и вариабельной экспрессивностью.
2. **Проявляется** в старшем детском возрасте.
3. **Симптомы** (в порядке проявления)
   - Дегенерация стекловидного тела и периферические витреоретинальные сращения, зоны «белый без давления».
   - Извитость периферических сосудов, телеангиоэктазии (рис. 15.77), неоваскуляризация, кровоизлияния и субретинальные экссудаты.
   - Фиброваскулярная пролиферация (рис. 15.78) и витреоретинальная тракция с образованием вала (рис. 15.79), вытянутые сосуды, локальная отслойка сетчатки и смещение макулярной области в темпоральном направлении (рис. 15.80).
   - Обширная тракционная отслойка, субретиналь-

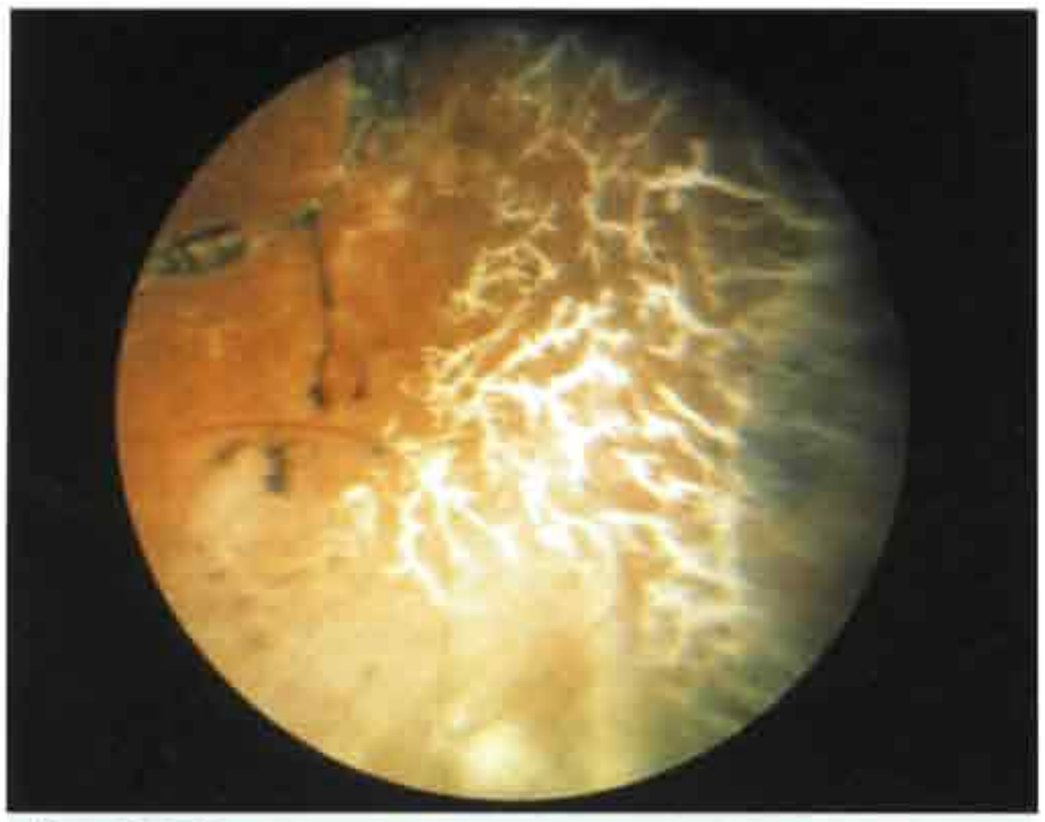


Рис. 15.76
Периферические древовидные изменения при синдроме Favre–Goldmann (предоставлено Moorfields Eye Hospital)

ная экссудация, лентовидная кератопатия, катаракта и глаукома.

4. **ЭРГ** нормальная.
5. **ФАГ** выявляет периферические зоны аперфузии и выпрямление кровеносных сосудов (рис. 15.81).
6. **Прогноз** неблагоприятный, в некоторых случаях эффективна периферическая лазерная фотокоагуляция или криотерапия. Витреоретинальная хирургия отслойки сложна и в определенных случаях может давать положительные результаты.

Эрозивная витреоретинопатия

1. **Тип наследования** аутосомно-доминантный.
2. **Проявляется** в детстве.
3. **Симптомы**
   - Синерезис стекловидного тела и множественные очаги витреоретинальной тракции.

Рис. 15.77 Телеангиоэктазии при семейной экссудативной витреоретинопатии

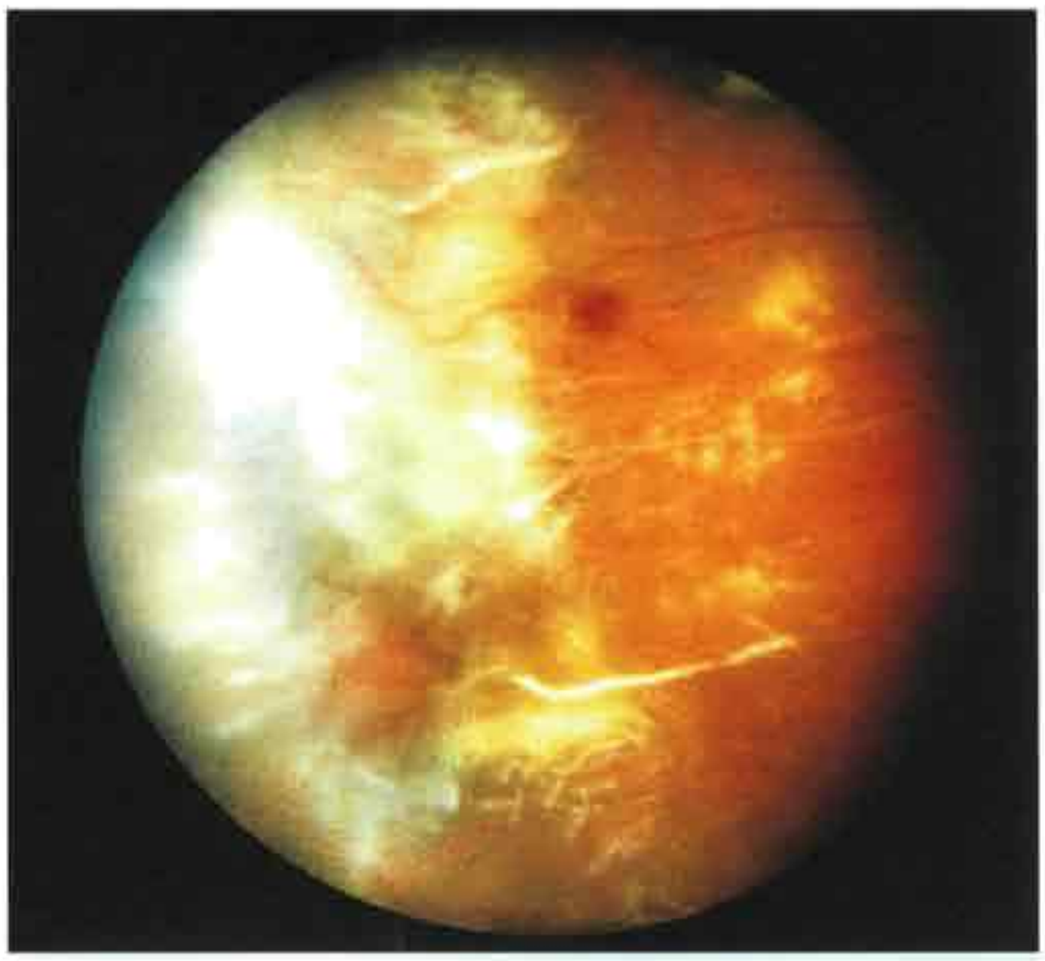


Рис. 15.78
Фиброваскулярная пролиферация при семейной экссудативной витреоретинопатии

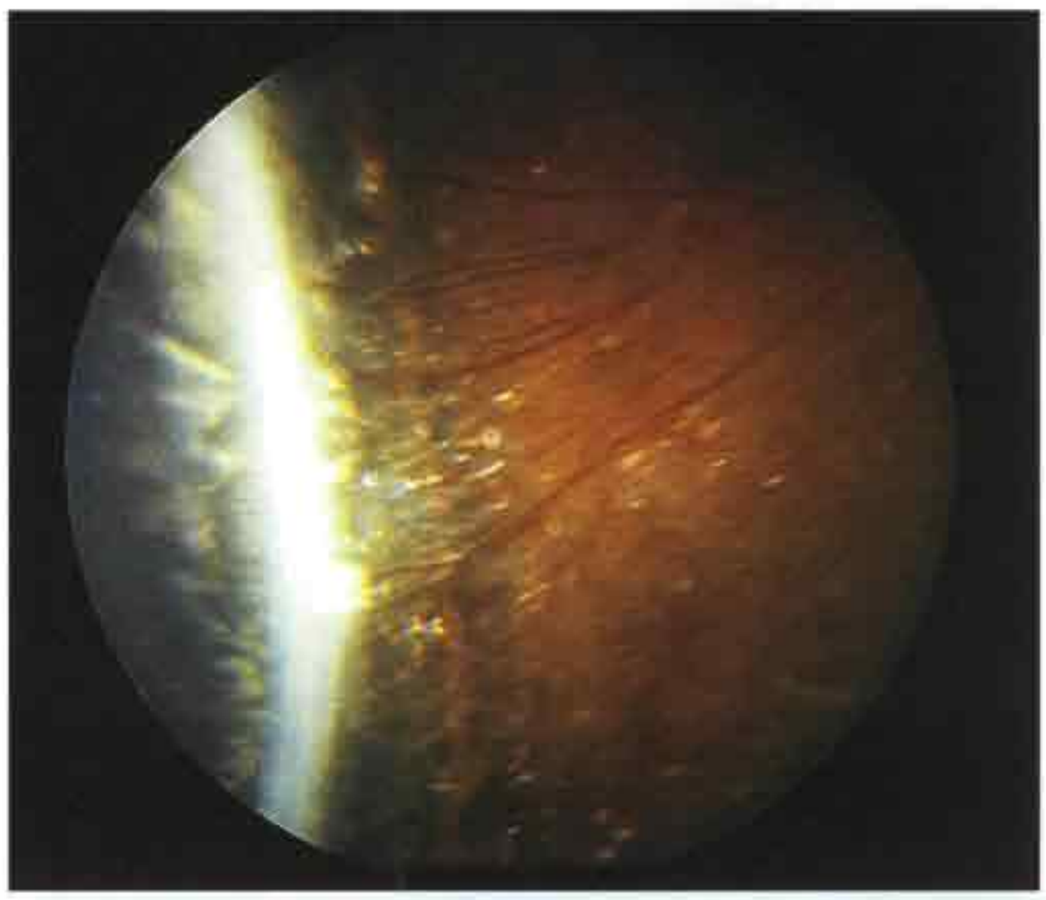


Рис. 15.79 Фиброваскулярный вал при семейной экссудативной витреоретинопатии

   - Истончение РПЭ и прогрессирующая атрофия хориоидеи, которая может распространяться на макулу, сходно с хориоидермией.
4. **Осложнения**: отслойка сетчатки в 70% случаев, часто двухсторонняя вследствие гигантских разрывов.
5. **ЭРГ** субнормальная.
6. **Прогноз** не ясный, поскольку лечение отслойки осложнено.

Доминантная неоваскулярная воспалительная витреоретинопатия

1. **Тип наследования** аутосомно-доминантный.

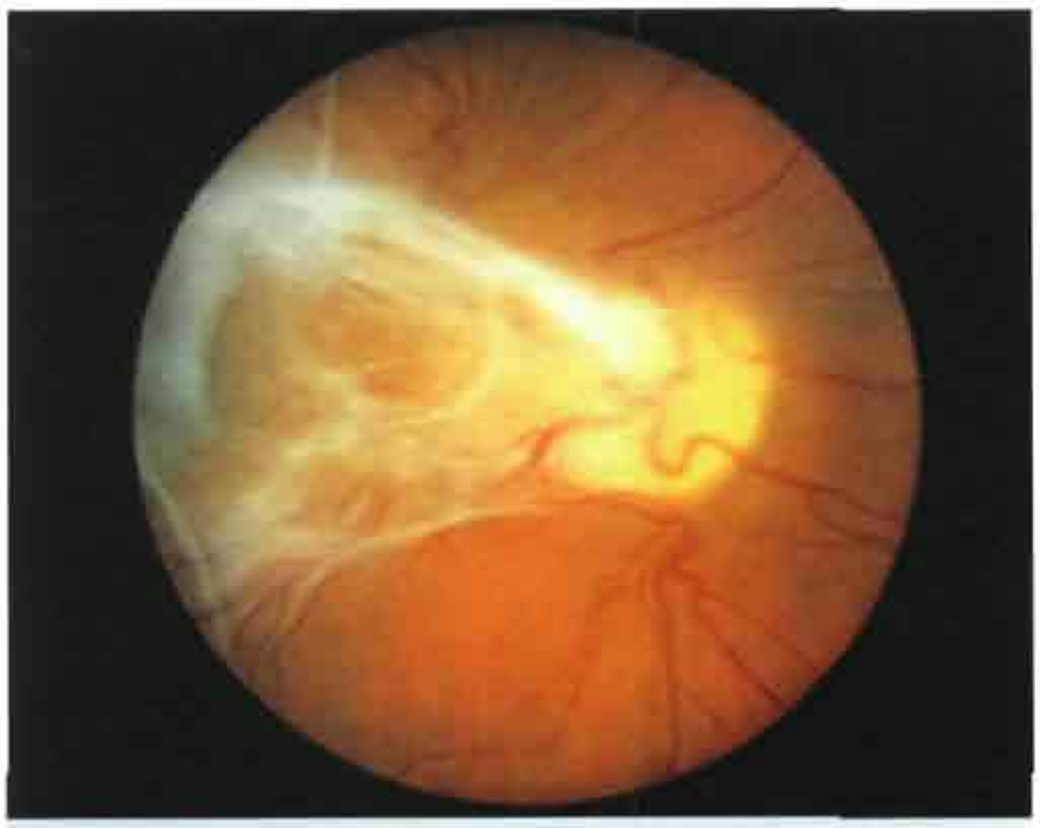


Рис. 15.80 Смещение макулы при семейной экссудативной витреоретинопатии

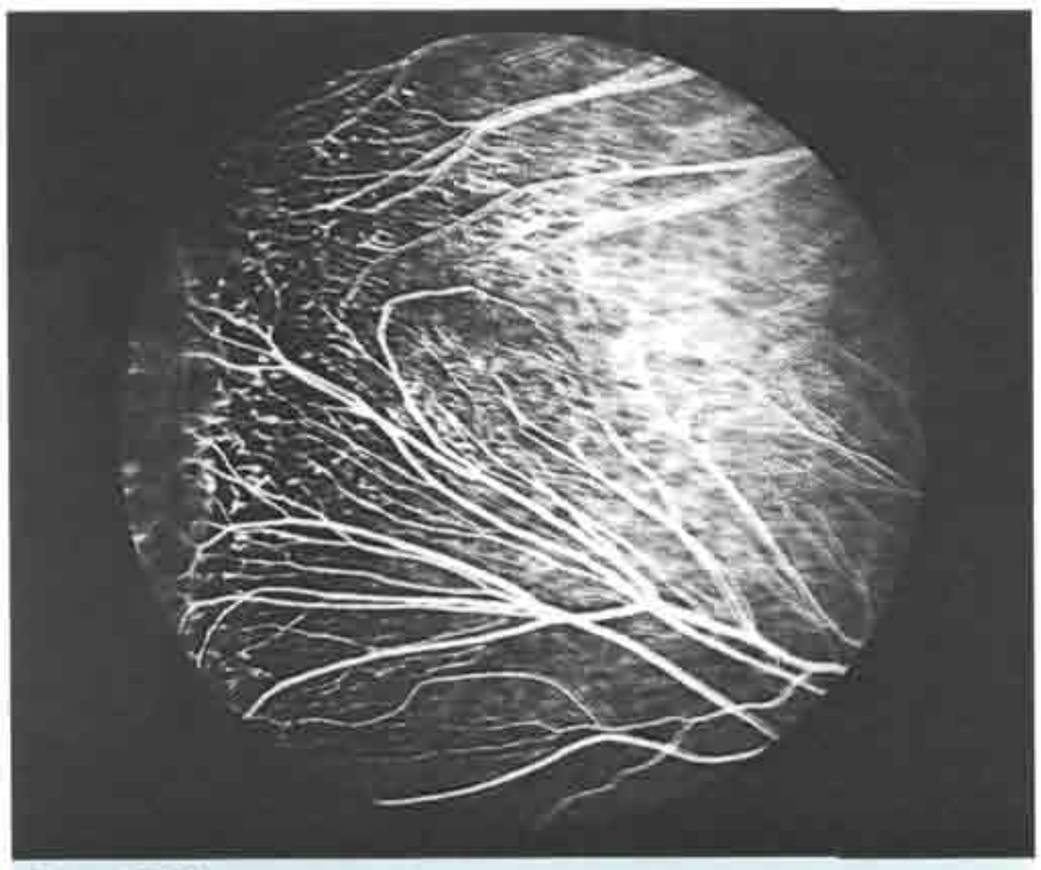


Рис. 15.81
ФАГ при семейной экссудативной витреоретинопатии: прерывание периферических сосудов сетчатки

2. **Проявляется** в 2–3 декадах жизни взвесью в стекловидном теле.
3. **Симптомы**
   - Увеит.
   - Пигментная дегенерация сетчатки.
   - Периферическая окклюзия сосудов и неоваскуляризация.
4. **Осложнения**: гемофтальм, тракционная отслойка сетчатки и кистозный макулярный отек.
5. **ЭРГ**: селективное снижение амплитуды b-волны.
6. **Прогноз** неясный.

Доминантная витреоретинохориоидопатия

1. ***Тип наследования*** аутосомно-доминантный.
2. **Проявляется** во взрослом возрасте, часто обнаруживают случайно.
3. **Симптомы**
   - Ободок пигмента между ora serrata и экватором с четко ограниченной периферической границей.
   - Истончение артериол в пределах ободка, неоваскуляризация, «белоточечные» помутнения, позже — хориоретинальная атрофия.
4. **Осложнения** нечасты, включают кистозный макулярный отек и редко — гемофтальм.
5. **ЭРГ** субнормальная.
6. **Прогноз** благоприятный.

Альбинизм

Альбинизм — гетерогенная группа наследственных заболеваний с гипопигментацией глаз и/или кожи, обусловленных дефицитом тирозиназы, катализирующей превращение тирозина в меланин. Существуют 2 формы альбинизма: (а) *глазокожный*, (б) *глазной*. Глазокожная форма может быть тирозиназонегативной или тирозиназопозитивной и наследуется по аутосомно-рецессивному типу, сцепленному с Х-хромосомой.

Глазокожный альбинизм

Тирозиназонегативный

У этих альбиносов не происходит синтеза меланина, что проявляется светлыми волосами и очень бледной кожей (рис. 15.82).

1. **Радужка** прозрачна, трансиллюминация (рис. 15.83), симптом «розовых» глаз.
2. **Глазное дно** (рис. 15.84)
   - Отсутствие пигмента с подозрительно крупными хориоидальными сосудами.
   - Гипоплазия сосудов перимакулярных аркад.
   - Гипоплазия фовеа и зрительного нерва.
3. **Аномалии рефракции**, острота зрения <6/60.
4. **Нистагм**, как правило, маятникообразный горизонтальный, усиливающийся при ярком освещении. Амплитуда уменьшается с возрастом.
5. **Хиазма** с уменьшением числа перекрещивающихся волокон. Патология зрительных путей: от латерального коленчатого тела до зрительной коры.

Тирозиназопозитивный

При этой форме синтезируется различное количество меланина, окраска волос и кожи может быть в диапазоне от очень светлой до нормальной.

1. **Радужка** голубая или темно-коричневая, трансиллюминация (рис. 15.85).
2. **Глазное дно** с различной степенью гипопигментации (рис. 15.86).
3. **Острота зрения** снижена вследствие гипоплазии фовеа.
4. **Ассоциированные синдромы**
   а) синдром Chediak–Higashi — аномалия лейко-

цитов, проявляющаяся рецидивирующими гнойными инфекциями и ранней смертью.

б) синдром Hermansky–Pudlak — лизосомальная болезнь накопления ретикулоэндотелиальной системы, характеризуется склонностью к гематомам вследствие тромбоцитарной дисфункции.

Глазной альбинизм

Преимущественное поражение глаз с менее заметными изменениями кожи и цвета волос.

1. **Тип наследования** сцепленный с Х-хромосомой, реже — аутосомно-рецессивный.
2. **Женщины-носители** бессимптомны, с нормальным зрением, частичная трансиллюминация радужки и мелкодисперсная зона депигментации и гранулярности пигмента на средней периферии (рис. 15.87).
3. **Больные мужского пола** с гипопигментированными радужками и глазным дном.

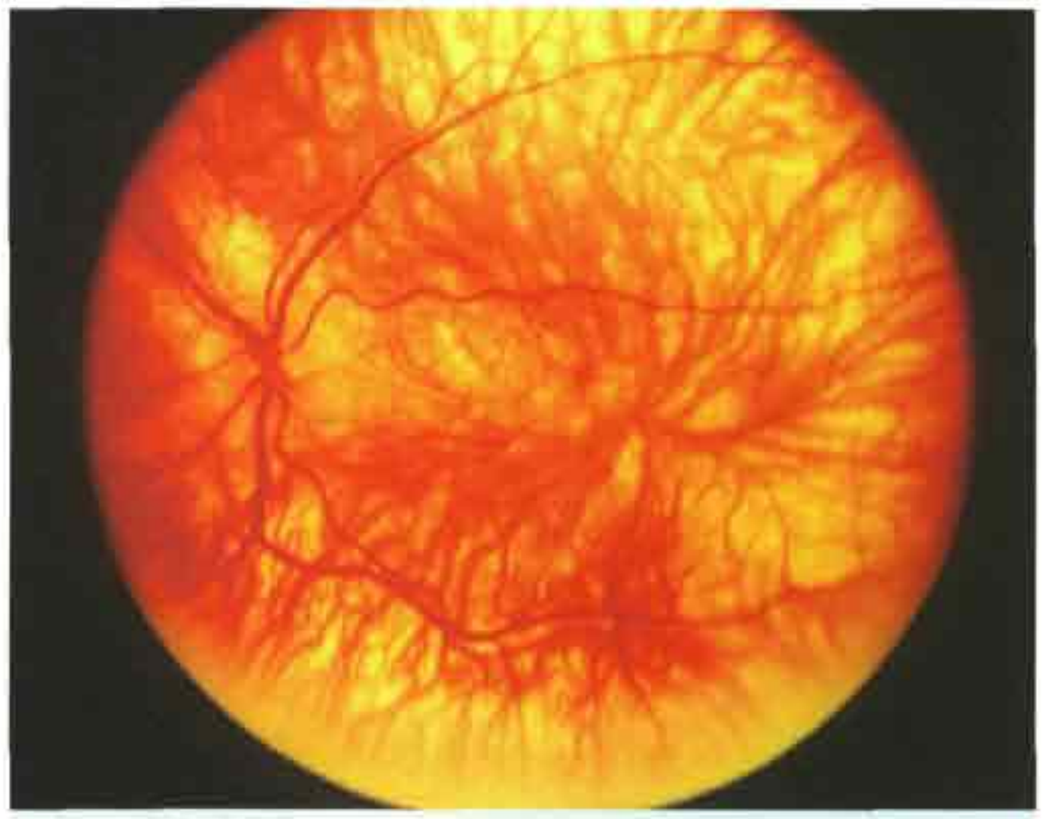


Рис. 15.84 Выраженная гипопигментация глазного дна при тирозиназонегативном глазокожном альбинизме (предоставлено K. Nischal)

Рис. 15.82
Светлые волосы и «розовые» глаза при тирозиназонегативном глазокожном альбинизме

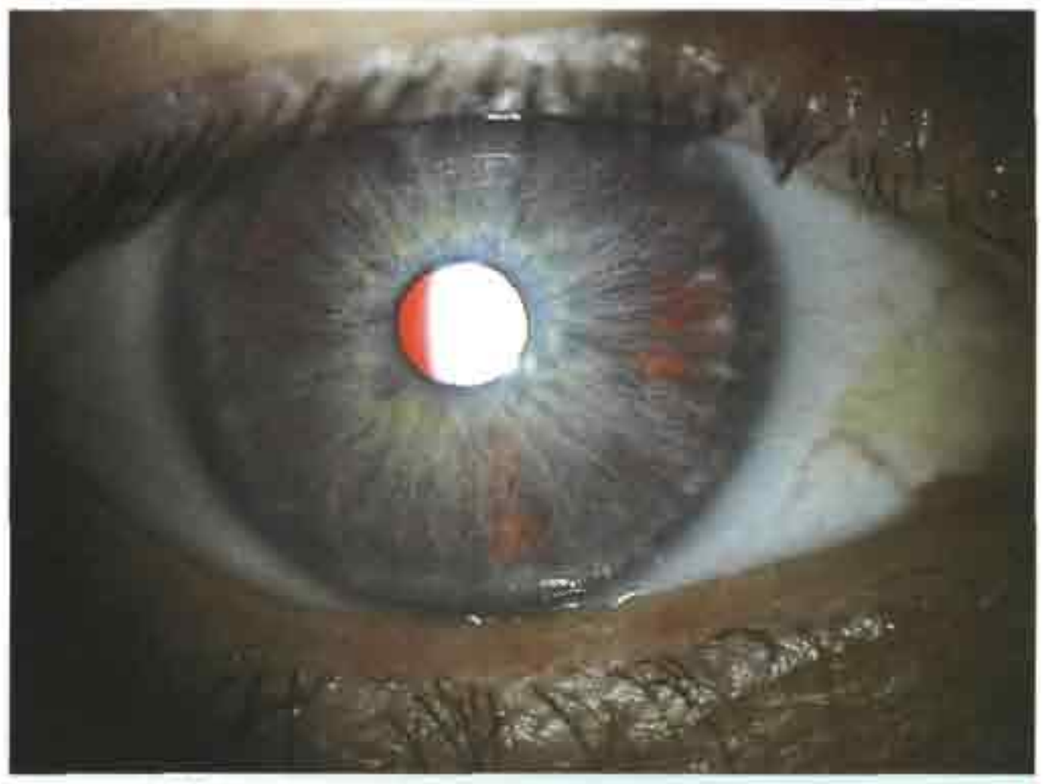


Рис. 15.85 Частичная трансиллюминация радужки при тирозиназопозитивном альбинизме

Рис. 15.83
Трансиллюминация радужки при тирозиназонегативном глазокожном альбинизме

Симптом «вишневой косточки»

Симптом «вишневой косточки» в макуле является клиническим признаком утолщения и снижения прозрачности сетчатки заднего полюса. Фовеола, наиболее тонкая область сетчатки, лишенная ганглиозных клеток, сохраняет большую прозрачность, благодаря которой просвечивает хориоидея. Этот симптом, часто наблюдаемый при окклюзии центральной артерии сетчатки, является также признаком группы редких нарушений метаболизма, включая сфинголипидоз. Эти заболевания характеризуются прогрессирующим внутриклеточным избыточным накоплением определенных гликолипидов, сфинголипидов в тканях организма, включая сетчатку. Липиды накапливаются в

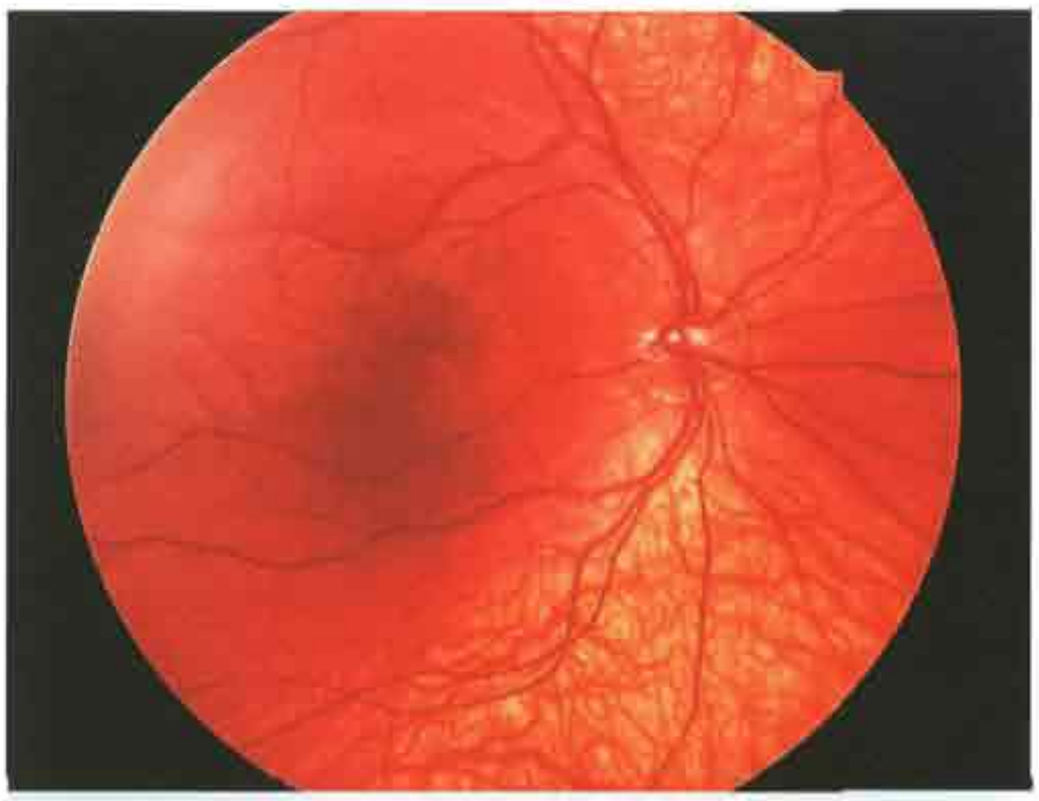


Рис. 15.86 Легкая гипопигментация глазного дна при тирозиназо-позитивном альбинизме

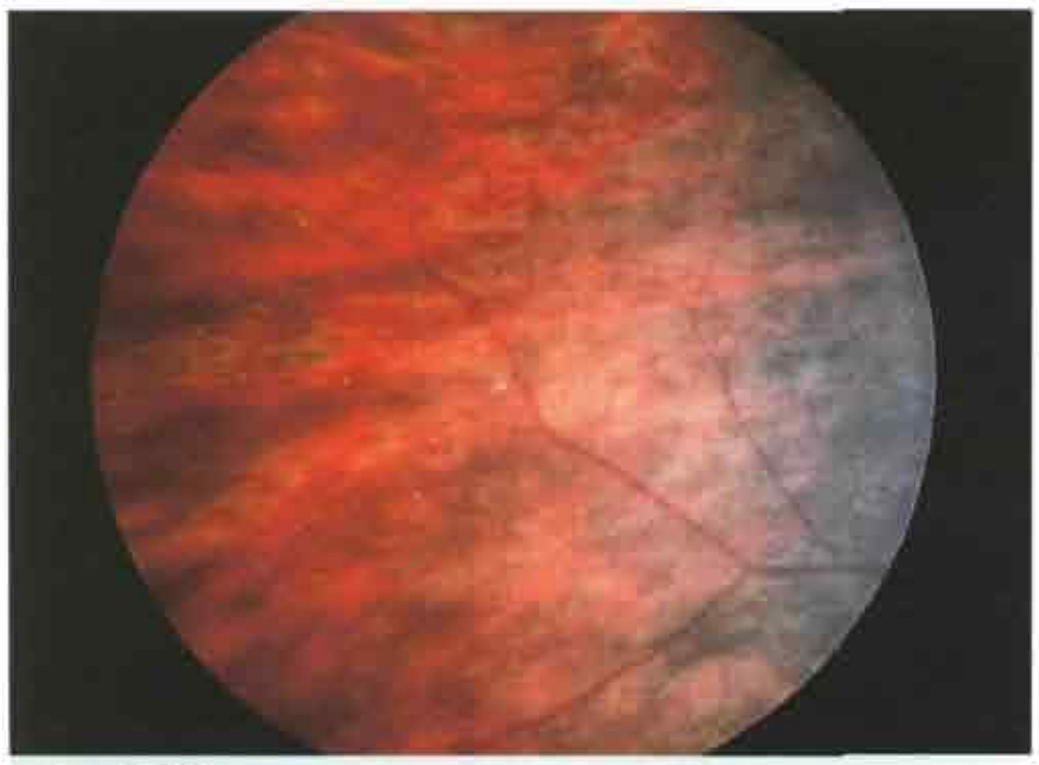


Рис. 15.87
Периферические изменения глазного дна у женщины-носителя сцепленного с Х-хромосомой глазного альбинизма

слое ганглиозных клеток сетчатки, придавая ей белую окраску. Эта зона сохраняет относительную прозрачность и контрастирует с окружающей матовой сетчаткой (рис. 15.88). Со временем ганглиозные клетки гибнут, и пятно становится менее заметным. Поздняя стадия заболевания характеризуются атрофией слоя

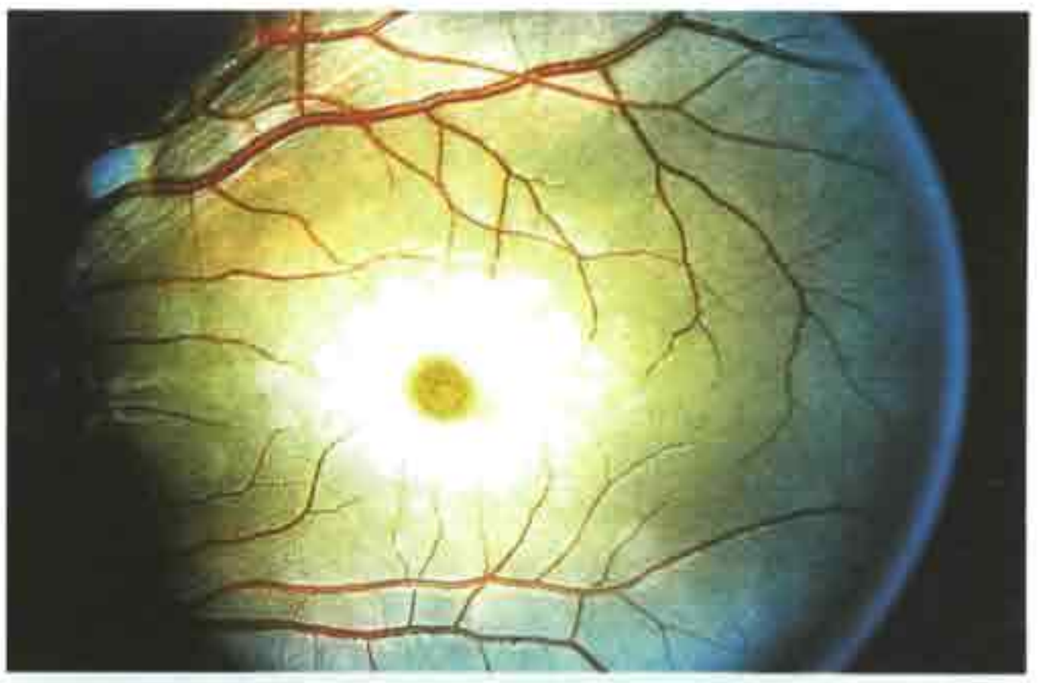


Рис. 15.88 Симптом «вишневой косточки» в макуле при болезни Tay–Sachs

нервных волокон с последующей атрофией зрительного нерва. Системные проявления следующие.

1. **Болезнь Tay–Sachs** (Gm2 ганглиозидоз тип 1) — инфантильная амавротическая семейная идиотия, аутосомно-рецессивное заболевание с началом на первом году жизни и смертью в возрасте до 2 лет. Характеризуется прогрессирующей неврологической симптоматикой и возможной слепотой. Симптом «вишневой косточки» обнаруживают в 90% случаев.
2. **Болезнь Niemann–Pick** классифицируется на основании клинических и химических признаков на 4 группы:
   а) группа A с тяжелыми ранними изменениями ЦНС;
   б) группа B с нормальной функцией ЦНС;
   в) группа C с умеренными изменениями ЦНС и медленным прогрессированием;
   г) группа D с поздним началом и последующим тяжелым поражением ЦНС. Частота симптома ниже, чем при болезни Tay–Sachs.
3. **Болезнь Sandhoff** (Gm2 ганглиозидоз тип 2) практически идентичен болезни Tay–Sachs.
4. **Генерализованный ганглиозидоз** (Gm1 ганглиозидоз тип 1) характеризуется сниженной активностью, отечностью лица и конечностей, врожденными аномалиями скелета.
5. **Сиалидоз 1 и 2 типа** (миоклонический синдром «вишневой косточки») характеризуется миоклоническими судорогами, болью в конечностях, неустойчивостью. Симптом «вишневой косточки» может быть его первым признаком.

ГЛАВА 16

Косоглазие

ВВЕДЕНИЕ 517
Определения 517
Анатомия экстраокулярных мышц 517
Движения глаз 519

ФУНКЦИОНАЛЬНЫЕ ИСХОДЫ КОСОГЛАЗИЯ 522
Амблиопия 522
Конфузия и диплопия 523

КЛИНИЧЕСКОЕ ОБСЛЕДОВАНИЕ 526
Анамнез 526
Острота зрения 527
Исследование стереопсиса 529
Исследование сенсорных аномалий 531
Измерение угла отклонения 533
Исследование движений глаз 538
Рефракция и офтальмоскопия 538
Исследование диплопии 539

ЭЗОТРОПИЯ 542
Аккомодационная эзотропия 542
Эссенциальная инфантильная эзотропия 544
Микротропия 545
Другие неаккомодационные эзотропии 546

ЭКЗОТРОПИЯ 547
Постоянная экзотропия 547
Периодическая экзотропия 548

ОСОБЫЕ СИНДРОМЫ 548
Синдром Duane 548
Синдром Brown 550
Синдром Möbius 550
Фиброзирующие синдромы 551

«АЛФАВИТНЫЕ» ПАТТЕРНЫ 551
V-паттерн 551
A-паттерн 552

ПРИНЦИПЫ ХИРУРГИЧЕСКОГО ЛЕЧЕНИЯ 553
Вмешательства, ослабляющие действие мышцы 553
Вмешательства, усиливающие действие мышцы 554
Лечение паралитического косоглазия 554
Регулируемые швы 555
Хемоденервация токсином Cl. botulinum 556

Введение

Определения

Нормальное положение глазных яблок — это параллельность зрительных осей при фиксации дальнего объекта или пересечение их при фиксации близкого объекта.

1. **Косоглазие** (страбизм) — неправильное положение глазных яблок.
2. **Ортофория** — идеальное положение глазных яблок (без усилия), в том числе при отсутствии стимула к фузионному рефлексу, встречается редко (у большинства людей существует небольшая гетерофория).
3. **Гетерофория** (фория) — тенденция глазных яблок к отклонению (латентное косоглазие). Для сохранения правильного положения необходимо дополнительное усилие.
4. **Гетеротропия** (тропия) — неправильное положение глазных яблок (манифестная форма); фория может стать тропией, если:
   - Недостаточна сила мышц для сохранения правильного положения глаз.
   - Стимул к фузионному рефлексу ослаблен (монокулярная нечеткость зрительного образа).
   - Нарушены нейрогенные механизмы, координирующие бинокулярность.
5. **Префиксы** «эзо» и «экзо» означают отклонение глазного яблока кнутри и кнаружи соответственно. Экзофория — это тенденция глазных яблок отклоняться кнаружи, эзотропия — это манифестное сходящееся косоглазие. Отклонение может быть вертикальным (тогда используют префиксы «гипо» — вниз и «гипер» — вверх) или торзионным.
6. **Зрительная ось** (линия взора) соединяет фовеа с точкой фиксации, проходя через центр глазного яблока. В норме зрительные оси двух глаз пересекаются в точке фиксации. Фовеа расположена несколько темпоральнее заднего полюса (геометрического центра); зрительная ось проходит несколько назальнее центра роговицы.
7. **Анатомическая ось** — это линия, проходящая через задний полюс и центр роговицы.
8. **Угол каппа** — это угол между зрительной и анатомической осью, обычно около 5° (рис. 16.1). Положительный угол каппа возникает при расположении фовеа височнее заднего полюса, а отрицательный — при ее более назальном расположении. Аномальный угол каппа может быть причиной ложного косоглазия (*см.* далее).

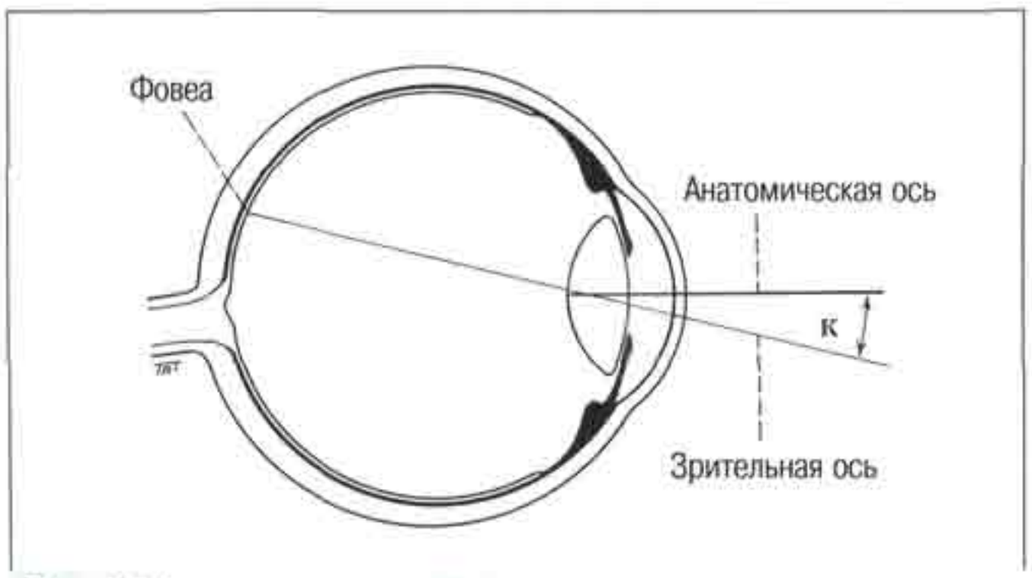


Рис. 16.1
Угол каппа (к)

Анатомия экстраокулярных мышц

Основные понятия

Наружная и внутренняя стенки орбиты расположены под углом в 45° относительно друг друга (рис. 16.2а). Таким образом угол между орбитальной осью и латеральной и медиальной стенками орбиты составляет 22,5°, но для упрощения приравнивается к 23°. При взоре прямо на фиксационную точку на уровне горизонта и поднятой голове (первичное положение взора) зрительная ось образует с орбитальной осью угол в 23° (рис. 16.2б). Действие экстраокулярных мышц зависит от положения глазного яблока в момент сокращения мышцы.

1. **Первичное действие** мышцы — ее основное действие при первичном положении глаз.
2. **Вторичное действие** — это дополнительное воздействие на положение глазного яблока.
3. **Плоскость Listing** — воображаемая коронарная плоскость, проходящая через центр вращения глазного яблока, которое поворачивается относительно оси Fick, пересекающейся с плоскостью Listing (рис. 16.3).
   - Вращение влево и вправо относительно вертикальной оси Z.
   - Движение вверх и вниз относительно горизонтальной оси X.

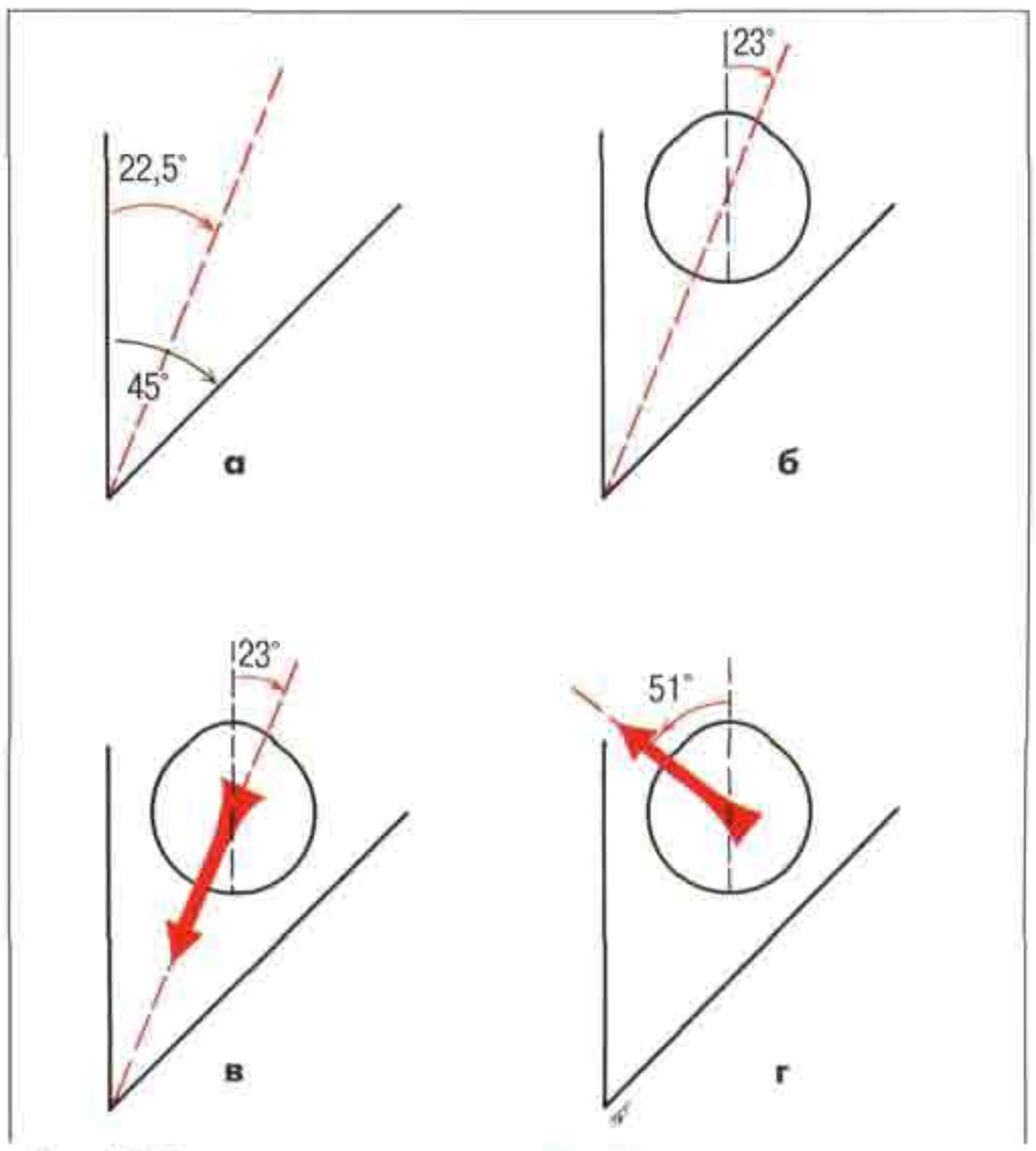


Рис. 16.2
Анатомия экстраокулярных мышц (см. текст)

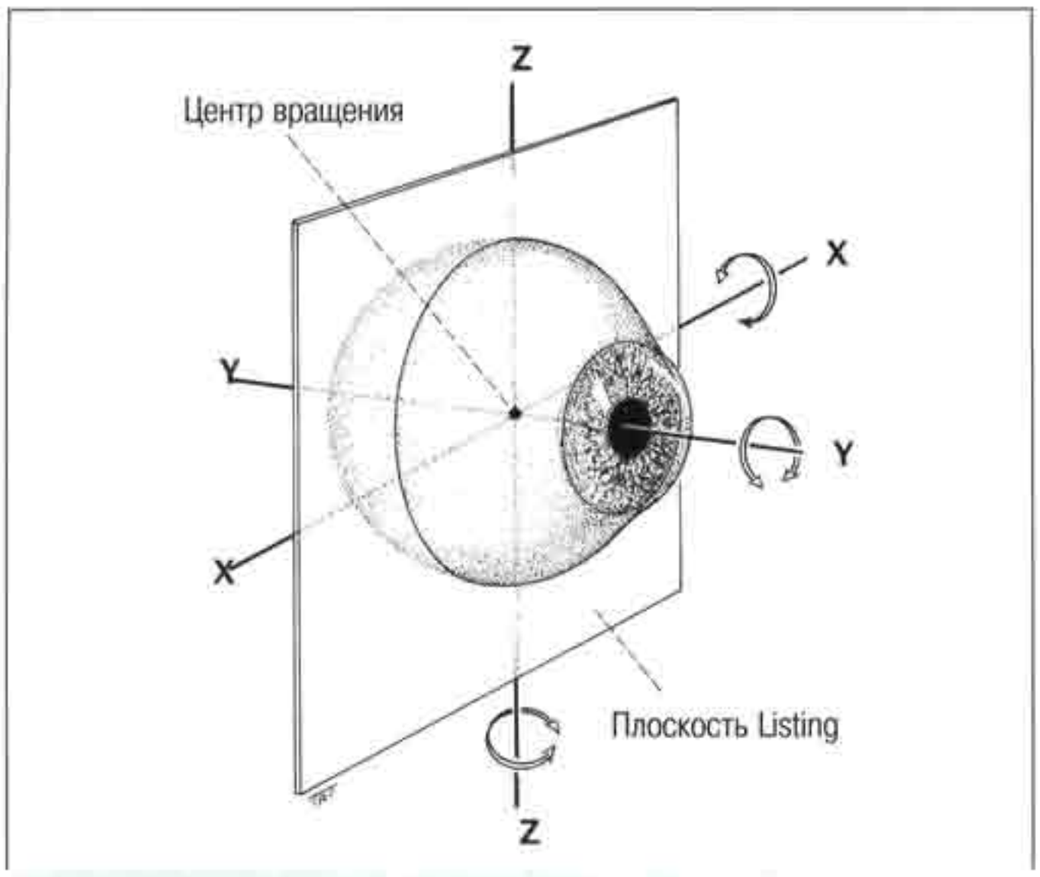


Рис. 16.3
Плоскость Listing и оси Fick (см. текст)

- Торзионные движения относительно оси Y, которая проходит от переднего полюса к заднему как зрительная ось.

Прямые мышцы горизонтального действия

В первичном положении глаз горизонтальные прямые мышцы осуществляют движение только в горизонтальной плоскости относительно вертикальной оси Z, т.е. ограничены своим первичным действием.

1. **Внутренняя прямая** мышца начинается от кольца Zinn в верхушке орбиты и прикрепляется к склере назально в 5,5 мм кзади от лимба. Ее единственная функция — аддукция.
2. **Наружная прямая** мышца начинается от кольца Zinn и прикрепляется к склере темпорально в 6,9 мм от лимба. Ее единственная функция — абдукция.

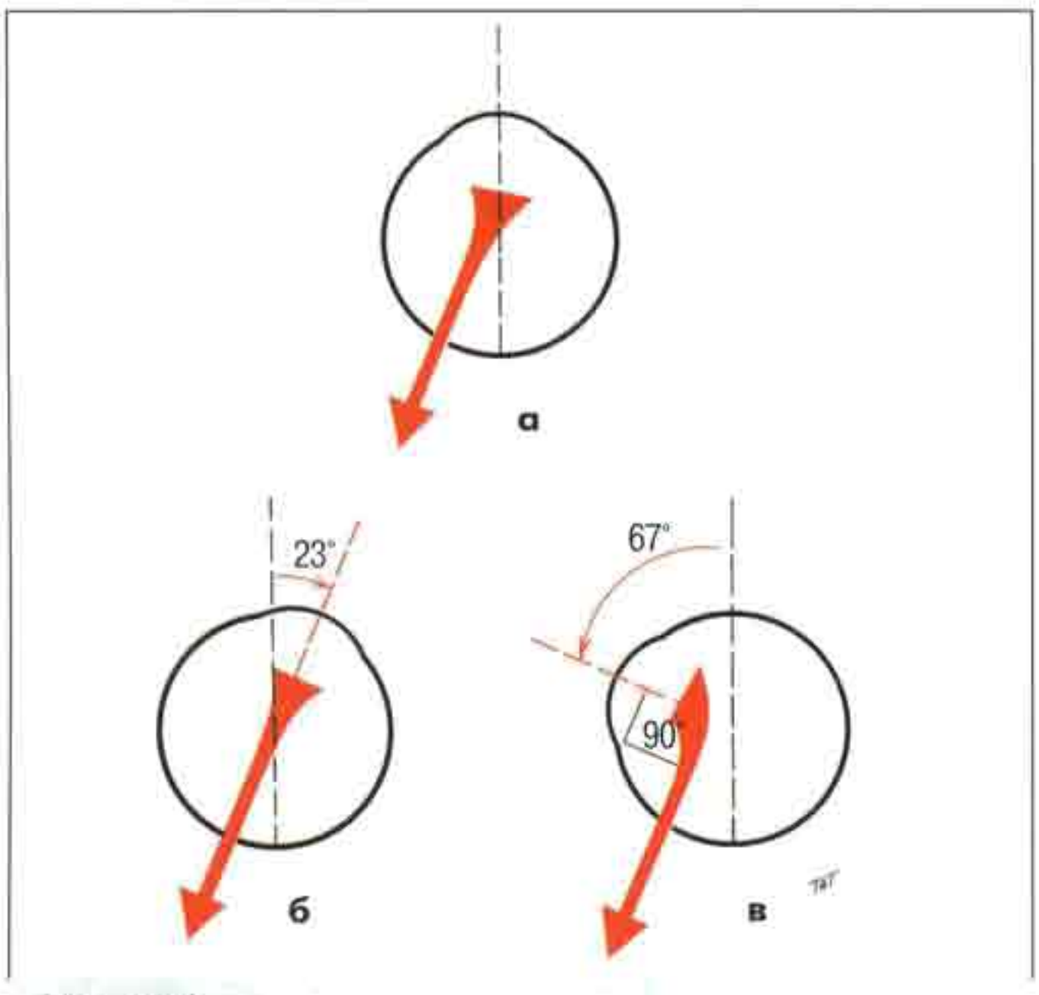


Рис. 16.4
Действие правой верхней прямой мышцы

Прямые мышцы вертикального действия

Вертикальные прямые мышцы проходят вдоль оси орбиты и прикрепляются к глазному яблоку кпереди от экватора, образуя со зрительной осью угол в 23° (*см.* рис. 16.2в).

1. **Верхняя прямая** мышца начинается от верхней части кольца Zinn и прикрепляется в 7,7 мм кзади от верхнего лимба.
   - Первичная функция — поднимание глазного яблока (рис. 16.4а). Вторичные действия — аддукция и инторсия.
   - При отведении глазного яблока на 23° зрительная ось и ось орбиты совпадают (рис. 16.4б). В этом положении мышца вторичным действием не обладает и работает как поднимающая, что делает положение отведения оптимальным для исследования функции верхней прямой мышцы.
   - Если бы глазное яблоко могло быть приведено на 67°, то угол между зрительной осью и осью орбиты составил бы 90° (рис. 16.4в), и верхняя прямая мышца действовала бы только как интортор.
2. **Нижняя прямая** мышца начинается от нижней части кольца Zinn и прикрепляется в 6,5 мм кзади от нижнего лимба.
   - Первичная функция — опускание глазного яблока. Вторичные — аддукция и эксторсия.
   - При отведении глазного яблока на 23° нижняя прямая мышца действует только как опускающая. Как и в случае с верхней прямой мышцей, это наилучшее положение для исследования функции нижней прямой мышцы.
   - Если бы глазное яблоко могло быть приведено на 67°, то нижняя прямая мышца действовала бы только как экстортор.

Спираль Tillaux

Воображаемая линия, проходящая вдоль мест прикрепления прямых мышц, является важным анатомическим ориентиром при хирургии косоглазия. Места прикрепления удаляются от лимба, линия формирует спираль. Наиболее близко к лимбу — место прикрепления внутренней прямой мышцы (5,5 мм), затем идут нижняя прямая (6,5 мм), наружная прямая (6,9 мм) и верхняя прямая мышцы (7,7 мм) (рис. 16.5).

Косые мышцы

Косые мышцы прикрепляются за экватором; угол между мышцами и зрительной осью составляет 51° (*см.* рис. 16.2г).

1. **Верхняя косая** мышца начинается от верхневнутреннего края зрительного отверстия. Она перекидывает-

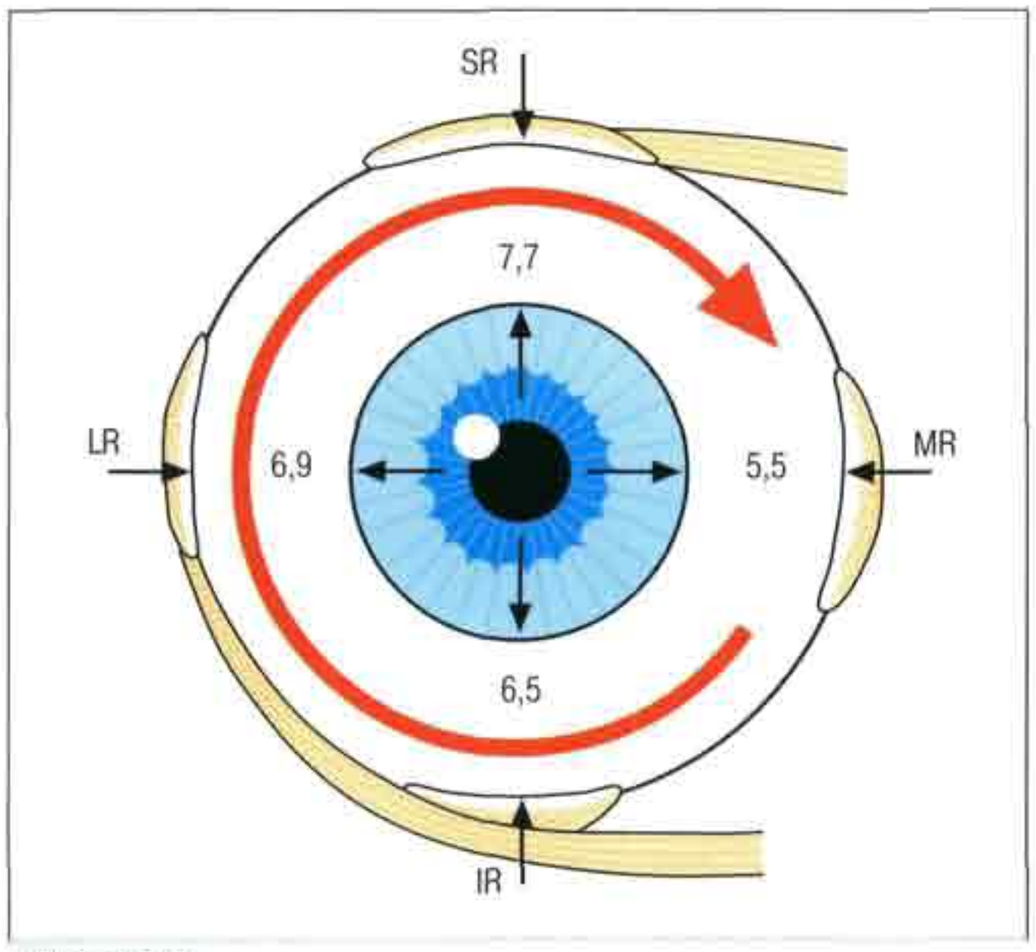


Рис. 16.5
Спираль Tillaux (см. текст)

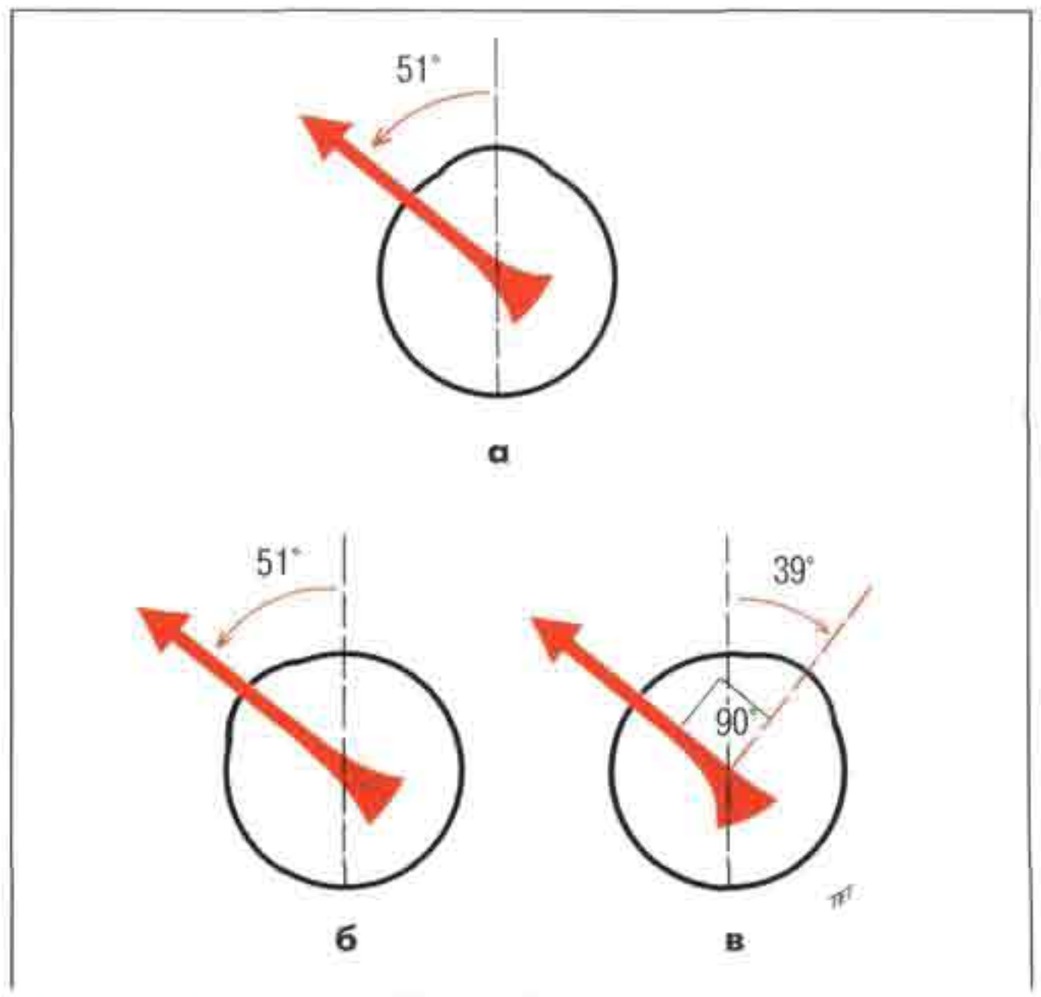


Рис. 16.6
Действие верхней косой мышцы правого глаза (см. текст)

ся через блок в углу между верхней и внутренней стенками орбиты, затем проходит кзади и латерально, прикрепляясь в заднем верхневисочном квадранте глазного яблока.

- Первичная функция — инторсия (рис. 16.6а). Вторичная — опускание и абдукция.
- Когда глазное яблоко находится в состоянии 51° приведения, зрительная ось совпадает с линией действия мышц (рис. 16.6б); мышца действует только как опускающая, что делает это положение оптимальным для исследования функции верхней косой мышцы.
- Когда глазное яблоко отведено на 39°, зрительная ось и верхняя косая образуют угол в 90° (рис. 16.6в). В этом положении верхняя косая мышца обладает только функцией интортора.

2. **Нижняя косая** мышца начинается из небольшой ямки за глазничной щелью латеральнее слезного мешка, проходит кзади и латерально и прикрепляется в заднем нижневисочном квадранте глазного яблока, вблизи от макулы.
   - Первичная функция — экстorсия, вторичная — поднимание и абдукция.
   - Когда глазное яблоко находится в состоянии аддукции 51°, нижняя косая мышца действует только как поднимающая.
   - Когда глаз приведен на 39°, основное действие — экстorсия.

Иннервация

1. **Наружные прямые** мышцы иннервированы VI ЧН (отводящий нерв — отводящая мышца).
2. **Верхние косые** мышцы иннервированы IV ЧН (блоковый нерв — мышца перекидывается через блок).
3. **Другие мышцы** и леватор верхнего века иннервированы III ЧН (глазодвигательный).

Движения глаз

Дукции

Монокулярные движения глаз вокруг осей Fick включают аддукцию, абдукцию, элевацию, депрессию, инторсию и экстorсию. Их оценивают при монокулярной окклюзии, когда пациент следит за объектом в каждом положении взора.

Верзии

Верзии — это бинокулярные, одновременные, конъюгатные (однонаправленные) движения глаз (рис. 16.7, вверху).

- Декстроверзия и левоверзия (взор вправо, взор влево), поднимание (взор вверх) и опускание (взор вниз). Эти четыре действия переводят глазное яблоко во *вторичное* положение взора посредством ротации вокруг горизонтальной (X) или вертикальной (Z) осей Fick.
- Декстроэлевация и декстродепрессия (взор вверх вправо; взор вниз вправо), левоэлевация и леводепрессия (взор вверх влево и вниз влево). Эти четыре косые положения являются *третичными* положениями взора, в которое переводится глазное яблоко посредством вращения вокруг горизонтальной и вертикальной осей.
- Декстроцикловерзия и левоцикловерзия (торзионные движения верхнего лимба обоих глаз вправо, торзия влево).

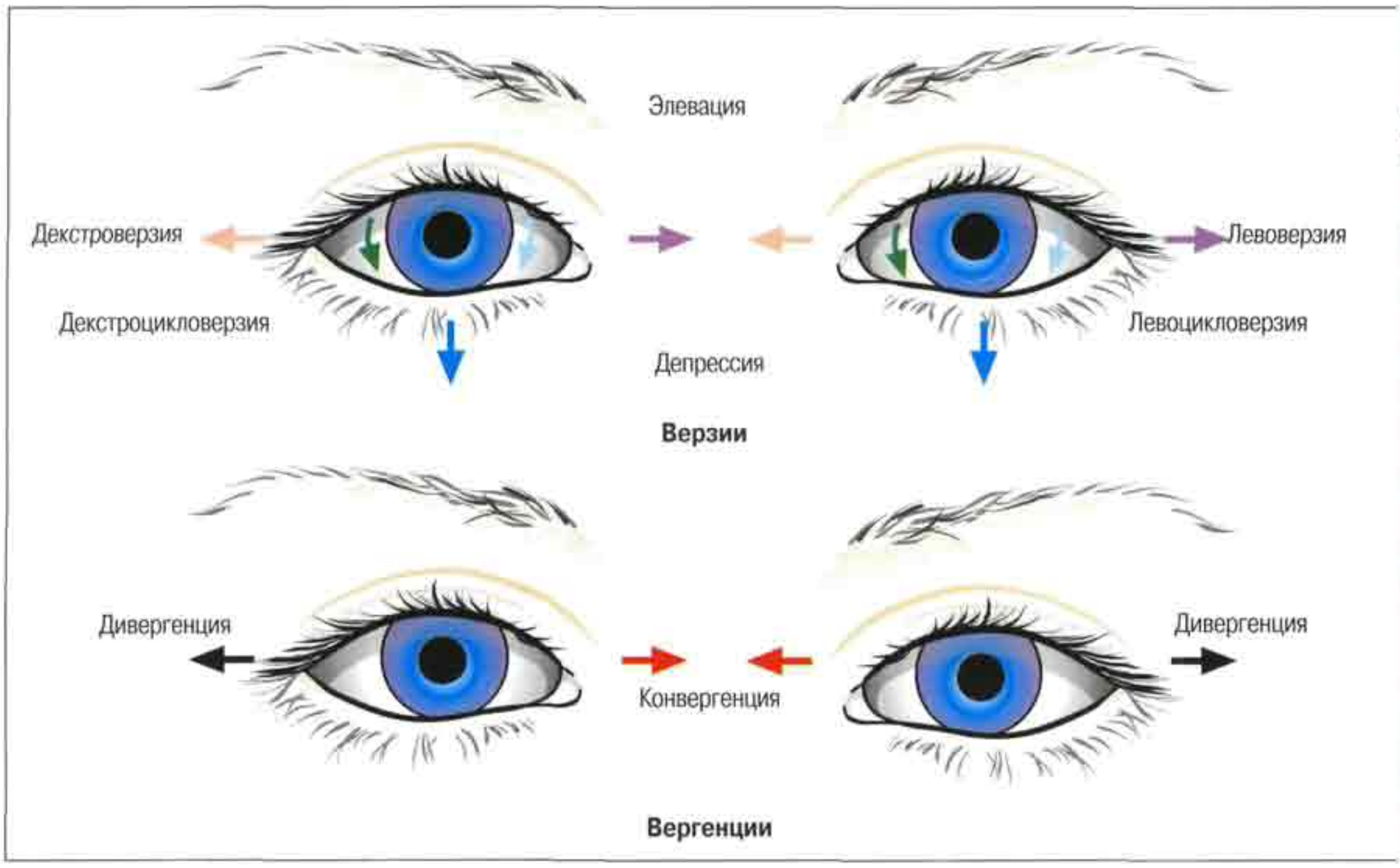


Рис. 16.7 Бинокулярные движения (предоставлено Wilmer Institute)

Вергенции

Это бинокулярные, одновременные, дисъюгатные движения (противоположно направленные) (рис. 16.7, внизу). Конвергенция представляет собой одновременную аддукцию (поворот кнутри), дивергенция — поворот кнаружи из положения конвергенции. Конвергенция может быть произвольным рефлексом, состоящим из 4 компонентов.

1. **Тоническая** конвергенция с обязательным иннервационным тонусом внутренней прямой мышцы, когда пациент находится в состоянии бодрствования.
2. **Проксимальная** конвергенция вызывается осознанием близости объекта.
3. **Фузионная** конвергенция — оптомоторный рефлекс, который поддерживает бинокулярное одиночное видение и обеспечивает проекцию одинаковых изображений на корреспондирующие зоны сетчатки каждого глаза. Рефлекс инициирован битемпоральной диспаратностью изображения, изменений рефракции при этом не происходит.
4. **Аккомодативная** конвергенция индуцируется аккомодацией и является частью синкинетического рефлекса. Каждая диоптрия аккомодации сопровождается усилением аккомодативной конвергенции с определенным соотношением *аккомодативной конвергенции* и *аккомодации* (АК/А). Индекс есть отношение числа призменных диоптрий (Δ) к диоптриям аккомодации (дптр). В норме он составляет 3–5 Δ (на 1 дптр аккомодации приходится 3–5 Δ аккомодативной конвергенции). Патологический индекс АК/А имеет значение при возникновении косоглазия.

Позиции взора

1. **Шесть основных позиций** взора — это положения глазного яблока в зависимости от действия одной из мышц.
   - Декстроверзия (правая наружная и левая внутренняя мышцы).
   - Левоверзия (левая наружная и правая внутренняя мышцы).
   - Декстроэлевация (правая верхняя прямая и левая нижняя косая мышцы).
   - Левоэлевация (левая верхняя прямая и правая нижняя косая мышцы).
   - Декстродепрессия (правая нижняя прямая и левая верхняя косая мышцы).
   - Леводепрессия (левая нижняя прямая и правая верхняя косая мышцы).
2. **Девять диагностических положений** взора, в которых оценивают отклонение глазного яблока: шесть кардинальных положений, первичное положение, поднимание и опускание (рис. 16.8).

Законы движений глаз

1. **Агонист и антагонист** — *пара мышц одного* глаза, приводящая *его* в движение в *противоположных направлениях*. *Агонист* — первичная мышца, приводящая глаз в движение в определенном направлении, *антагонист* — действует в противоположном направлении. К примеру, правая наружная прямая мышца — антагонист правой внутренней прямой мышцы.
2. **Синергисты** — *мышцы одного и того же глаза*, действующие в *одном направлении*. К примеру, верхняя прямая мышца и нижняя косая мышца одного глаза являются поднимателями-синергистами.
3. **Парные мышцы** — это *пара мышц разных глаз*, производящая *конъюгатные движения*. Например, парная мышца левой верхней косой — нижняя прямая правого глаза.

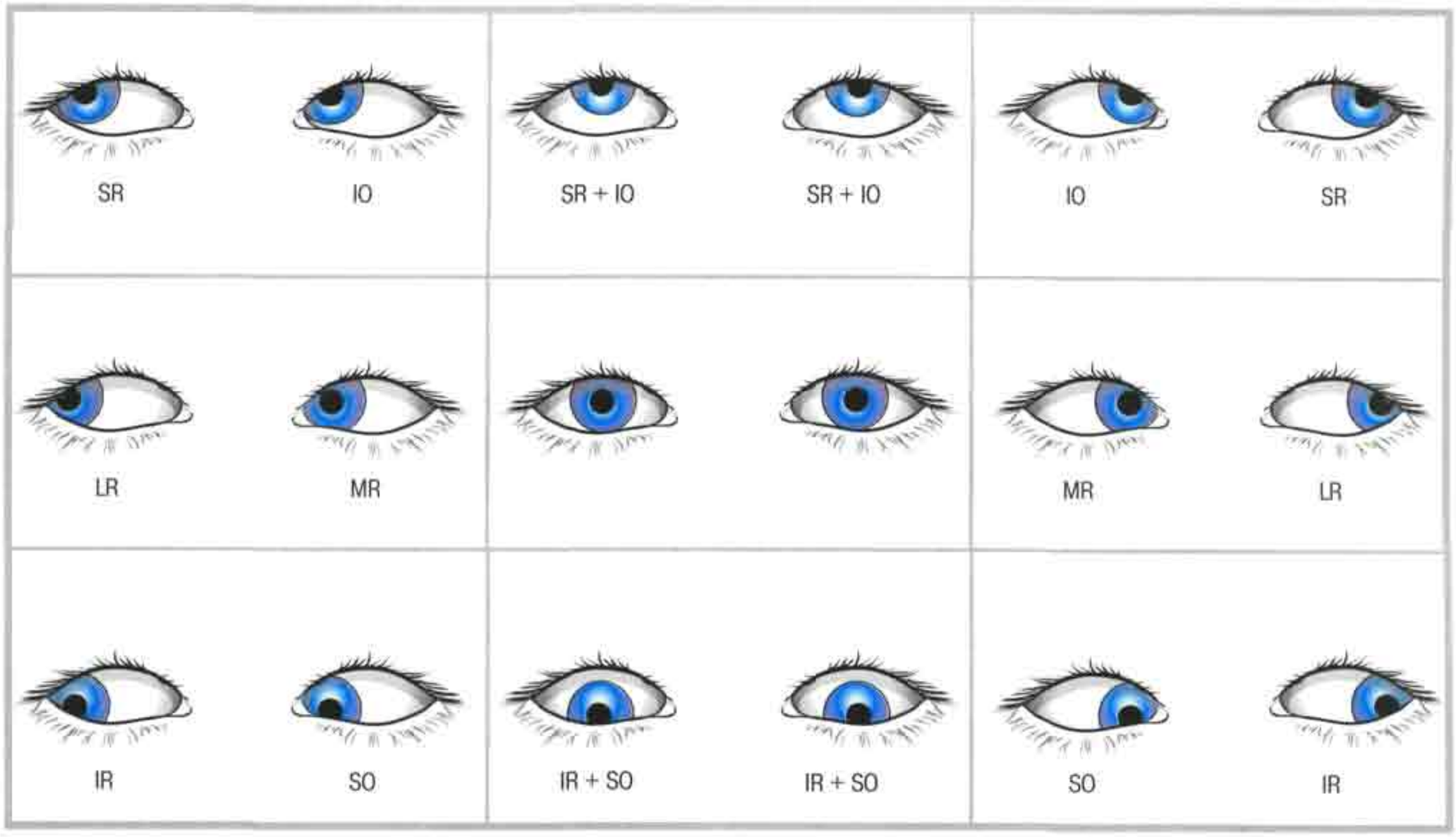
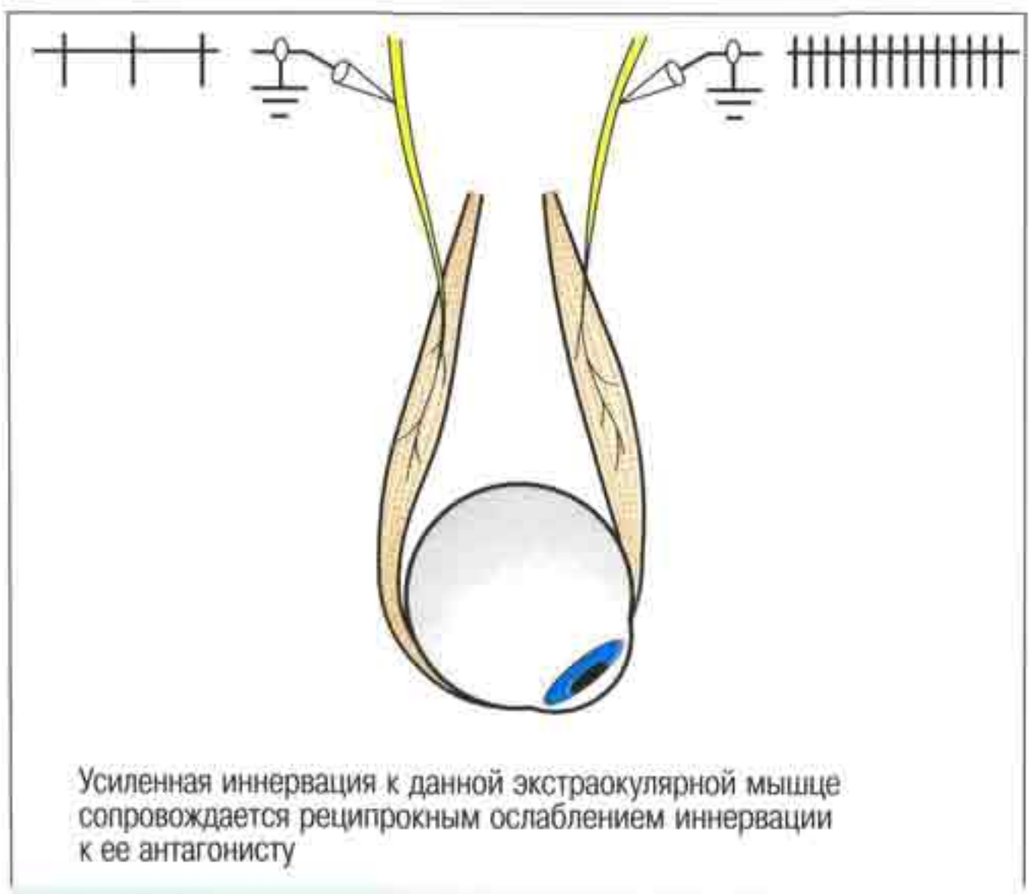
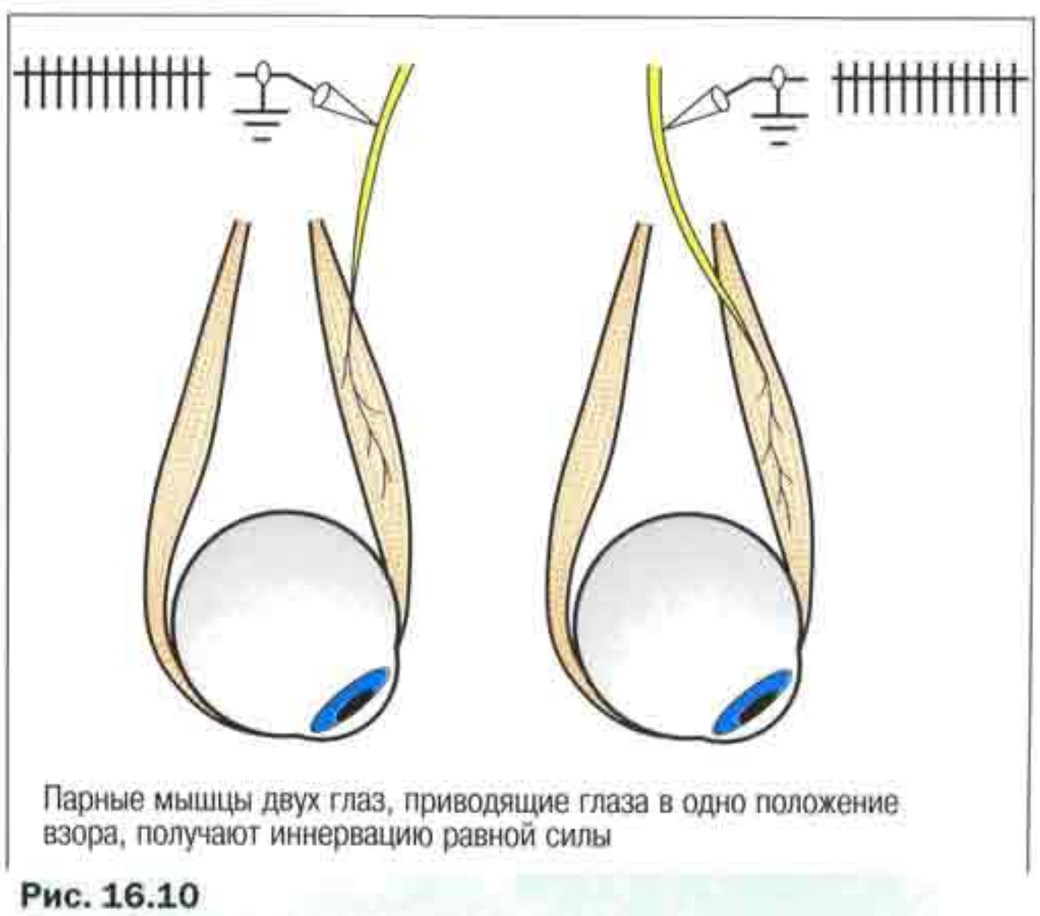


Рис. 16.8
Диагностические положения взора (см. текст)



Усиленная иннервация к данной экстраокулярной мышце сопровождается реципрокным ослаблением иннервации к ее антагонисту

Рис. 16.9
Закон Sherrington о реципрокной иннервации



Парные мышцы двух глаз, приводящие глаза в одно положение взора, получают иннервацию равной силы

Рис. 16.10
Закон Hering о равной иннервации парных мышц

4. **Закон Sherrington** о реципрокной иннервации (торможении) гласит: усиление иннервации экстраокулярной мышцы (например, внутренней прямой мышцы правого глаза) сопровождается реципрокным уменьшением иннервации антагониста (наружной прямой мышцы левого глаза) (рис. 16.9). Это означает, что сокращение внутренней прямой мышцы сопровождается расслаблением наружной прямой мышцы и наоборот. Закон Sherrington применим к верзиям и вергенциям.

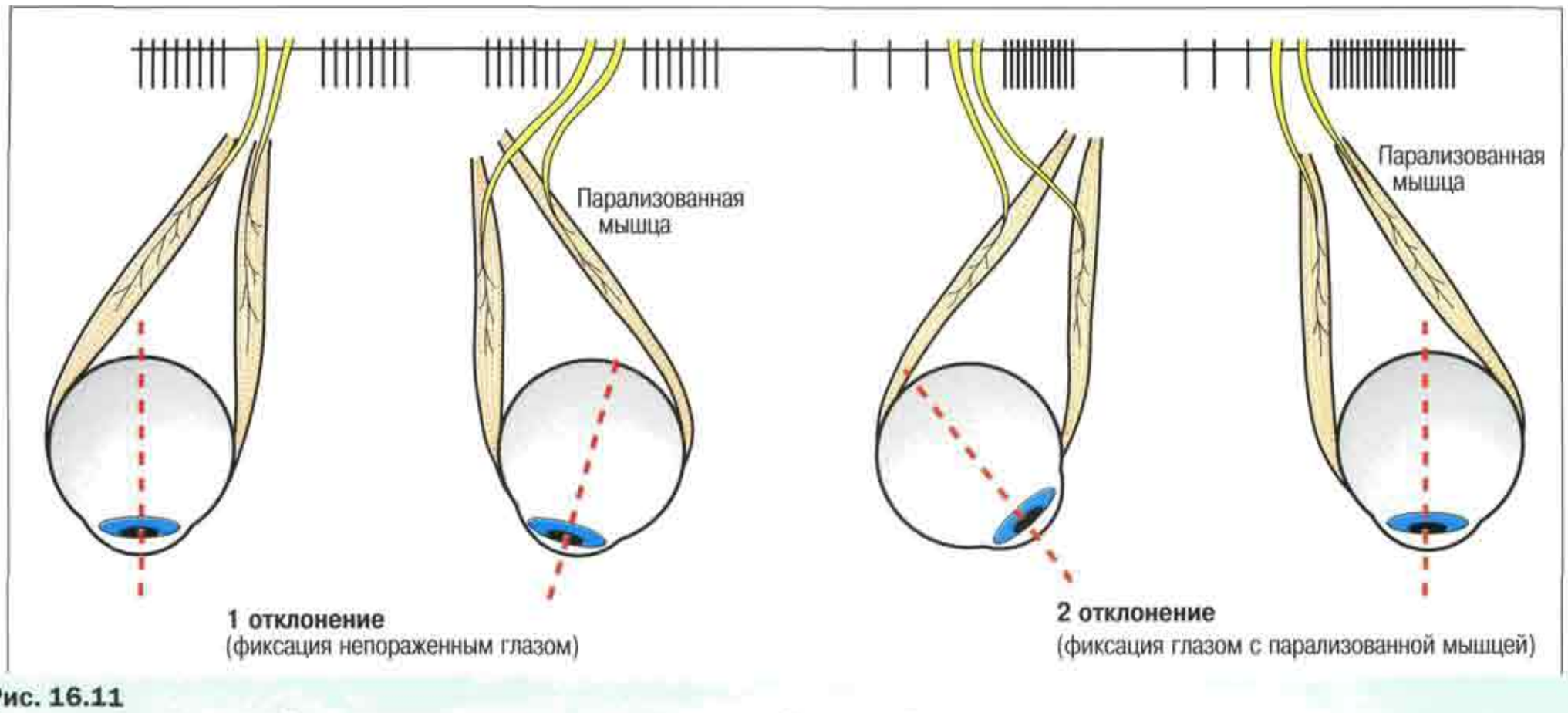


Рис. 16.11
Первичный и вторичный углы при паралитическом косоглазии (см. текст)

5. Закон Hering о равной иннервации гласит, что при конъюгатных движениях глаз парные мышцы получают одновременно равный по силе импульс (рис. 6.10). В случае паралитического косоглазия симметричная иннервация к обеим мышцам определяется фиксирующим глазом, поэтому угол косоглазия будет варьировать в зависимости от фиксирующего глаза. Например, при парезе наружной мышцы левого глаза фиксирующим глазом является правый; отклонение левого глаза кнутри возникает вследствие тонуса внутренней прямой мышцы при отсутствии функции антагониста — паретичной наружной прямой мышцы левого глаза. Такой угол отклонения глазного яблока называют *первичным углом* (рис. 16.11, слева, 16.12а). Для поддержания фиксации паретичным глазом требуется дополнительная иннервация. Однако, согласно закону Hering, импульс той же силы направляется к внутренней прямой мышце правого глаза (парной мышце), что приводит к ее гиперфункции и избыточной аддукции правого глаза. Угол отклонения между двумя глазами называют *вторичным углом* (рис. 16.11, справа, 16.12б). При паралитическом косоглазии вторичный угол превышает первичный.

Рис. 16.12
Паралич левого VI ЧН: (а) первичное отклонение;
(б) вторичное отклонение (предоставлено Wilmer Institute)

Функциональные исходы косоглазия

Амблиопия

Классификация

Амблиопия — одностороннее или двухстороннее (чаще) снижение максимально корригированной остроты зрения вследствие депривации форменного зрения и/или патологических бинокулярных связей при отсутствии органической патологии глаза и зрительного пути.

1. **Дисбинокулярная** (страбизмическая) амблиопия развивается при патологических бинокулярных связях с длительной монокулярной супрессией отклоненного глаза. Характерно снижение зрения даже при насильственной фиксации.
2. **Анизометропическая** амблиопия возникает при разнице в рефракции >1 сферической дптр. Аномальные бинокулярные связи возникают при наложении друг на друга различных по размеру фокусированного и нефокусированного зрительного образа (анизейконии). Элемент депривации форменного зрения также имеет место, поскольку происходит постоянная проекция нечеткого изображения. Часто сочетается с микрострабизмом и может сочетаться с дисбинокулярной амблиопией.

3. **Обскурационная** амблиопия возникает при зрительной депривации и может быть односторонней или двухсторонней. Причиной может служить непрозрачность оптических сред (катаракта) или птоз III степени.
4. **Изоаметропическая** амблиопия возникает при депривации форменного зрения. Двухсторонняя амблиопия обычно вызвана симметричными аномалиями рефракции, чаще всего при гиперметропии.
5. **Меридиональная** амблиопия возникает при зрительной депривации в одном меридиане и может быть односторонней или двухсторонней. Причиной служит некорригированный астигматизм.

Диагноз

1. **Острота зрения.** При отсутствии органических изменений различие в корригированной остроте зрения в две строчки и более указывает на амблиопию. Острота зрения при амблиопии в процессе исследования остроты зрения по отдельным оптотипам выше, чем по строчке. Этот феномен «скучивания» может возникать и в норме, но более выражен при амблиопии.
2. **Нейтральный плотный фильтр** позволяет косвенно дифференцировать сниженное зрение при органической патологии от амблиопии. Фильтр снижает остроту зрения в норме на две строчки. Его используют в следующих случаях:
   а) при определении остроты зрения с коррекцией;
   б) при определении остроты зрения с фильтром, установленным перед глазом;
   в) *если острота зрения при использовании фильтра* не снижается, это указывает на амблиопию;
   г) если острота зрения при использовании фильтра снижается, то предполагают наличие органической патологии.
3. **Острота зрения**, определяемая по синусоидальным решеткам (т.е. способность различать решетки различных пространственных частот), чаще выше остроты зрения, определяемой по оптотипам Snellen.

NB: Поля зрения и цветовое зрение в норме.

Лечение

Чувствительный период, в течение которого лечение амблиопии эффективно, составляет 7–8 лет для дисбинокулярной амблиопии и 11–12 лет — при анизометропической амблиопии.

1. **Окклюзия** здорового глаза для усиления зрительной нагрузки амблиопичного глаза является наиболее эффективным методом лечения. Режим ношения окклюдера (в течение всего дня или периодически) зависит от возраста пациента и степени амблиопии. Чем младше пациент, тем быстрее наступает улучшение, но одновременно повышается риск возникновения амблиопии на здоровом глазу. В этой связи в процессе лечения необходим контроль за остротой зрения обоих глаз. Чем выше острота зрения при назначении окклюзии, тем короче время ношения окклюдера. Если острота зрения не повышается в течение 6 мес, то маловероятно, что лечение будет эффективным.
2. **Пенализация** — альтернативный метод, при котором зрение лучше видящего глаза затуманивается инстилляцией атропина. Метод может быть эффективен в лечении амблиопии слабой степени (6/24 и выше) при сочетании с гиперметропией. Пенализация не столь быстро приводит к эффекту, как окклюзия, и эффективна только в том случае, если зрение нормального глаза в условиях пенализации ниже остроты зрения амблиопичного, по крайней мере, при фиксации близкого объекта.

NB: Необходимо исключить органическую природу заболевания перед назначением лечения амблиопии.

Конфузия и диплопия

Основные понятия

1. **Для бинокулярного зрения** необходима одновременная бифовеальная фиксация обоими глазами, т.е. каждый глаз отдельно воспринимает объект фиксации, принимая участие в формировании образа (рис. 16.13а). Условия, необходимые для БЗ:
   - Наложение полей зрения.
   - Правильное нейромышечное развитие и координация с направлением зрительных осей на объект.
   - Нормальные зрительные пути.
   - Приблизительно одинаковая четкость изображения и размер на обоих глазах.

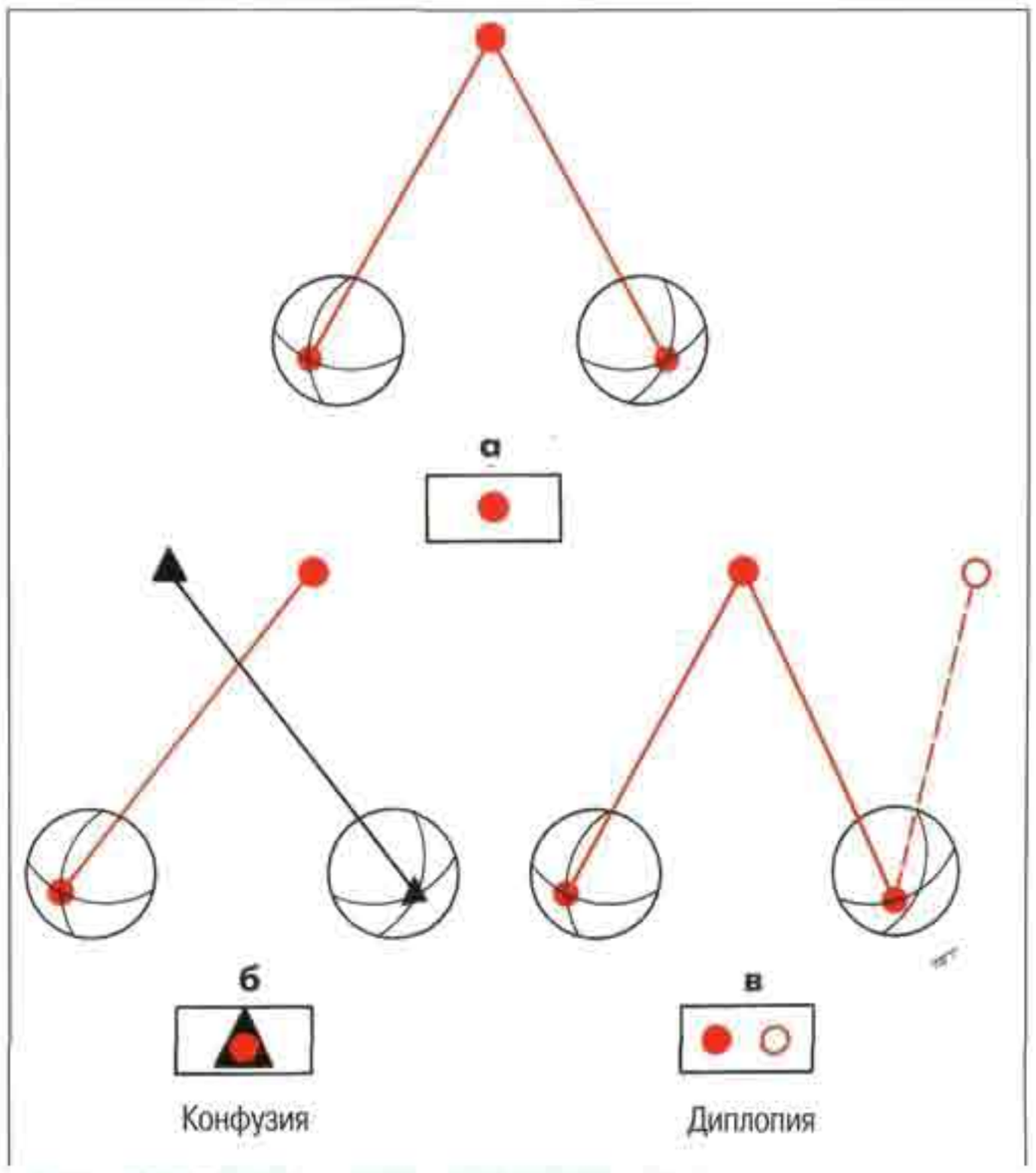


Рис. 16.13
Двоение (см. текст)

- Корреспондирующие точки сетчатки, «циклопический» глаз.

2. **Конфузия** — одновременное восприятие двух наложенных друг на друга, но различных образов, вызванное стимуляцией корреспондирующих точек (обычно в фовеа) различными объектами (рис. 16.13б).
3. **Диплопия** — одновременное восприятие двух изображений одного объекта. Возникает при проекции зрительных образов одного объекта на некорреспондирующие точки сетчатки (рис. 16.13в). Одновременное зрение — способность воспринимать объект обоими глазами одновременно.
4. **Зрительное направление** — проекция данного элемента сетчатки в особом направлении субъективного пространства.
   а) главное зрительное направление — направление во внешнем пространстве, интерпретируемое как линия взора. Обычно является зрительной осью фовеа;
   б) вторичные зрительные направления — проецируемые направления экстрафовеальных точек относительно основного направления фовеа.
5. **Проекция** — это интерпретация позиции объекта в пространстве на основании стимулируемых элементов сетчатки.
   - Если красный объект стимулирует правую фовеолу (Ф), а черный объект, расположенный в назальной половине поля, стимулирует элементы височной половины сетчатки (В), то красный объект интерпретируется головным мозгом как прямо проецируемый при прямом положении головы, а черный — как возникший в носовой половине поля зрения (рис. 16.14а). Аналогично назальные элементы сетчатки проецируются на височную половину зрения, верхние — на нижнюю половину и наоборот.
   - При двух открытых глазах красный объект стимулирует обе фовеа, корреспондирующие точки сетчатки. Черный объект стимулирует не только височные элементы сетчатки правого глаза, но и расположенные назально ретинальные элементы левого глаза. Таким образом, объекты проецируются в назальную половину поля зрения правого глаза и височную половину поля зрения левого глаза. Однако бóльшая часть этих ретинальных элементов является корреспондирующими точками, поэтому объект проецируется в то же положение пространства (слева).

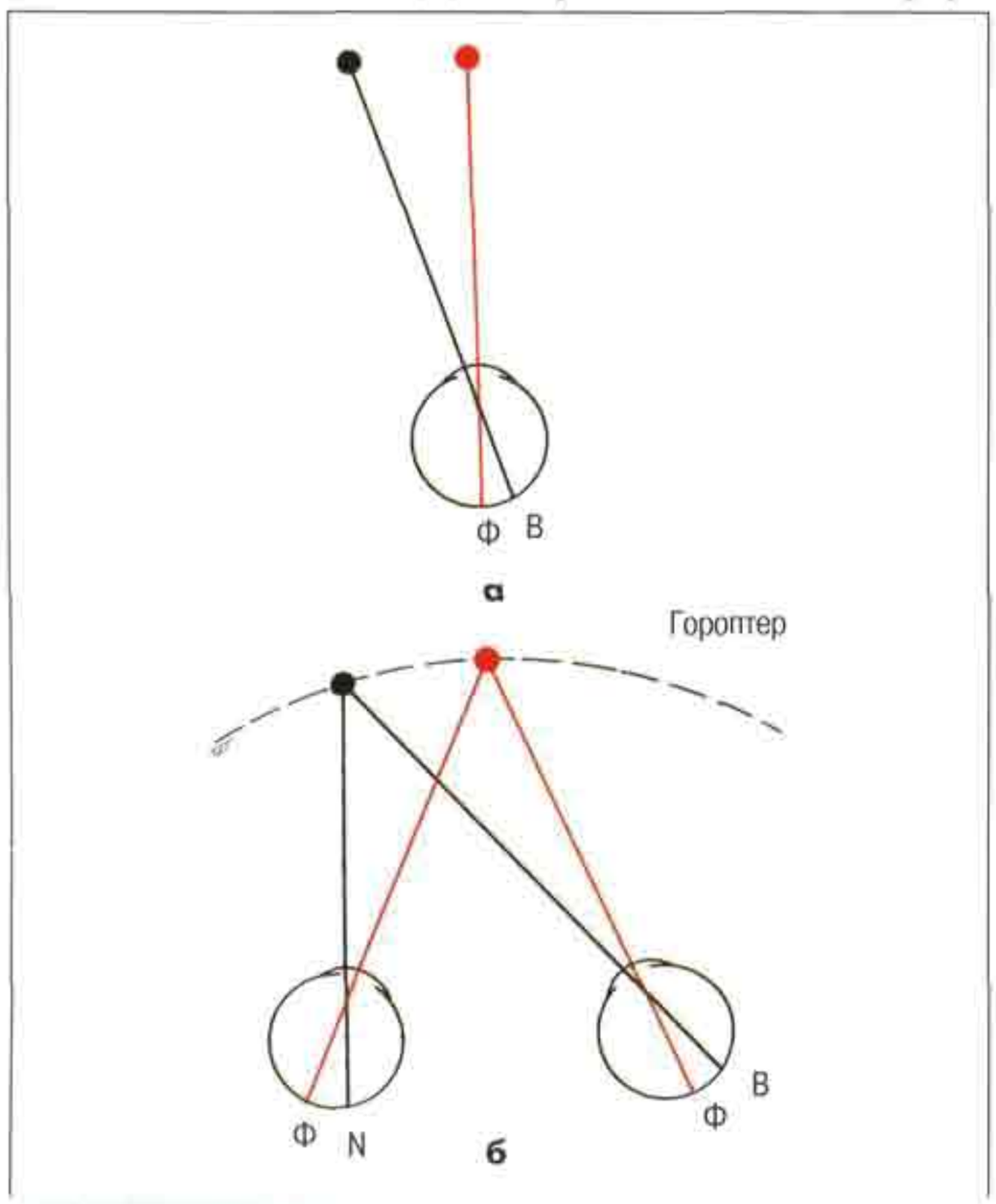


Рис. 16.14
Принципы проекции (см. текст)

6. **Ретино-моторные значения.** Изображение объекта в периферическом поле зрения попадает на экстрафовеальный элемент. Для установления фиксации объекта требуется саккада определенной амплитуды. Каждый экстрафовеальный элемент сетчатки обладает, таким образом, ретино-моторным значением, пропорциональным удаленности от фовеа, которое и определяет требуемую амплитуду саккад для точной фокусировки объекта. Ретино-моторное значение в центре фовеолы соответствует нулю и увеличивается по направлению к периферии.
7. **Корреспондирующие точки** — это области сетчатки с одинаковым субъективным зрительным направлением (например, прямая проекция в фовеа). Точки назальной сетчатки одного глаза соответствуют корреспондирующим точкам на височной половине сетчатки другого глаза. Это является основой нормальной корреспонденции сетчаток. Например, объект, изображения которого проецируются на назальную половину сетчатки правого глаза и височную половину сетчатки левого глаза, проецируется на правую половину зрительного пространства.
8. **Гороптер** — это воображаемая плоскость во внешнем пространстве, все точки которой стимулируют только корреспондирующие элементы сетчатки и поэтому воспринимаются двумя глазами как одна точка (рис. 16.14б). Эта плоскость проходит через пересечение зрительных осей и таким образом включает точку фиксации при БЗ.
9. **Фузионная зона Panum БЗ** — это зона перед и позади гороптера, в пределах которой объект виден одиночным, хотя точной стимуляции корреспондирующих элементов не происходит. Объекты за пределами зоны Panum воспринимаются двоящимися. Это является основой физиологической диплопии. Зона Panum узка в зоне фиксации (6 дуговых секунд) и расширяется к периферии, поэтому объекты в пределах гороптера видны как одиночные. Объекты в пределах фузионной зоны Panum воспринимаются одиночными и стереоскопически. Объекты за пределами фу-

зионной зоны Panum воспринимаются двоящимися.

10. **Сенсорная фузия** представляет собой совмещение двух сенсорных изображений от каждого глаза в зрительной коре в один зрительный образ. Центральная сенсорная фузия совмещает изображения, проецирующиеся на фовеа, а периферическая — за пределами фовеа.
11. **Моторная фузия** — функция поддержания правильного положения глаз для достижения бифовеальной фиксации. Стимулом к моторной фузии служит диспаратность ретинального изображения, которая стимулирует фузионную вергенцию.
12. **Фузионная вергенция** включает дисъюгатные движения глаз для преодоления диспаратности ретинального изображения. Фузионные резервы могут быть измерены с помощью призм или на синоптофоре. Нормальные значения резервов:
    - Конвергенция: около 15 Δ (фиксация дальнего объекта) и 25 Δ (фиксация близкого объекта).
    - Дивергенция: около 6 Δ (фиксация дальнего объекта) и 12 Δ (фиксация близкого объекта).
    - Вертикальные: 2–3 Δ.
    - Цикловергенция: около 2–3°.

    Посредством фузионной конвергенции осуществляется контроль над экзофорией, а фузионная дивергенция помогает контролировать эзофорию. Фузионные механизмы вергенции могут ослабляться при утомлении или болезни, трансформируя форию в тропию. Ширина фузионных вергентных механизмов может увеличиваться с помощью ортоптических упражнений, как, например, фузионная конвергенция при фиксации близкого объекта при слабости конвергенции.
13. **Стереопсис** — восприятие глубины (третье измерение, первые два — высота и ширина). Возникает при одновременной стимуляции горизонтально диспаратных точек объектами кпереди и кзади от точки фиксации, но в пределах фузионной зоны Panum. Слияние таких диспаратных изображений приводит к восприятию одиночного образа глубинно. Объект воспринимается стереоскопически (3D), поскольку каждый глаз видит различные аспекты объекта.

Сенсорная адаптация к косоглазию

Зрительная сенсорная система у детей способна адаптироваться к патологическим состояниям (конфузии и диплопии) посредством двух механизмов: (а) *супрессии*, (б) *аномальной корреспонденции сетчаток*. Их возникновение связано с пластичностью развивающейся зрительной системы у детей до 6–8 лет. Взрослые при косоглазии лишь в редких случаях способны игнорировать второе изображение и не испытывать диплопию.

1. **Супрессия** возникает в результате активного подавления зрительной корой изображения, поступающего от одного глаза, при *двух открытых глазах*. Стимулами для супрессии служат диплопия, конфузия, дефокусированное изображение при астигматизме или анизометропии. Клинически супрессия подразделяется следующим образом:
   *а) **центральная** или **периферическая**.* При центральной супрессии изображение от фовеа отклоненного глаза подавляется во избежание конфузии. Диплопия, напротив, устраняется посредством периферической супрессии, при которой происходит подавление изображения от периферической сетчатки отклоненного глаза;
   *б) **монокулярная** или **альтернирующая**.* Супрессия является монокулярной, если образ от доминантного глаза доминирует над образом от отклоненного (или аметропичного) глаза, образ последнего подавляется постоянно. Этот тип супрессии приводит к развитию амблиопии. Если супрессия альтернирует (т.е. попеременно подавляется образ от одного и другого глаза), то амблиопия не развивается;
   *в) **обязательная** или **факультативная**.* Факультативная супрессия возникает только в момент неправильного положения глаз. Обязательная супрессия постоянна, независимо от положения глаз.
2. **Аномальная корреспонденция сетчаток** — это состояние, при котором некорреспондирующие ретинальные элементы требуют общего субъективного зрительного направления: фовеа фиксирующего глаза спарена с нефовеальным элементом отклоненного глаза. АКС — позитивная сенсорная адаптация к косоглазию (в противоположность супрессии), которая поддерживает некое бинокулярное зрение с ограниченной фузией при наличии гетеротропии. АКС чаще всего бывает при эзотропии с малым углом и редко — при аккомодационном косоглазии из-за непостоянства угла или при больших углах вследствие разделения ретинальных изображений. АКС также редка при экзотропии из-за часто встречающегося периодического отклонения. При возникновении косоглазия происходит следующее:
   а) фовеа косящего глаза подавляется для устранения конфузии;
   б) возникает диплопия, поскольку некорреспондирующие элементы сетчатки получают то же изображение;
   в) чтобы избежать диплопии, возникает феномен периферической супрессии косящего глаза или АКС;
   г) возникновение супрессии приводит к дисбинокулярной амблиопии.

> *NB:* Недостатком нарушенной АКС является то, что после хирургического устранения косоглазия пациент не обретает нормальную корреспонденцию сетчаток, поэтому угол косоглазия может восстановиться при попытке восстановления бинокулярного зрения.

Моторная адаптация к косоглазию

Выражается в изменении положения головы и возникает у тех взрослых, у которых не включается феномен подавления, или у детей с потенциально хорошим бинокулярным зрением. При косоглазии вынужденное положение головы позволяет поддерживать БЗ и избавля-

Рис. 16.15
Компенсаторная элевация подбородка и наклон головы

Рис. 16.16
Компенсаторный наклон головы

ет от диплопии. Поворот головы осуществляется в сторону зоны действия пораженной мышцы, таким образом взор отводится в противоположную сторону, как можно дальше от зоны пораженной мышцы (поворот головы в сторону, в которую поворот глазных яблок невозможен).

1. **Для горизонтальной** девиации характерен поворот лица. Например, при параличе одной из горизонтальных мышц, осуществляющих поворот глазных яблок влево, поворот лица влево будет компенсировать отсутствие движения в этом направлении.
2. **Для вертикальной** девиации характерен подъем или опускание подбородка. При слабости одного из леваторов подбородок поднимается, таким образом возникает относительное опускание глазных яблок (рис. 16.15).
3. **Для торсионного** отклонения характерен наклон головы к правому или левому плечу. Например, при параличе интортора (верхней косой мышцы левого глаза) левый глаз будет находиться в состоянии эксторсии. Наклон головы к правому плечу эффективно компенсирует отклонение левого глаза (рис. 16.16).

> *NB*: Как правило, наклон головы сопровождает вертикальную девиацию. Наклон в сторону глаза с гипотропией определяется не отклонением по вертикали, а сопровождающей (но менее выраженной) торсионной девиацией.

Клиническое обследование

Анамнез

1. **Время возникновения** может указывать на этиологию косоглазия. Чем раньше возникло косоглазие, тем более вероятна необходимость в хирургическом устранении. Чем позже возникло косоглазие, тем больше вероятность аккомодационного компонента. Оценка предыдущих фотографий может быть полезной для документирования косоглазия или вынужденного положения головы.
2. **Вариабельность угла** является существенным критерием, поскольку периодическое косоглазие указывает на некоторую сохранность бинокулярного зрения. Альтернирующее косоглазие предполагает симметричную остроту зрения на обоих глазах.

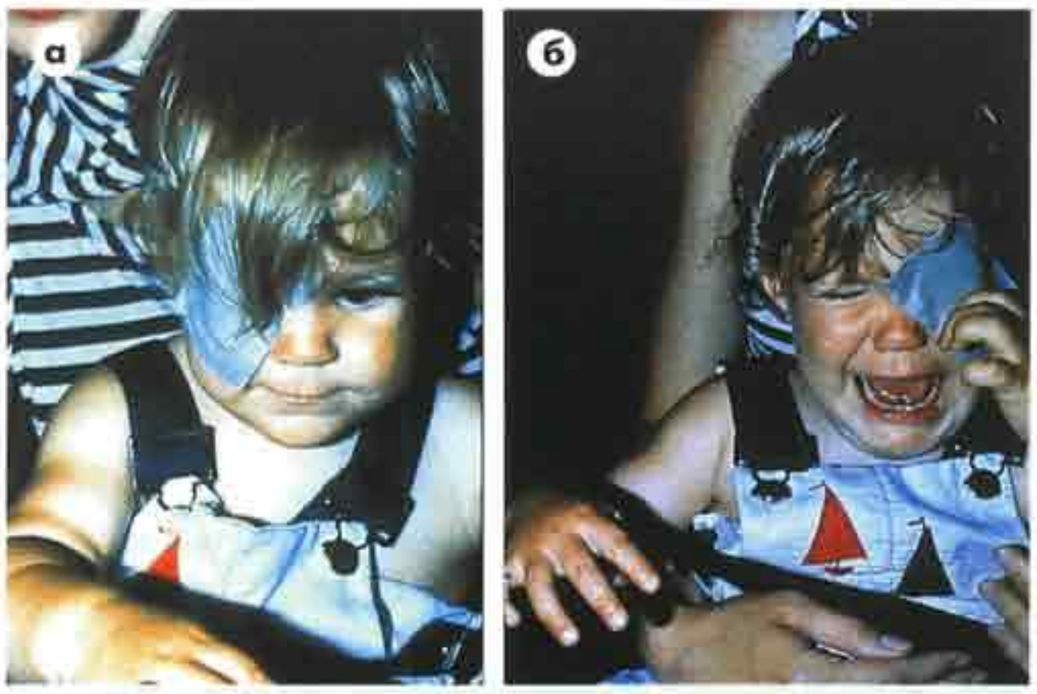


Рис. 16.17
Амблиопичный правый глаз: (а) ребенок не протестует при окклюзии амблиопичного глаза; (б) протест при окклюзии здорового глаза (предоставлено Wilmer Institute)

3. **Общее состояние** или аномалии развития имеют значение (например, частота косоглазия у детей с детским церебральным параличом).
4. **Анамнез родов**, включая период беременности, вес при рождении, патологию внутриутробного развития или при родах.
5. **Наследственный анамнез** важен, т.к. часто косоглазие — наследственная патология, хотя определенного типа наследования не обнаружено. Необходимо знать, какое лечение проводили другим членам семьи.

Острота зрения

Определение

Пространственная острота зрения — способность различать отдельные элементы объекта или воспринимать его целиком. Количественно эквивалентна минимальному углу различения, рассчитанному от узловой точки глаза между двумя объектами, позволяющему увидеть их отдельно. Минимальный угол различения составляет 1 дуговую минуту или менее, что соответствует строке 6/6 по оптотипам Snellen с расстояния 6 м.

Исследование детей в превербальной фазе развития

Сравнительную оценку зрения обоих глаз осуществляют простым наблюдением за ребенком.

1. **Прикрывание одного глаза**, негативно воспринимаемое ребенком, указывает на низкую остроту зрения парного глаза (рис. 16.17).
2. **Фиксационный тест** проводят следующим образом:
   а) призму в 16 Δ основанием книзу помещают перед одним глазом, другой глаз прикрывают;
   б) глаз за призмой отклоняется кверху, удерживая фиксацию;
   в) наблюдают за глазом, находящимся за призмой;
   г) фиксацию оценивают как центральную или нецентральную, стабильную или нестабильную;
   д) открывают другой глаз и определяют способность сдерживать фиксацию;
   е) если приоткрытый глаз становится фиксирующим, то острота зрения снижена;
   ж) если после моргания фиксация остается, острота зрения высокая;
   з) *если фиксация альтернирует, острота зрения в* обоих глазах одинакова;
   и) тест повторяют, помещая призму перед другим глазом;
   к) монокулярная фиксация должна быть центральной, стабильной и поддерживаться каждым глазом.
3. **Тест «Сотни и тысячи сладостей»** — это большой тест, который проводят редко (рис. 16.18). Обычно ребенок в состоянии увидеть и подобрать мелкие сладости на расстоянии 33 см при остроте зрения минимум 6/24.
4. **Ротационный тест** — количественный, оценивает способность ребенка фиксировать взор двумя открытыми глазами. Проводят следующим образом:
   а) обследующий держит ребенка лицом к себе и быстро вращает его на 360°;
   б) при нормальном зрении взор ребенка направлен в сторону ротации под влиянием вестибулярно-окулярного рефлекса. Глазные яблоки прерывисто возвращаются в первичное положение, что сопровождается ротационным нистагмом;
   в) когда вращение прекращается, нистагм исчезает при супрессии постротационного нистагма восстановлением фиксации;
   г) если зрение снижено значительно, индуцированный нистагм не исчезает после прекращения вращения, поскольку вестибулярно-окулярный рефлекс не блокируется по принципу обратной зрительной связи.
5. **Методы предпочтительной фиксации взора** можно применять с младенчества. Младенцы, как правило, реагируют на паттерн, а не на гомогенный стимул. Младенцу показывают стимул, и обследующий на-

Рис. 16.18
Тест «Сотни и тысячи сладостей» (см. текст)

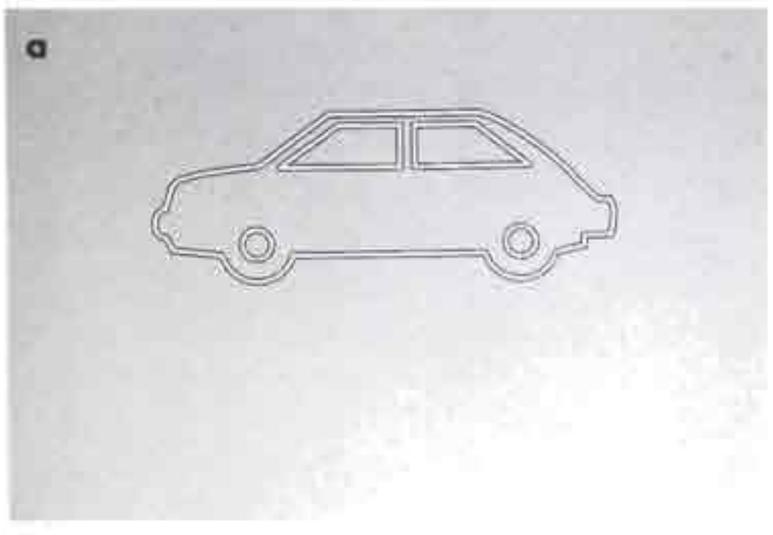


Рис. 16.19
Карты Cardiff для определения остроты зрения (см. текст)

Рис. 16.20
Картинки теста Kay (предоставлено E. Dawson)

Рис. 16.21
Тест Sheridan–Gardiner (см. текст)

Рис. 16.22
Тест Keeler LogMAR (см. текст) (предоставлено E. Dawson)

блюдает за фиксационными движениями глаз. Примерами стимула могут служить карты Teller для исследования остроты зрения, которые состоят из черных полос различной толщины, и карты Cardiff, состоящие из форм с различными контурами (рис. 16.19). Толстые полосы или формы с толстыми контурами (с низкой пространственной частотой) видны

Рис. 16.23
Тест Titmus (см. текст)

лучше, чем с тонкими, в соответствии с этим и проводят оценку остроты зрения. При амблиопии острота зрения, определяемая по решеткам, чаще выше, чем оцененная с помощью оптотипов Snellen; в свою очередь, острота зрения, определяемая по картам Teller, также может быть завышенной.

6. **Зрительные корковые потенциалы, вызванные паттерн-стимуляцией**, отражают пространственную контрастную чувствительность. Их используют, в основном, для диагностики оптической нейропатии.
7. **Оптокинетический нистагм** может указывать на остроту зрения в зависимости от размера полос.

Исследование детей в вербальной фазе развития

1. **В возрасте 2 лет** большинство детей обретают достаточные языковые навыки для называния картинок-оптотипов, например по Kay (рис. 16.20).
2. **В возрасте 3 лет** большинство детей могут распознавать отдельные оптотипы теста Sheridan–Gardiner (рис. 16.21). Недостатком этого метода является завышение остроты зрения при амблиопии, поскольку он не вызывает феномен «скучивания». Тест Keeler LogMAR (рис. 16.22) близок к таблицам и более точен для определения остроты зрения при амблиопии, поскольку в нем от ребенка требуется подбор пары из группы оптотипов.
3. **К 4 годам** у большинства детей остроту зрения можно проверять по таблицам Snellen.

Исследование стереопсиса

Стереопсис измеряют в дуговых секундах (1° = 60 дуговых минут; 1 дуговая минута = 60 дуговых секунд). Нужно помнить, что нормальная пространственная острота зрения составляет 1 дуговую минуту, а нормальная стереострота — 60 секунд (что соответствует 1 минуте). Чем ниже значение, тем выше острота.

Тест Titmus

Это трехмерный поляроидный вектограф в форме буклета, состоящий из двух таблиц, рассматриваемых пациентом через поляроидные очки. На правой стороне буклета — большая муха, на левой — круги и животные (рис. 16.23). Тест проводят на расстоянии 405 мм.

1. **«Муха»** — тест на грубый стереопсис (3000 дуговых секунд), особенно информативен для маленьких детей. Муха должна выглядеть объемной, и ребенку предлагают «поднять» ее за одно из крыльев. При отсутствии грубого стереопсиса муха выглядит плоской, как на фотографии (если перевернуть буклет, изображение становится плоским). Если пациент настаивает, что крылья мухи выступают, оценка стереоскопического зрения неверна.
2. **«Круги»** — серия ступенчатых тестов для оценки стереозрения. Каждый из 9 квадратов состоит из 4 кругов. Каждый из кругов обладает определенной степенью диспаратности и при нормальном стереопсисе выступает перед плоскостью. Острота стереоскопического зрения рассчитывается по таблице, прилагающейся к тесту. Угол диспаратности составляет от 800 до 40 дуговых секунд. Если пациент видит сдвиг круга в сторону, он не обладает стереоскопическим зрением, а ориентируется монокулярно.
3. **«Животные».** Тест похож на тест с кругами и состоит из 3 рядов животных, одно из которых выступает впереди плоскости. Степень диспаратности составляет от 400 до 100 дуговых секунд.

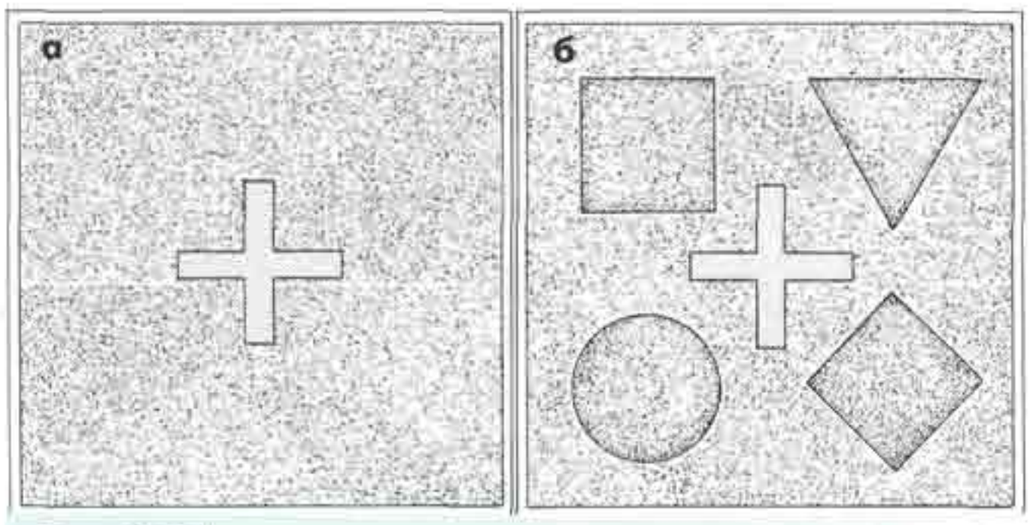


Рис. 16.24
Тест TNO (см. текст)

Тест TNO

Тест «Случайные точки» состоит из 7 таблиц, рассматриваемых через красно-зеленые очки. На каждой таблице представлены различные фигуры (квадраты, кресты и т.п.), сформированные из случайных точек комплементарных цветов. Некоторые фигуры видны без красно-зеленых очков (рис. 16.24а), а другие — «спрятаны» и видны только при наличии стереоскопического зрения в красно-зеленых очках (рис. 16.24б). Первые 3 таблицы предназначены для выявления стереоскопического зрения, а последующие — для его количественной оценки. Поскольку монокулярных «намеков» тест TNO не содержит, он более точно измеряет стереопсис, чем тест Titmus. Диспаратность составляет от 480 до 15 дуговых секунд.

Тест Lang

Для проведения этого теста не требуется особых очков. Объекты визуализируются отдельно каждым глазом через встроенные элементы с цилиндрическими линзами. Смещение точек создает диспаратность. От пациен-

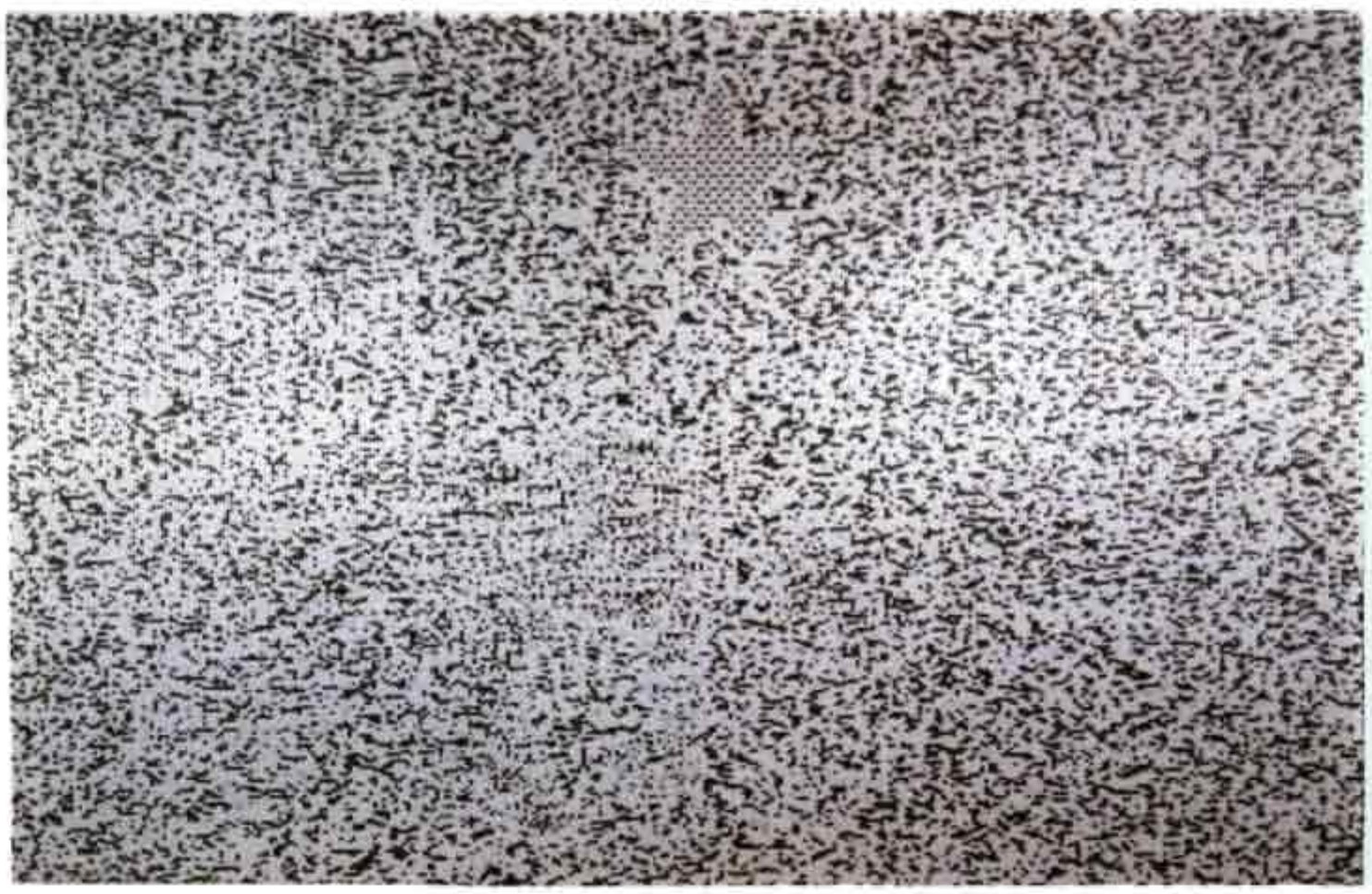


Рис. 16.25
Тест Lang (см. текст)

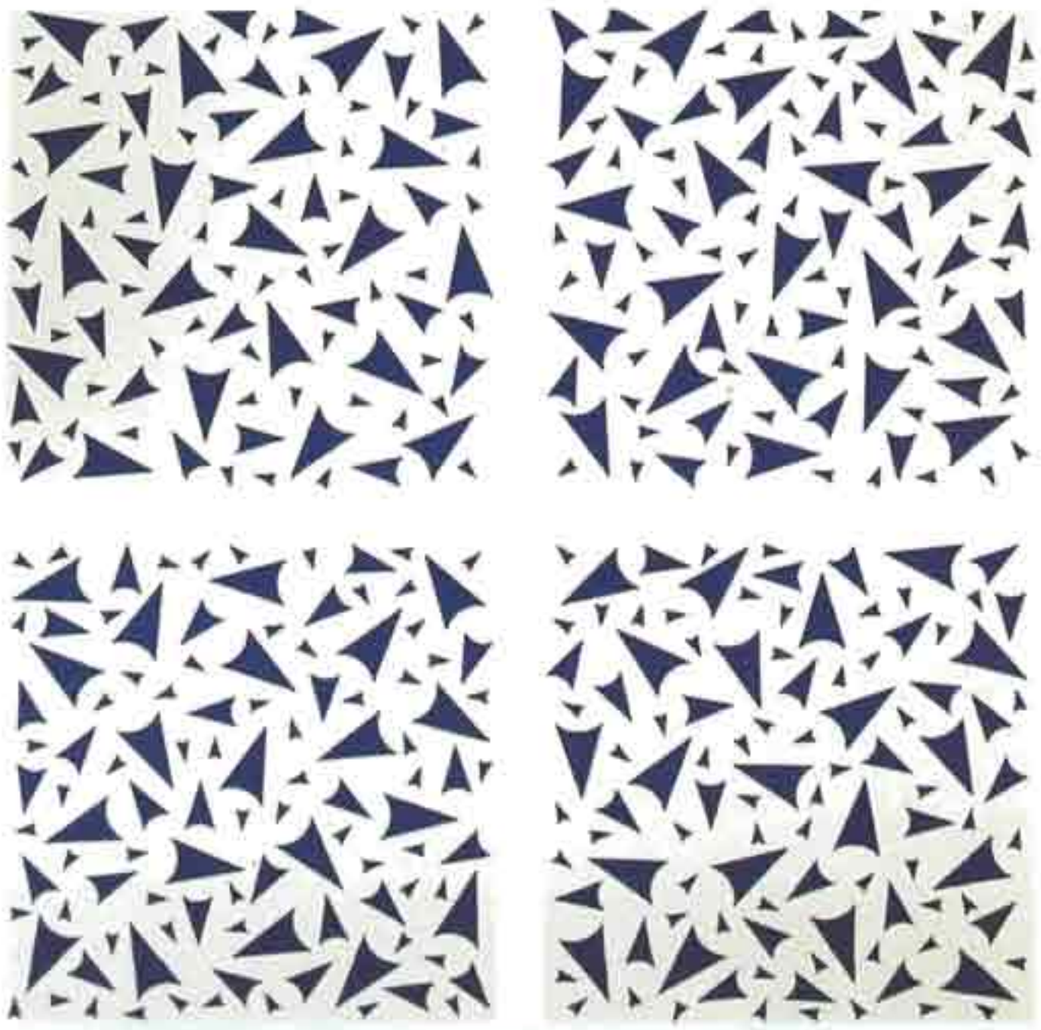


Рис. 16.26
Тест Frisby (см. текст)

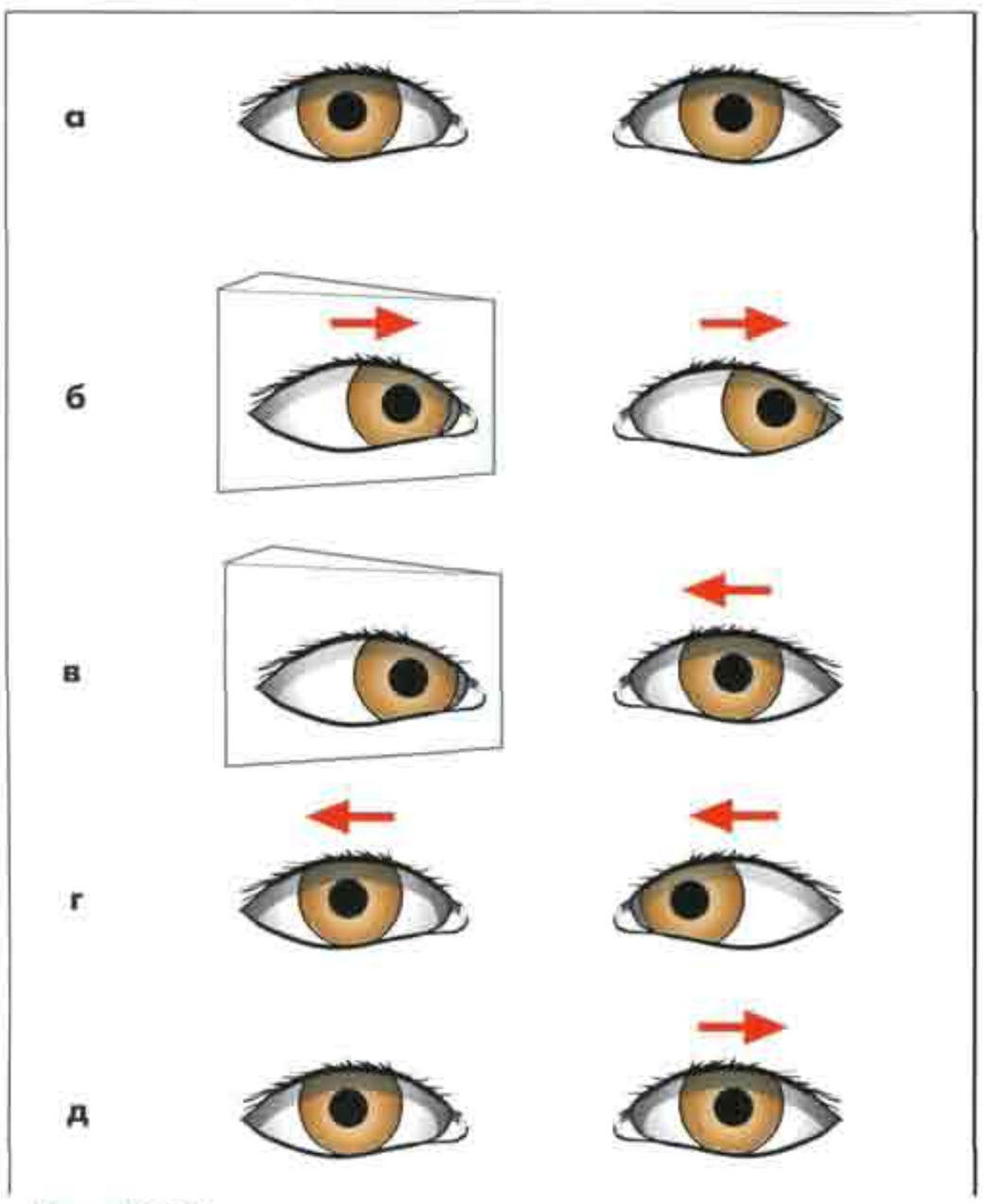


Рис. 16.27
Тест с призмой основанием кнаружи (см. текст)

та требуется назвать или показать простую фигуру на карточке, например звезду (рис. 16.25). Тест Lang особенно информативен для оценки стереопсиса у маленьких детей и младенцев, поскольку они инстинктивно протягивают руки и указывают на картинки. Обследующий может наблюдать за движениями глаз ребенка от одной картинки к другой. Диспаратность составляет от 1200 до 600 дуговых секунд.

Рис. 16.28
Красно-зеленые очки (предоставлено Wilmer Institute)

Тест Frisby

Тест состоит из 3 прозрачных пластиковых пластин различной толщины. На поверхности каждой пластины напечатаны 4 квадрата с мелкими случайными фигурами (рис. 16.26). В одном из квадратов присутствует «спрятанный» круг, в пределах которого фигуры напечатаны с обратной стороны пластины. От пациента требуется выявить этот спрятанный круг. Тест не требует особых очков, поскольку диспаратность создается за счет толщины пластины и может варьироваться приближением и удалением пластины. Диспаратность составляет от 600 до 15 дуговых секунд.

Призма основанием кнаружи

Быстрый в исполнении и простой способ выявления БЗ у детей, у которых не могут быть проведены стереотесты. Тест проводят следующим образом: призму в 20 Δ помещают основанием кнаружи перед глазом (в данном случае, правым). Это смещает ретинальное изображение к виску, индуцируя диплопию. Обследующий наблюдает за установочным движением:

а) движение правого глаза влево для восстановления фиксации (аддукция справа) с соответствующим движением левого глаза влево (абдукция слева) в соответствии с законом Hering (рис. 16.27б);
б) левый глаз производит установочное движение вправо (реаддукция слева) (рис. 16.27в);
в) убрав призму, наблюдают движение обоих глаз вправо (рис. 16.27г);
г) левый глаз производит движение вправо для восстановления фузии (рис. 16.27д).

NB: Большинство детей с хорошим БЗ должны преодолевать призму силой в 20 Δ, в противном случае нужно применять более слабые призмы (16 Δ или 12 Δ).

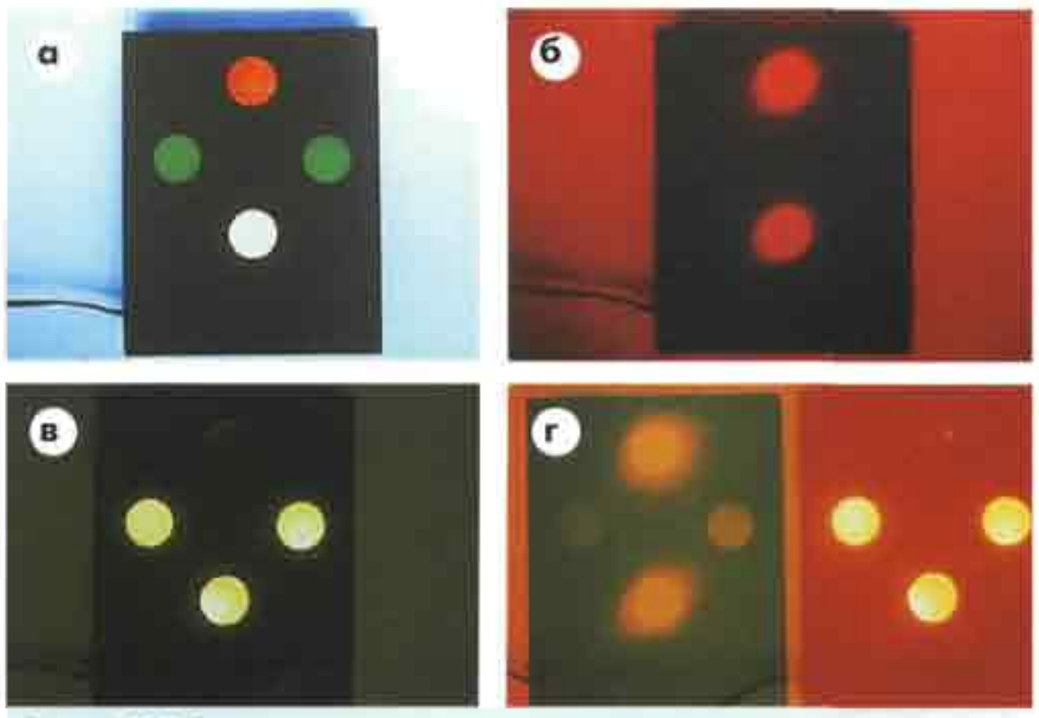


Рис. 16.29
Возможные результаты четырехточечного теста Worth (см. текст) (предоставлено Wilmer Institute)

Рис. 16.30
Тест Bagolini

Исследование сенсорных аномалий

Четырехточечный тест Worth

1. Проведение

а) пациенту ставят красную линзу перед правым глазом, которая отсекает все цвета, кроме красного;
б) перед левым глазом ставят зеленую линзу, которая отсекает все цвета, кроме зеленого (рис. 16.28);
в) пациенту демонстрируют барабан с 4 кружками: 1 — красный, 2 — зеленых и 1 — белый.

2. Результаты (рис. 16.29)

- Все фигуры видны — нормальная фузия.
- Видимость всех фигур при наличии манифестной формы косоглазия свидетельствует об АКС.
- Пациент видит 2 красные фигуры — супрессия левого глаза.
- Пациент видит 3 зеленые фигуры — супрессия правого глаза.
- Пациент видит 2 красные и 3 зеленые фигуры — наличие диплопии.

Рис. 16.31
Вид точечного источника света через очки Bagolini (предоставлено Wilmer Institute)

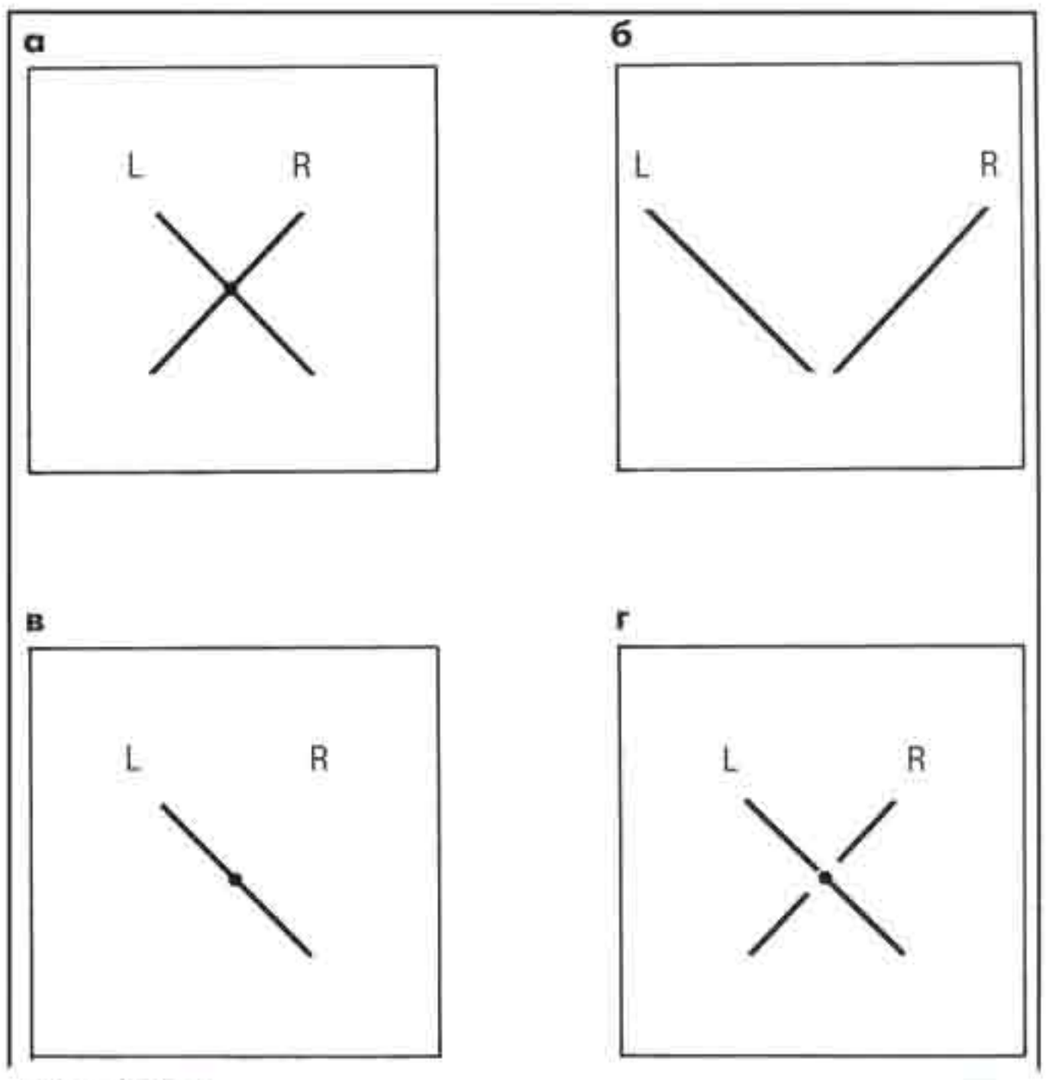


Рис. 16.32
Возможные результаты теста Bagolini (см. текст)

- Если зеленые и красные фигуры альтернируют, то присутствует альтернирующая супрессия.

Полосатые очки Bagolini

На каждую линзу нанесены тончайшие полоски, и просматриваемый через них точечный источник света становится линией, аналогично палочке Maddox (*см.* далее).

1. Проведение

а) две линзы под углом в 45° и 135° помещают перед каждым глазом, и пациент фиксирует точечный источник света (рис. 16.30);
б) каждый глаз воспринимает косую линию света,

Рис. 16.33 Тест с последовательным образом (предоставлено Wilmer Eye Institute)

Рис. 16.35 Синоптофор

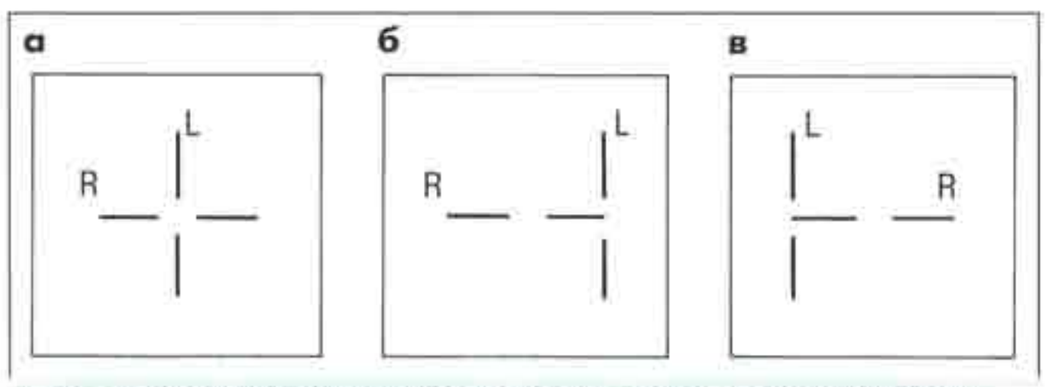


Рис. 16.34 Возможные результаты теста с последовательным образом (см. текст)

перпендикулярную линии, воспринимаемой парным глазом (рис. 16.31);

в) различные изображения предстают перед каждым глазом в условиях бинокулярности.

2. **Результаты** не могут быть интерпретированы корректно, пока не известен факт существования манифестного косоглазия.
   - Две полосы пересекаются в центре, формируя косой крест («X») — у пациента ортотропия или АКС (рис. 16.32а).
   - Две линии видны, но не в форме креста — у пациента диплопия (рис. 16.32б).
   - Если видна только одна полоса, то одновременного восприятия не происходит (рис. 16.32в).
   - В одной из полос виден небольшой разрыв — существует центральная супрессионная скотома (рис. 16.32г).

Последовательный образ

Тест демонстрирует зрительное направление фовеа.

1. **Проведение**

   а) одну фовеа стимулируют вертикальной полосой яркого света, а другую — горизонтальной (рис. 16.33);

   б) вертикальную полосу труднее подавить, поэтому ее проецируют на фовеа косящего глаза.

2. **Результаты**. Пациент рисует относительное положение последовательных образов.

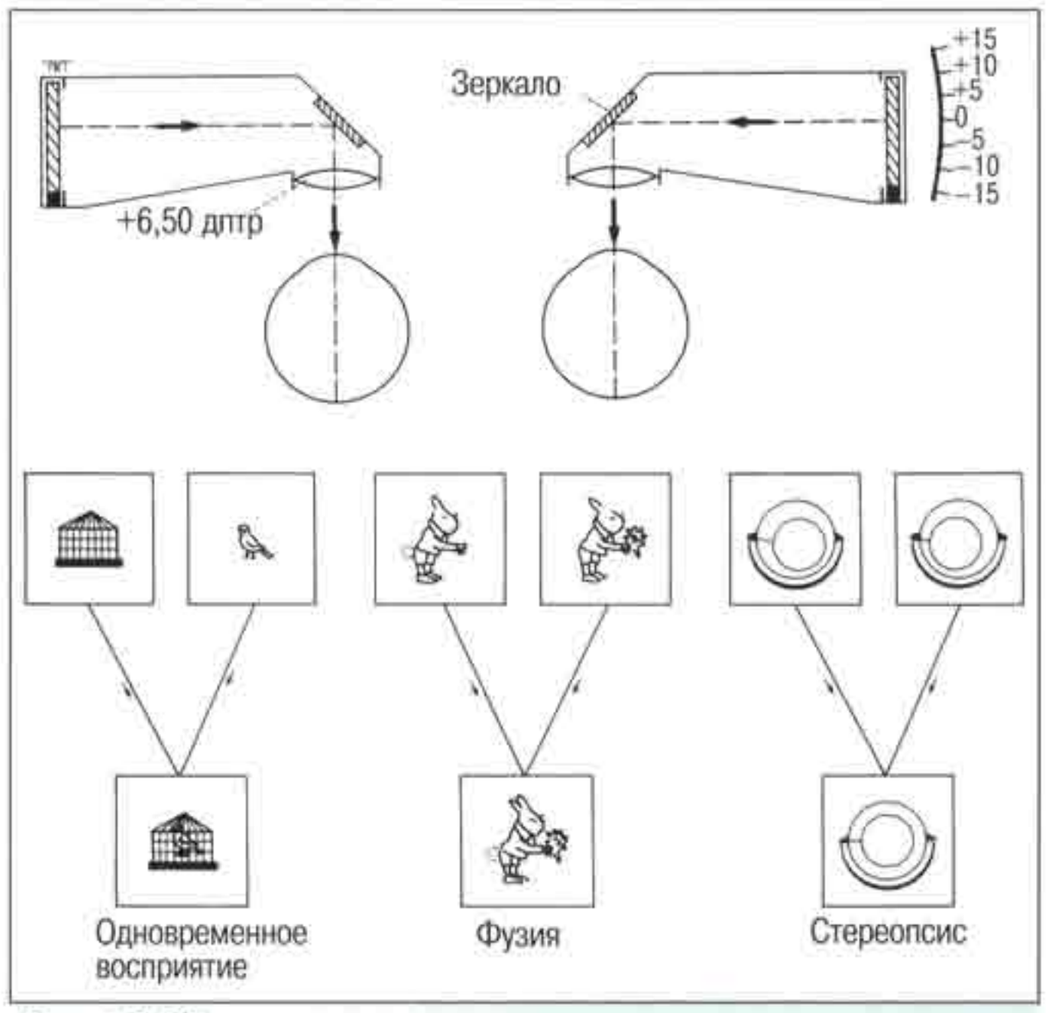


Рис. 16.36 Оптические принципы работы синоптофора (см. текст)

- Два последовательных образа пересекаются в виде креста — корреспонденция сетчаток нормальная (рис. 16.34а).
- Если два последовательных образа не пересекаются, то диагностируют АКС.
- Если при эзотропии с АКС горизонтальный последовательный образ проецируется на правую фовеа, то он виден левее вертикального образа (рис. 16.34б).
- Обратные результаты получаются при экзотропии (рис. 16.34в).
- Пациент с эксцентричной фиксацией также увидит крест. Эксцентричная фиксация — это одностороннее состояние, при котором для фиксации используется экстрафовеальная часть фовеа в бинокулярных и монокулярных условиях. Реориен-

тация сенсорных и моторных функций происходит таким образом, что эта область узурпирует основное зрительное изображение, принадлежащее фовеа. На фовеа доминантного глаза последовательный образ проецируется прямо из зрительного пространства. Последовательный образ на эксцентричную область косящего глаза будет проецироваться также прямо из зрительного пространства, поскольку область «потеряла» основное зрительное направление.

Синоптофор

Это инструмент для оценки косоглазия и количественной оценки бинокулярного зрения (рис. 16.35). С его помощью можно выявить супрессию и АКС. Инструмент состоит из двух цилиндрических трубок с зеркалом, расположенным под прямым углом, и линзой +6,50 дптр для каждого глаза (рис. 16.36, вверху). Это позволяет создать оптические условия на расстоянии в 6 м. Картинки вставляют в слайдовый носитель с наружной стороны каждой трубки. Две трубки поддерживают на колонках, которые позволяют картинкам перемещаться относительно друг друга, и эти перемещения отмечены на шкале. Синоптофор измеряет горизонтальные, вертикальные и торзионные отклонения.

Градации бинокулярного зрения

Бинокулярное зрение классифицируют, в соответствии с данным синоптофора, следующим образом (рис. 16.36, внизу).

1. **Первая степень** (одновременное восприятие) тестируется предъявлением двух различных, но не абсолютно антагонистичных картинок, например «птички в клетке». Обследуемому предлагают поместить птичку в клетку, передвигая ручки синоптофора. Если две картинки не видны одновременно, тогда это либо супрессия, либо значительная степень амблиопии. Термин «одновременное восприятие» дезориентирует, поскольку два различных объекта невозможно локализовать в одном месте пространства. Ретинальное «соперничество» означает, что изображение одного глаза доминирует над другим. Одна из картинок меньше другой, поэтому ее изображение проецируется на фовеа, а большее — на парафовеа (и таким образом проецируется на косящий глаз).
2. **Вторая степень** (фузия) — способность к слиянию двух похожих изображений, различающихся незначительной деталью, в одно. Классическим примером служат два кролика, у одного из которых нет хвоста, а у другого есть букет цветов. Если ребенок видит кролика с хвостом и букетом цветов, это свидетельствует о наличии фузии. Фузионные резервы оценивают при сдвиге ручек синоптофора, и глаза синергируют или дивергируют, чтобы поддержать фузию. Очевидно, что фузия с малыми фузионными резервами имеет невысокую ценность в повседневной жизни.
3. **Третья степень** (стереопсис) — это способность сохранять восприятие глубины при наложении двух изображений одного объекта, проецируемых под различными углами. Классическим примером служит ведро, которое воспринимается как трехмерное изображение.

Рис. 16.37
Тест Hirschberg. Правый роговичный рефлекс у височного края зрачка указывает на угол около 30 Δ (15°)

Рис. 16.38
Тест Hirschberg. Левый роговичный рефлекс по лимбу указывает на угол около 90 Δ (45°)

Выявление АКС

АКС выявляют с помощью синоптофора следующим образом.

1. Обследующий определяет объективный угол косоглазия, проецируя на фовеа то одного, то другого глаза изображение до тех пор, пока не прекращаются установочные движения.
2. Если объективный угол равен субъективному углу косоглазия, т.е. изображения оценивают как наложенные друг на друга при том же положении ручек синоптофора, то ретинальная корреспонденция является нормальной.
3. Если объективный угол не равен субъективному, то имеет место АКС. Разница между углами и является углом аномалии. АКС гармонична, если объективный угол равен углу аномалии, и негармонична — если объективный угол превышает угол аномалии. При гармоничной АКС субъективный угол равняется нулю (т.е. теоретически установочного движения при тесте с прикрыванием не будет).

Измерение угла отклонения

Тест Hirschberg

Это ориентировочный способ оценки угла манифестного косоглазия у плохо кооперирующихся пациентов с

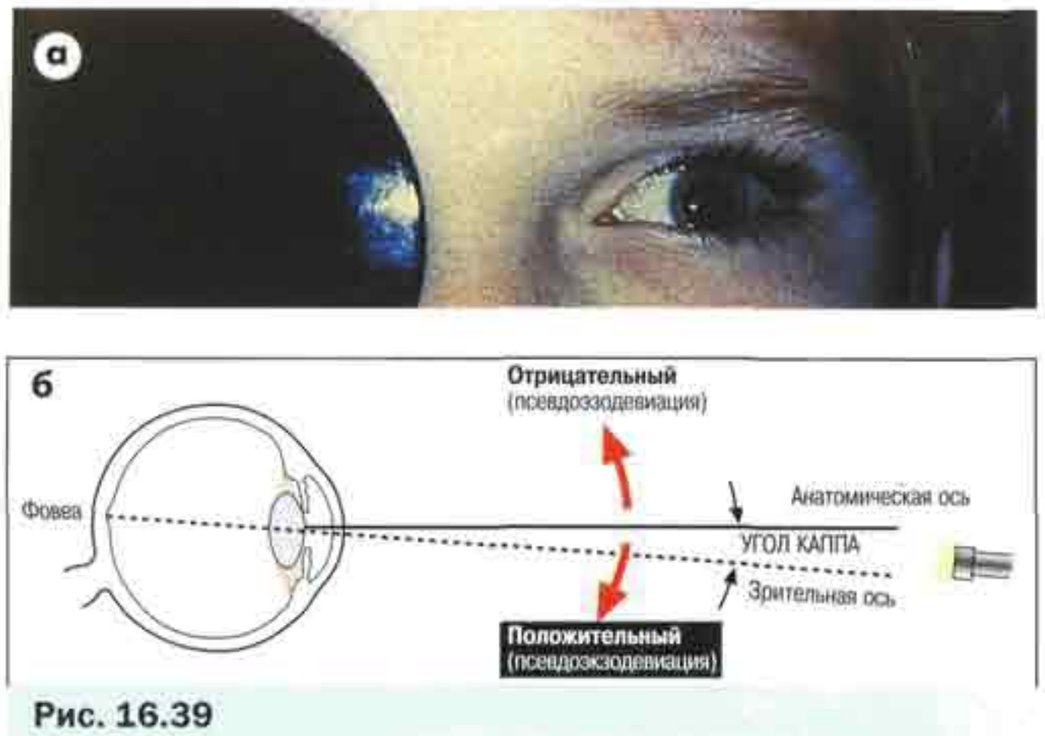


Рис. 16.39
Угол каппа (см. текст) *(предоставлено Wilmer Institute)*

Рис. 16.42
Тест с прикрыванием (см. текст)

Рис. 16.40 Псевдоэкзотропия при большом межзрачковом расстоянии

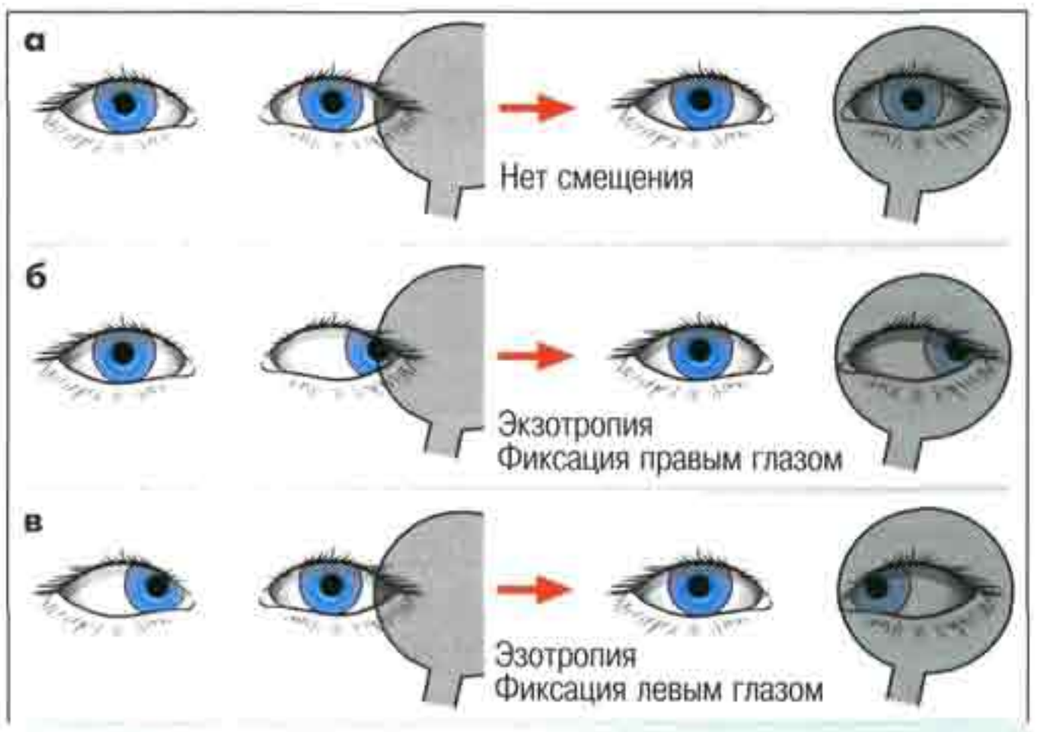


Рис. 16.43
Возможные результаты теста с прикрыванием (см. текст)

Рис. 16.41
Тест Krimsky (предоставлено K. Nischal)

плохой фиксацией. На расстоянии вытянутой руки фонариком освещают оба глаза пациента и требуют зафиксировать взор на объекте. Роговичный рефлекс располагается более или менее в центре зрачка фиксирующего глаза и децентрирован в косящем глазу в направлении, противоположном отклонению. Оценивают расстояние между центром роговицы и рефлексом. Предположительно каждый миллиметр отклонения равен 7° (15 Δ). Например, если рефлекс располагается по височному краю зрачка (при его диаметре в 4 мм), угол составляет 30 Δ (рис. 16.37), если по краю лимба — угол составляет около 90 Δ (рис. 16.38). Этот тест информативен для выявления псевдострабизма, который классифицируют следующим образом.

1. Псевдоэзотропия

а) эпикантус (*см.* рис. 1.138);

б) малое межзрачковое расстояние при близко посаженных глазах;

в) отрицательный угол каппа. Угол каппа — это угол между зрительной и анатомической осями глаза (рис. 16.39б). Как правило, фовеола расположена с височной стороны от заднего полюса. Таким образом, глаза находятся в состоянии небольшой абдукции для достижения бифовеальной фиксации, что приводит к сдвигу рефлекса назально от центра роговицы на обоих глазах. Это состояние называют положительным углом каппа. Если он достаточно велик, то может симулировать экзотропию (рис. 16.39а). Отрицательный угол каппа возникает в случае, когда фовеола расположена назально относительно заднего полюса (ми-

опия высокой степени и эктопия фовеа). В этой ситуации роговичный рефлекс расположен к виску от центра роговицы и может симулировать эзотропию.

2. Псевдоэкзотропия

а) большое межзрачковое расстояние (рис. 16.40);

б) положительный угол каппа, описанный ранее.

Тест Krimsky

В этом тесте призму помещают перед фиксирующим глазом до тех пор, пока световые роговичные рефлексы не станут симметричными (рис. 16.41). Важно, что при тесте Krimsky не происходит разобщения и оценивается только манифестное отклонение, но поскольку латентный компонент не принимают во внимание, истинная величина отклонения оказывается занижена.

Тест с прикрыванием

Наиболее точно оценить отклонение можно с помощью теста с прикрыванием (cover test). Он позволяет дифференцировать тропии и фории, оценить степень контроля отклонения и определить предпочтительность фиксации и силу фиксации каждого глаза. Этот тест основан на способности пациента фиксировать объект, при его проведении необходимы внимание и взаимодействие.

1. Тест с прикрыванием–открыванием (cover-uncover test) состоит из двух частей.

а) тест с прикрыванием для выявления гетеротропии. Должен проводиться при фиксации близкого (с использованием аккомодативной фиксационной метки) (рис. 16.42) и дальнего объектов следующим образом:

- Пациент фиксирует расположенный прямо перед собой объект.
- Если предполагается отклонение правого глаза, обследующий прикрывает левый глаз и отмечает движения правого глаза.
- Отсутствие установочных движений означает ортофорию (рис. 16.43а) или гетеротропию слева (рис. 16.43б).
- Аддукция правого глаза для восстановления фиксации указывает на экзотропию, а абдукция — на эзофорию (рис. 16.43в).
- Движение вниз указывает на гипертропию, а вверх — на гипотропию.
- Тест повторяют на парном глазу.

б) тест с открыванием выявляет гетерофории. Он должен проводиться при фиксации близкого (с использованием аккомодативного стимула) и дальнего объектов следующим образом:

- Пациент фиксирует расположенный прямо перед собой дальний объект.
- Обследующий прикрывает правый глаз и через несколько секунд открывает (рис. 16.44).
- Отсутствие движения означает ортофорию (рис. 16.45а), хотя наблюдательный экзаменатор часто выявит небольшое латентное отклонение у большинства здоровых людей, поскольку истинная ортофория встречается редко.

Рис. 16.44 Тест с открыванием (см. текст)
(предоставлено Wilmer Institute)

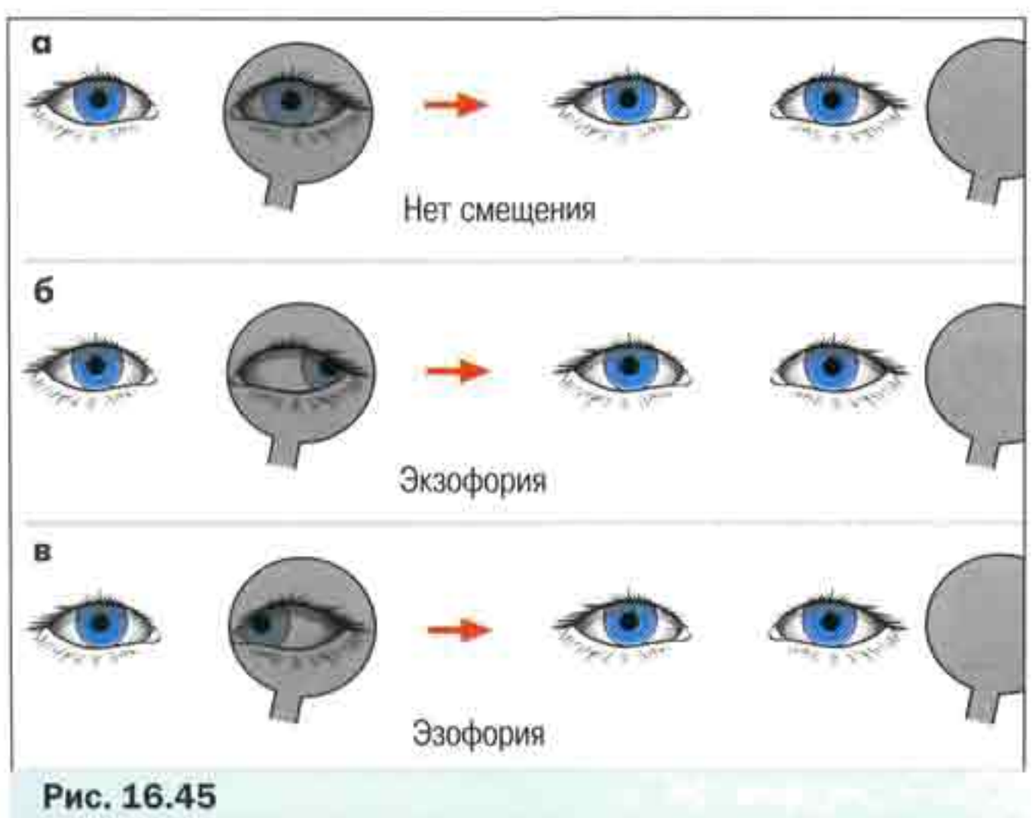


Рис. 16.45
Возможные результаты теста с открыванием (см. текст)

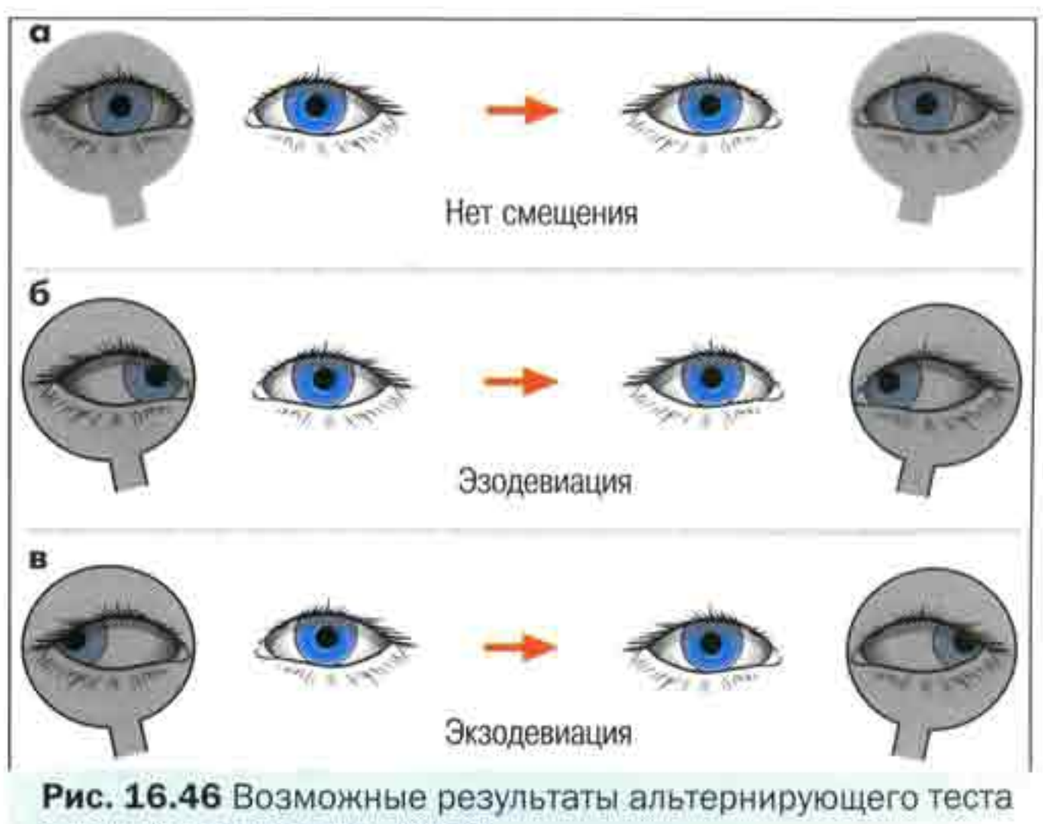


Рис. 16.46 Возможные результаты альтернирующего теста с прикрыванием (см. текст)

Рис. 16.47
Тест с прикрыванием с призмами (см. текст)

Рис. 16.49 Тест с палочкой Maddox (см. текст)
(предоставлено Wilmer Institute)

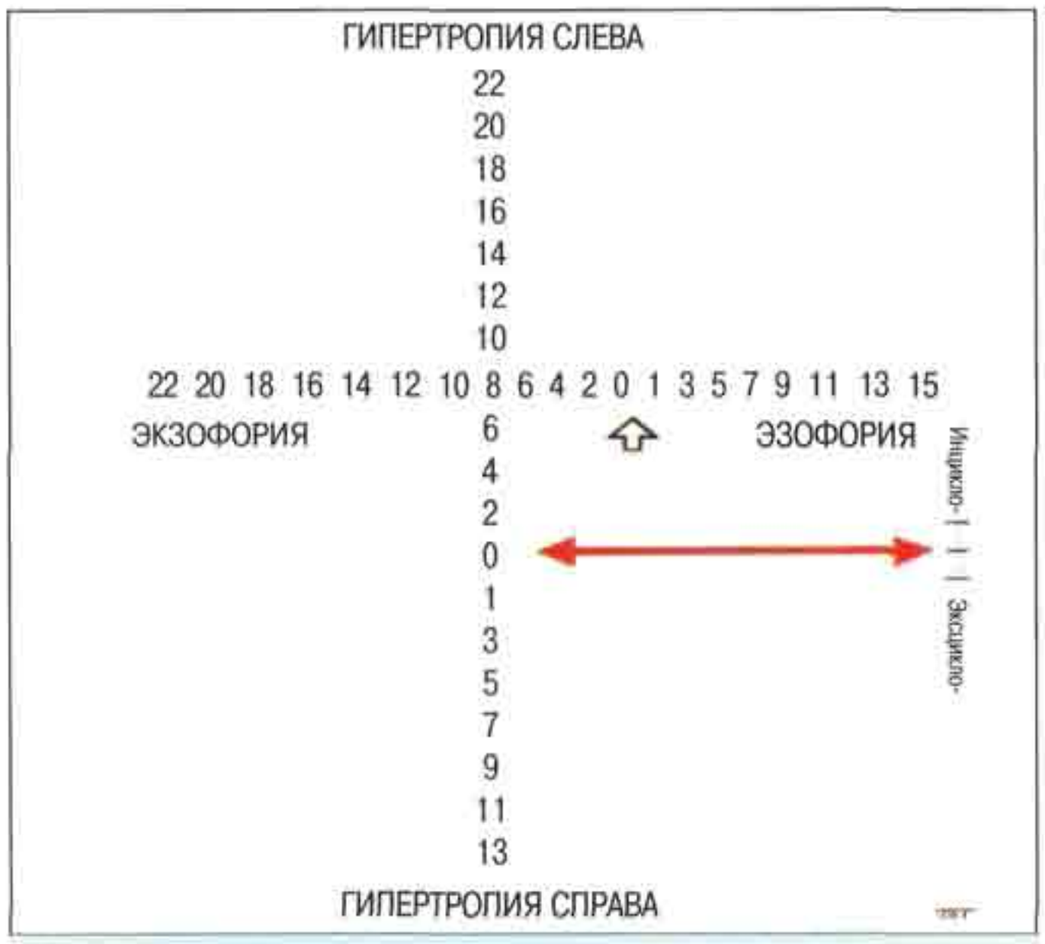


Рис. 16.48
Тест «Крыло» Maddox (см. текст)

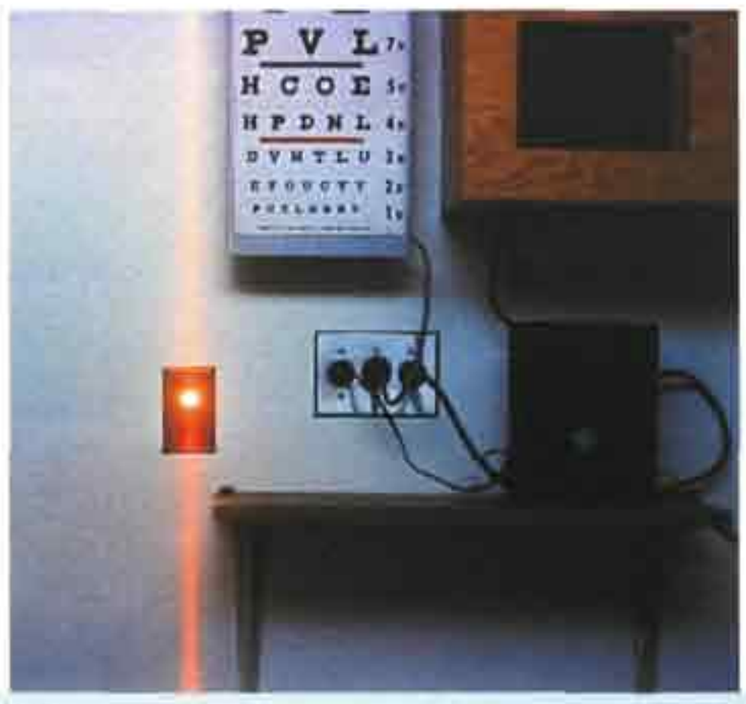


Рис. 16.50
Вид точечного источника света через палочки Maddox
(предоставлено Wilmer Institute)

- Если правый глаз за заслонкой отклонился, то при открывании появится рефиксационное движение.
- Аддукция правого глаза указывает на экзофорию (рис. 16.45б), а абдукция — на эзофорию (рис. 16.45в).
- Установочное движение вверх или вниз указывает на вертикальную форию. При латентном косоглазии в отличие от манифестного никогда не ясно, является ли это гипотропией одного глаза или гипертропией другого.
- Тест повторяют на парном глазу.

NB: При обследовании обычно комбинируют тест с прикрыванием и тест с открыванием, отсюда и название «*тест с прикрыванием–открыванием*».

2. **Альтернирующий тест с прикрыванием** нарушает механизмы бинокулярной фузии и выявляет истинное отклонение (форию и тропию) (рис. 16.46). Его нужно проводить после теста с прикрыванием–открыванием, поскольку если проводить его раньше, то это не позволит дифференцировать форию от тропии.
   а) правый глаз прикрывают на 2 сек;
   б) заслонку перемещают к парному глазу и быстро смещают к другому глазу на 2 сек, затем туда и обратно несколько раз;
   в) после открывания заслонки обследующий отмечает скорость и плавность возвращения глаза в исходное положение;
   г) у пациента с гетерофорией правильное положение глаз отмечают до и после теста (рис. 16.46а), тогда как при гетеротропии отмечают манифестное отклонение (рис. 16.46б, 16.46в).
3. **Тест с прикрыванием с призмами** позволяет точно измерить угол косоглазия. Его проводят следующим образом:
   а) вначале проводят альтернирующий тест с прикрыванием;

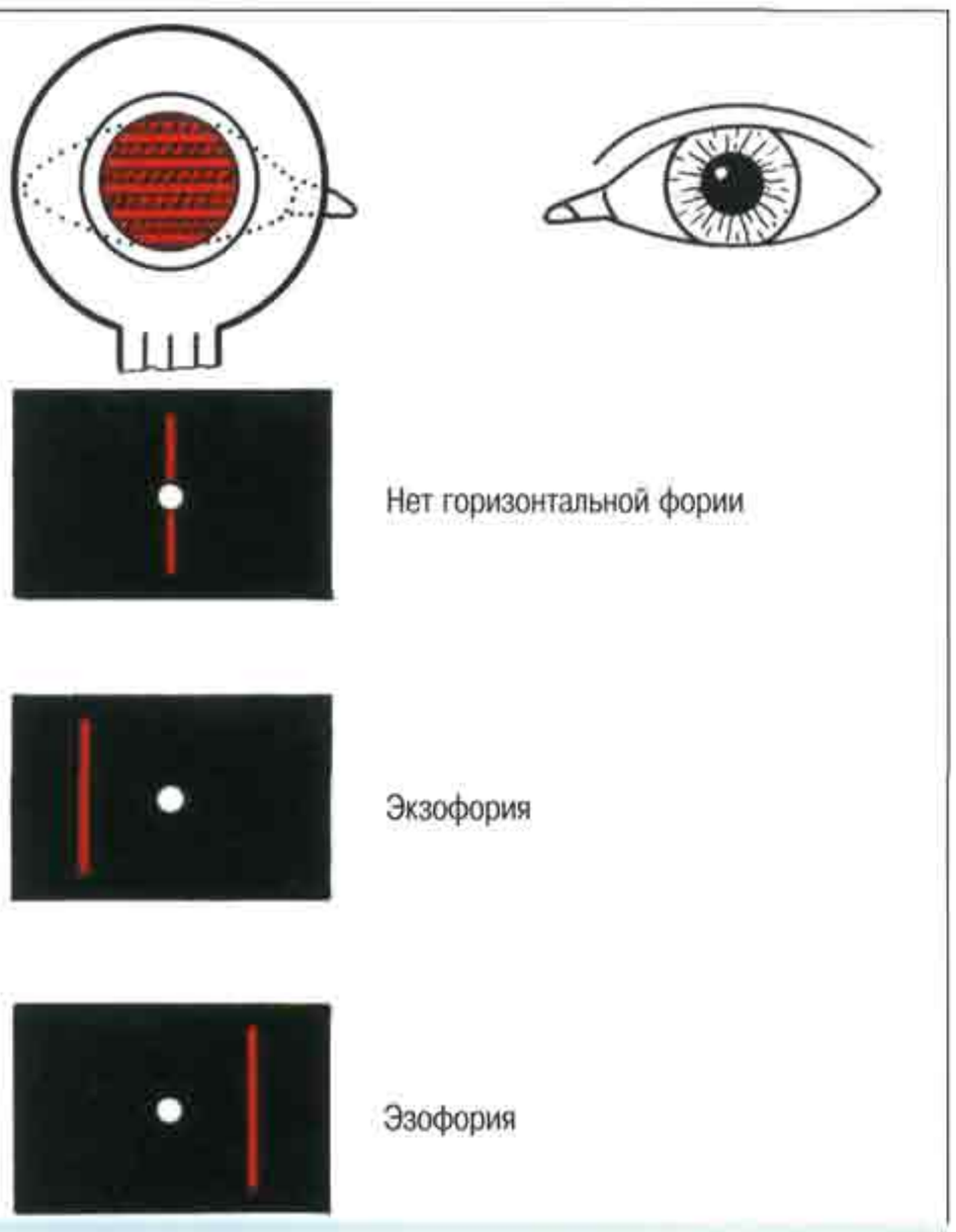


Рис. 16.51 Возможные результаты теста с палочкой Maddox (см. текст)

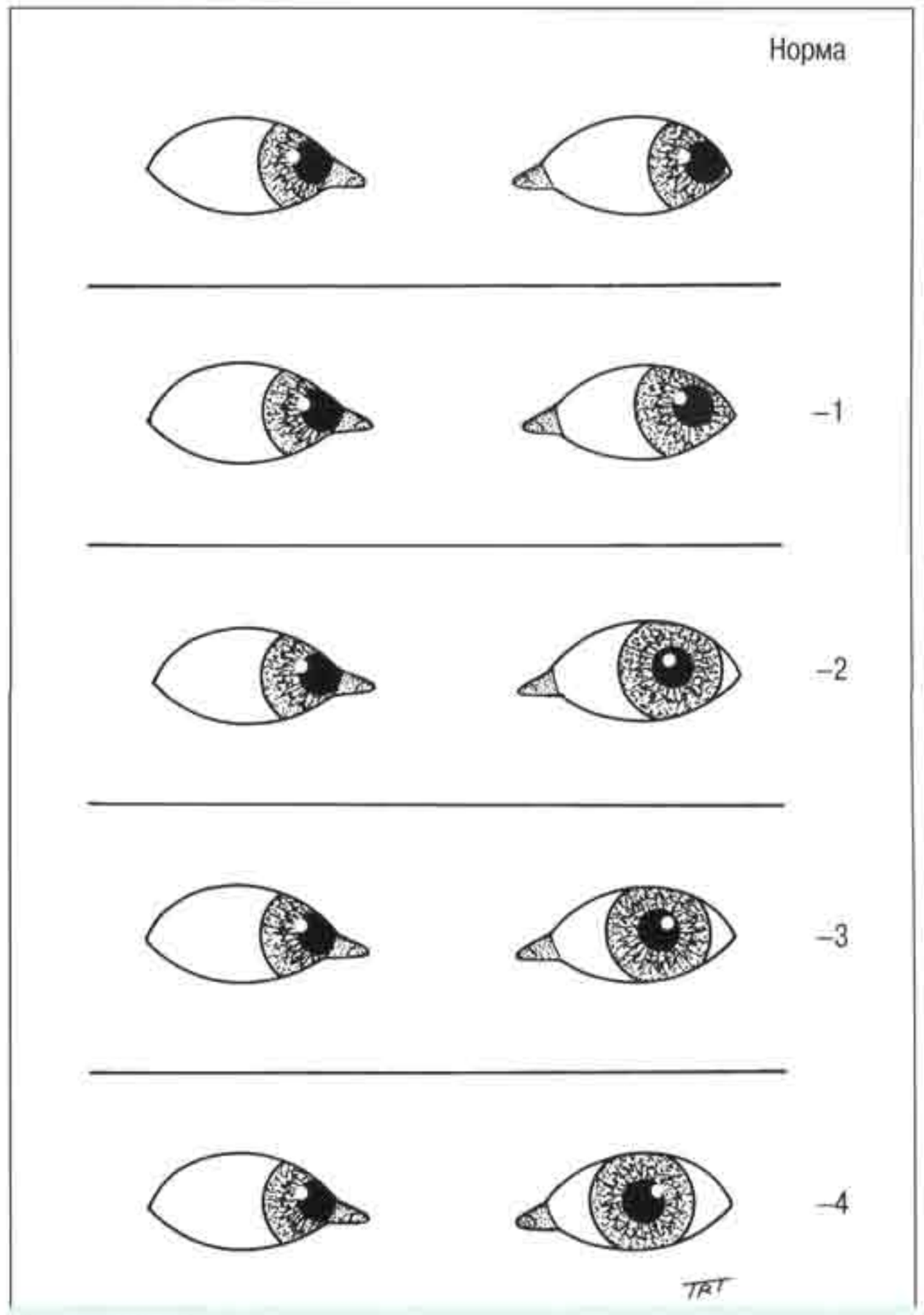


Рис. 16.52
Градации гипофункции наружной прямой мышцы

б) призмы увеличивающейся силы помещают перед одним глазом основанием в сторону, противоположную отклонению (т.е. вершина призмы направлена в сторону отклонения). Например, при сходящемся косоглазии призмы помещают основанием кнаружи;
в) альтернирующий тест с прикрыванием продолжают все это время (рис. 16.47). По мере усиления призм амплитуда рефиксационных движений глаз постепенно уменьшается;
г) исследование проводят до момента нейтрализации движений глаз. Угол отклонения равен силе призмы.

Тесты с различными изображениями

1. **Тест «Крыло» Maddox** разобщает глаза при фиксации близкого объекта (0,33 м) и измеряет гетерофорию. Инструмент сконструирован таким образом, что правый глаз видит только белую вертикальную и красную горизонтальную стрелки, а левый глаз — только горизонтальный и вертикальный ряд цифр (рис. 16.48). Измерения проводят следующим образом:
   - Горизонтальное отклонение: пациента спрашивают, на какое число указывает белая стрелка.
   - Вертикальное отклонение: пациента спрашивают, на какое число указывает красная стрелка.
   - Оценка степени циклофории: пациента просят передвинуть красную стрелку, чтобы она встала параллельно горизонтальному ряду чисел.
2. **Тест с палочкой Maddox** состоит из нескольких сплавленных между собой цилиндрических палочек красного стекла (рис. 16.49), через которое изображение белого пятна воспринимается как красная полоса (рис. 16.50). Оптические свойства палочек преломляют луч света под углом в 90°: если палочки расположены горизонтально, то линия будет вертикальной, и наоборот. Тест проводят следующим образом:

Рис. 16.53
Правило RAF (см. текст) (предоставлено Wilmer Institute)

- Палочку Maddox помещают перед правым глазом. Это разобщает два глаза, поскольку красная линия перед правым глазом не может сливаться с белым точечным источником перед левым глазом (рис. 16.51).
- Степень разобщенности измеряют слиянием двух изображений при помощи призм. Основание призмы направлено в сторону, обратную отклонению глаза.
- Вертикальное и горизонтальное отклонение можно измерить, но дифференцировать форию от тропии невозможно.

Исследование движений глаз

Движения глаз

Исследование движений глаз включает оценку контроля движений глаз и оценку саккад.

1. **Верзии** оценивают в 8 эксцентричных положениях взора. Обычно пациент следит за объектом (ручкой или карманным фонариком), который позволяет оценить роговичные рефлексы. Движения в этих направлениях могут быть вызваны произвольно, акустически или с помощью маневра «голова куклы».
2. **Дукции** оценивают при ограничении подвижности мышцы на одном или двух глазах. Карманный фонарик необходим для точной оценки роговичных рефлексов. Парный глаз закрывают, и пациент следит за источником света в различных положениях взора. Простая система оценки подвижности от 0 (полное движение) и от −1 до −4 указывает на степень увеличения нарушения функции (рис. 16.52).

Ближайшая точка конвергенции

Это точка, в которой фиксация поддерживается бинокулярно. Ее можно оценивать с помощью линейки RAF, которую упирают в щеки пациента (рис. 16.53). Объект медленно передвигают по направлению глаз, пока один из них не перестает его фиксировать и отклоняется в сторону (объективная БТК). Субъективная БТК — точка, при которой пациент начинает жаловаться на диплопию. В норме БТК должна быть менее 10 см.

Ближайшая точка аккомодации

Это точка, в которой сохраняется бинокулярная четкость изображения. Ее также можно оценивать с помощью линейки RAF. Пациент фиксирует строчку, которую затем медленно передвигают проксимально, пока она не становится расфокусированной. Расстояние, при котором изображение расплывается, и определяет ближайшую точку аккомодации. БТА с возрастом удаляется, и значительное ее удаление сопровождается трудностями при чтении без адекватной оптической коррекции, что свидетельствует о пресбиопии. В возрасте 20 лет БТА составляет 8 см, а в возрасте 50 лет может быть более 46 см.

Амплитуда фузии

Является мерой эффективности дисъюгатных движений, ее можно исследовать с помощью призм или на синоптофоре. Призмы нарастающей силы помещают перед глазом, который переходит в состояние абдукции или аддукции (в зависимости от основания призмы: кнутри или кнаружи соответственно) для поддержания бифовеальной фиксации. Если сила призмы превышает фузионные резервы, возникает диплопия или один глаз отклоняется в противоположную сторону. Это является пределом способности к вергенции.

> *NB:* Фузионные резервы необходимо оценивать у каждого пациента при риске возникновения диплопии в послеоперационном периоде.

Рефракция и офтальмоскопия

Офтальмоскопия с широким зрачком является обязательной при обследовании больного с косоглазием для исключения патологии глазного дна, например рубцов макулярной области, гипоплазии ДЗН или ретинобластомы. Косоглазие может быть рефракционного генеза. Возможно сочетание гиперметропии, астигматизма, анизометропии и миопии с косоглазием.

Циклоплегия

Наиболее часто причиной косоглазия является гиперметропия. Для точной оценки степени гиперметропии необходим максимальный парез цилиарной мышцы (циклоплегия) для нейтрализации аккомодации, маскирующей истинную рефракцию глаза.

1. **Циклопентолат** позволяет достичь адекватной циклоплегии у большинства детей. До 6-месячного возраста должен использоваться циклопентолат 0,5%, позднее — 1%. Две капли, закапанные с интервалом в 5 мин, приводят к максимальной офтальмоплегии через 30 мин с последующим восстановлением аккомодации через 24 ч. Адекватность циклоплегии проверяют скиаскопически при фиксации пациентом дальнего и близкого объектов. При адекватной циклоплегии различия будут минимальными. Если различие все же существует и циклоплегия не достигла максимума, то *необходимо подождать еще 15 мин или инстиллировать* каплю циклопентолата дополнительно.

> *NB:* Местная анестезия, например проксиметакаином, целесообразна перед инстилляцией циклопентолата для профилактики раздражения и рефлекторного слезотечения, что позволяет дольше задерживаться циклопентолату в конъюнктивальной полости и достигать более эффективной циклоплегии.

2. **Атропин** может быть необходим при лечении детей в возрасте до 4 лет с высокой гиперметропией или сильно пигментированными радужками, для которых циклопентолат может быть недостаточен. Легче инстиллировать атропин в каплях, чем закладывать мазь. Ат-

ропин 0,5% применяют при лечении детей до 1 года и 1% — старше 1 года. Максимальная циклоплегия возникает через 3 ч, аккомодация начинает восстанавливаться через 3 дня и полностью восстанавливается через 10 дней. Родители инстиллируют ребенку атропин 3 раза в день за 3 дня до скиаскопии. Необходимо прекратить инстилляции и обратиться за медицинской помощью при первых признаках системной интоксикации, приливах крови, лихорадке или беспокойстве.

Когда выписывать очки?

Любая значимая аномалия рефракции должна быть скорригирована, особенно у пациентов с анизогиперметропией или анизоастигматизмом, сопровождающимися амблиопией.

1. **Гиперметропия**. Минимальная гиперметропическая коррекция зависит от возраста и положения глаз. При отсутствии эзотропии у ребенка в возрасте до 2 лет минимальная коррекция составляет +4 дптр, хотя у детей более старшего возраста имеет смысл корригировать гиперметропию и +2 дптр. Однако при наличии эзотропии корригировать следует гиперметропию в +2 дптр даже в возрасте до 2 лет.
2. **Астигматизм**. Следует назначать цилиндрические стекла силой 1 дптр и более, особенно при анизометропии.
3. **Миопия**. Необходимость коррекции зависит от возраста ребенка. До 2 лет рекомендуют корригировать миопию −5 дптр и более. От 2 до 4 лет рекомендуют корригировать −3 дптр, а детей более старшего возраста — и более низкую степень миопии, чтобы обеспечить четкую фиксацию дальнего объекта.

Изменение рефракции

Поскольку рефракция меняется с возрастом, обследование рекомендуют проводить каждые полгода. Большинство детей рождаются с гиперметропией. После 2 лет степень гиперметропии может увеличиваться, а астигматизм — уменьшаться. Гиперметропия может нарастать до 6 лет, а затем (между 6 и 8 годами) постепенно уменьшаться вплоть до подросткового возраста. Дети до 6 лет с гиперметропией менее +2,5 дптр в возрасте 14 лет становятся эмметропами. Однако при эзотропии в возрасте до 6 лет с рефракцией более +4,0 дптр вероятность уменьшения степени гиперметропии настолько невелика, что без очков правильное положение глаз не достигается.

Рис. 16.54
Экран Lees (см. текст)

Исследование диплопии

Тест Hess и экран Lees позволяют изобразить положение глазных яблок в зависимости от функции экстраокулярных мышц и позволяет дифференцировать паретичное косоглазие нейроофтальмологической природы от рестриктивной миопатии при эндокринной офтальмопатии или разрывных переломах орбиты.

Тест Hess

Экран представляет собой тангенциальную сетку, нанесенную на темно-серый фон. Красный фонарик, которым можно освещать каждый объект отдельно, позволяет определить каждую экстраокулярную мышцу в различных положениях взора.

1. Пациента усаживают перед экраном на расстоянии 50 см, надевают красно-зеленые очки (красное стекло — перед правым глазом) и дают зеленую «лазерную» указку.
2. Обследующий проецирует вертикальную красную щель от красной «лазерной» указки на экран, которая служит точкой фиксации. Это видно только правым глазом, который таким образом становится фиксирующим.
3. Пациента просят наложить горизонтальную щель зеленой лампы на вертикальную красную щель.
4. При ортофории две щели приблизительно накладываются одна на другую во всех положениях взора.
5. Затем очки переворачивают (красный фильтр перед левым глазом) и процедуру повторяют.
6. Точки соединяют прямыми линиями.

Экран Lees

Аппарат состоит из двух экранов матового стекла, расположенных под прямым углом друг к другу и разделенных пополам двухсторонним плоским зеркалом, которое разделяет два зрительных поля (рис. 16.54). На заднюю поверхность каждого экрана нанесена сетка, которая становится видна, только если экран освещает-

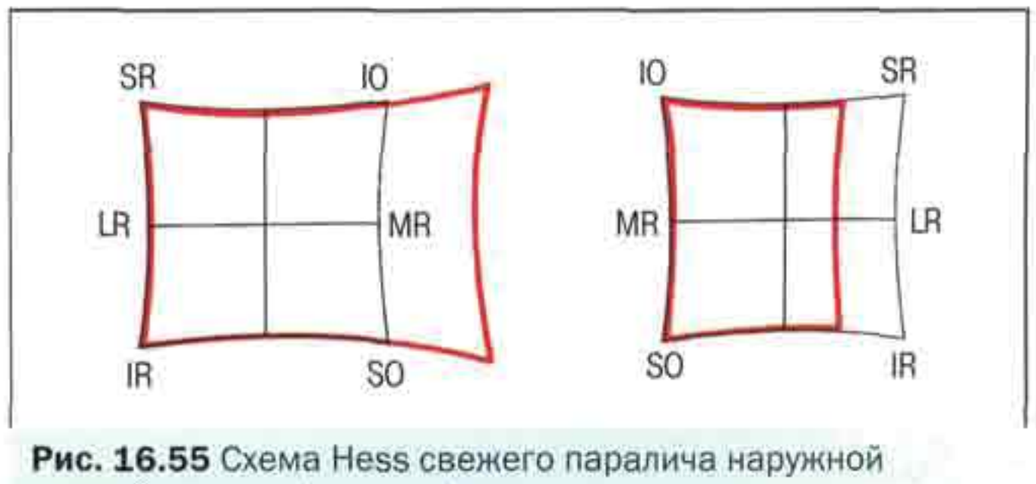


Рис. 16.55 Схема Hess свежего паралича наружной прямой мышцы (см. текст)

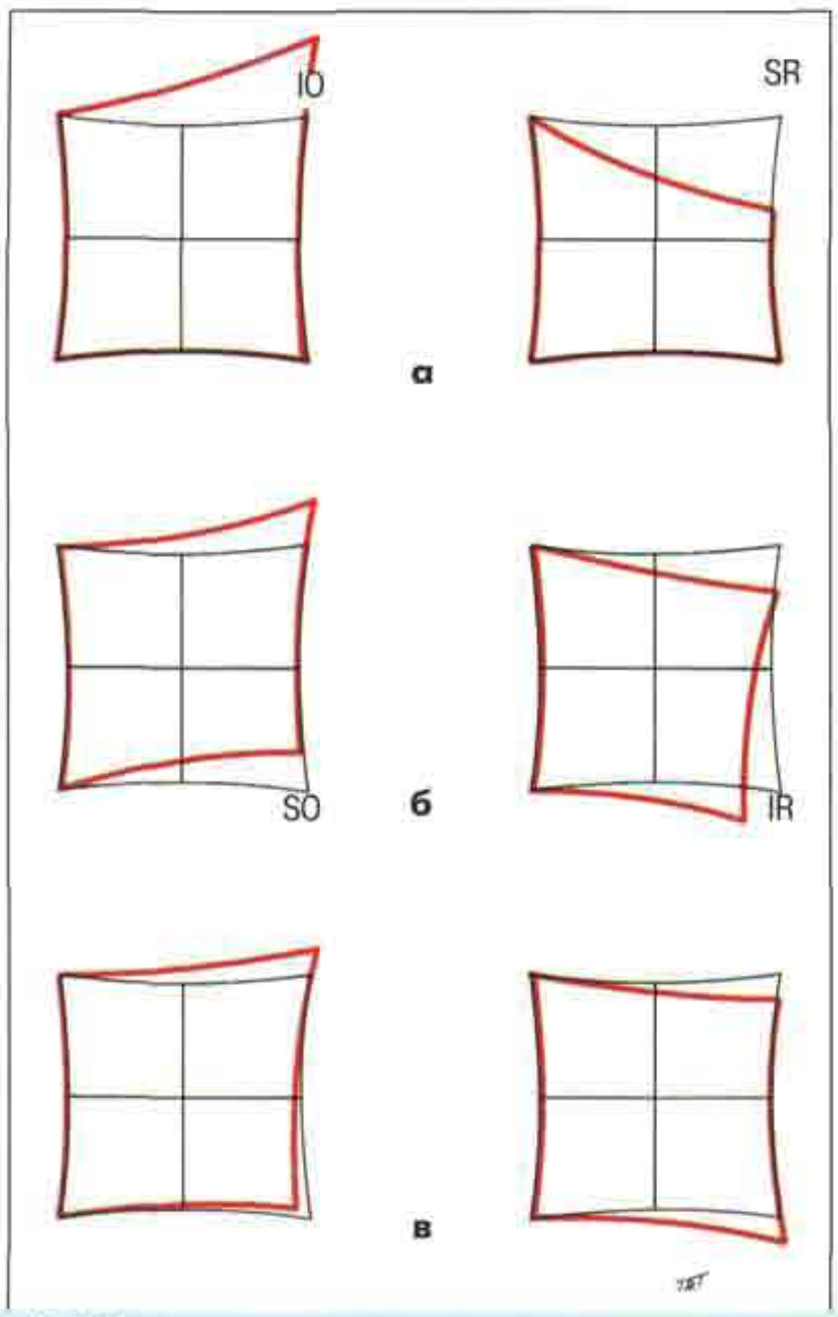


Рис. 16.56
Схема Hess изменений в динамике пареза правой верхней прямой мышцы (см. текст)

ся. Тест проводят при фиксации взора каждым глазом отдельно.

1. Пациент сидит перед неосвещенным экраном и фиксирует точки в зеркале.
2. Обследующий указывает точку, которую должен отметить пациент.
3. Пациент отмечает указкой точку на неосвещенном экране, которую он воспринимает рядом с точкой, показываемой обследующим.
4. Когда все точки нанесены, пациента усаживают перед другим экраном, и процедуру повторяют.

Интерпретация

1. Сравнивают две схемы (рис. 16.55).
2. Сокращение схемы указывает на парез мышцы (правый глаз).
3. Расширение схемы — на гиперфункцию мышцы данного глаза (левый глаз).
4. Наибольшее сокращение схемы указывает на основное направление действия парализованной мышцы (наружная мышца правого глаза).
5. Наибольшее расширение мышцы — на основное направление действия парной мышцы (внутренняя прямая мышца левого глаза).

Изменения во времени

Изменения во времени служат критерием прогнозирования. Например, при парезе верхней прямой мышцы правого глаза схема по тесту Hess указывает на гипофункцию пораженной мышцы и гиперфункцию парной мышцы (левой нижней косой) (рис. 16.56а). В связи с различием схем диагноз не вызывает сомнений. Если функция парализованной мышцы восстанавливается, то обе схемы возвращаются к норме. Однако при сохранении пареза форма схем может изменяться следующим образом:

- Вторичная контрактура ипсилатерального антагониста (нижняя прямая мышца правого глаза) выглядит на схеме как гиперфункция, которая приводит к вторичному (тормозящему) парезу антагониста парной мышцы (левой верхней косой), что выглядит на схеме как гипофункция (рис. 16.56б). Это может приводить

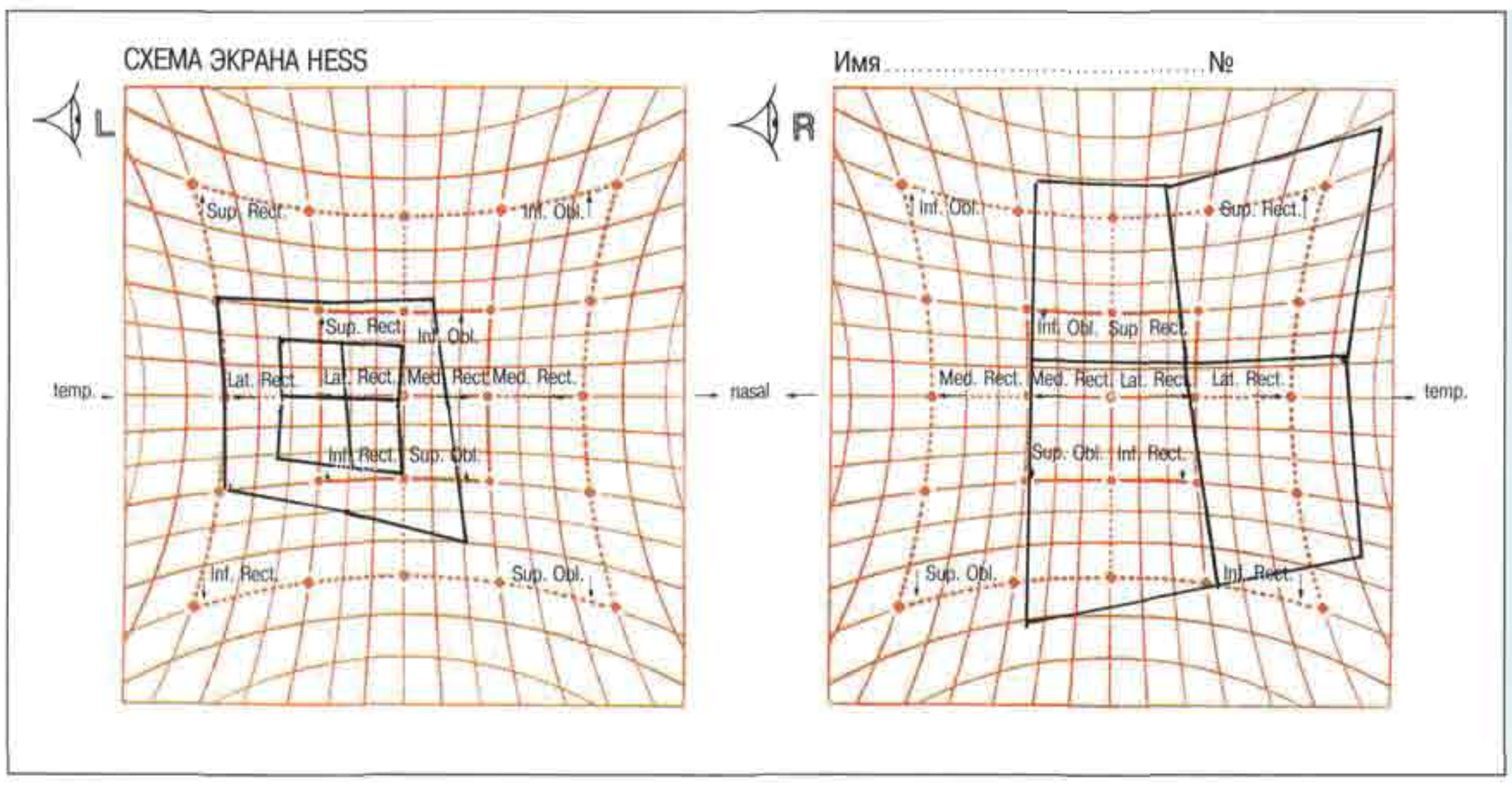


Рис. 16.57
Схема Hess при параличе III ЧН (см. текст)

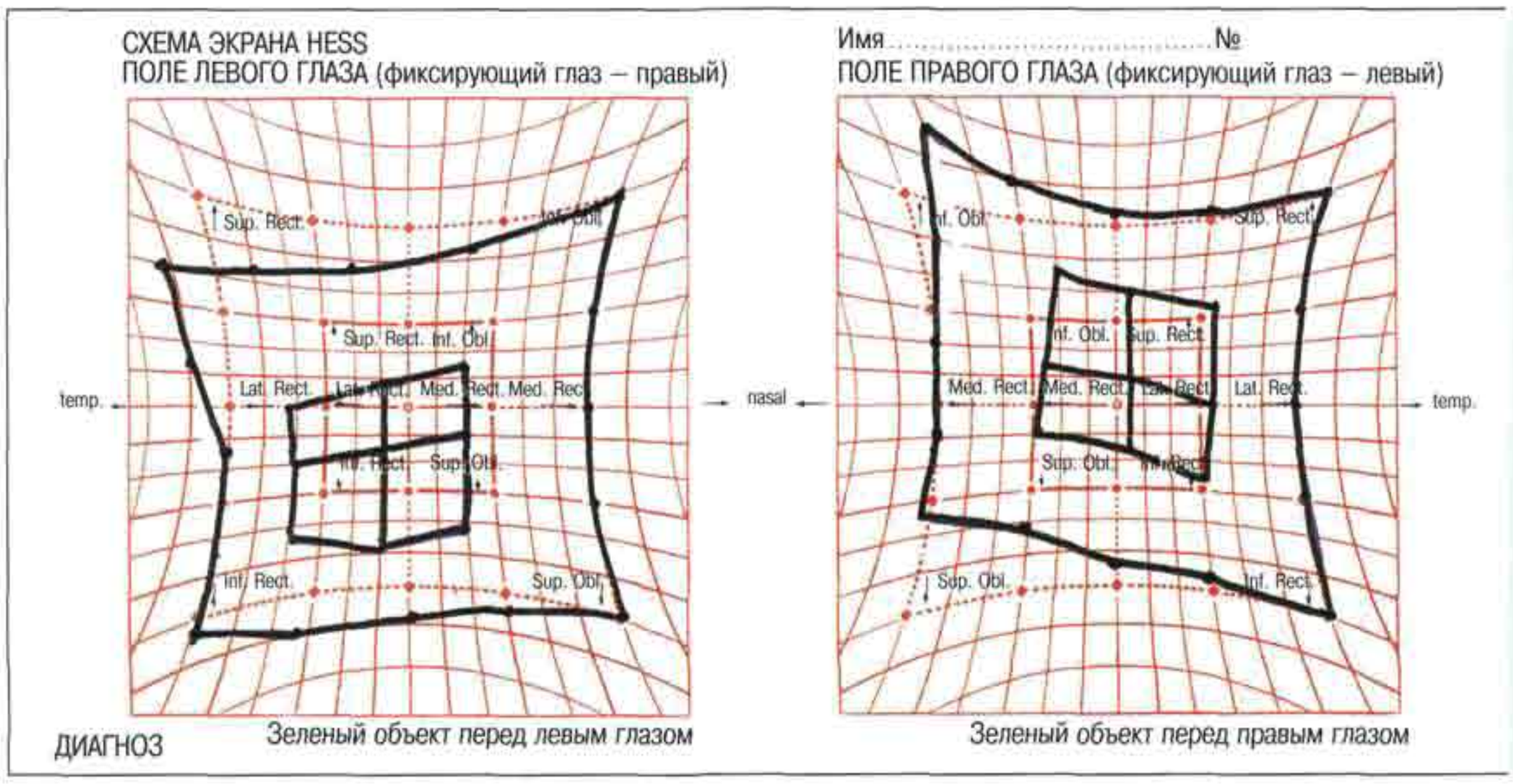


Рис. 16.58
Схема Hess при параличе правого IV ЧН (см. текст)

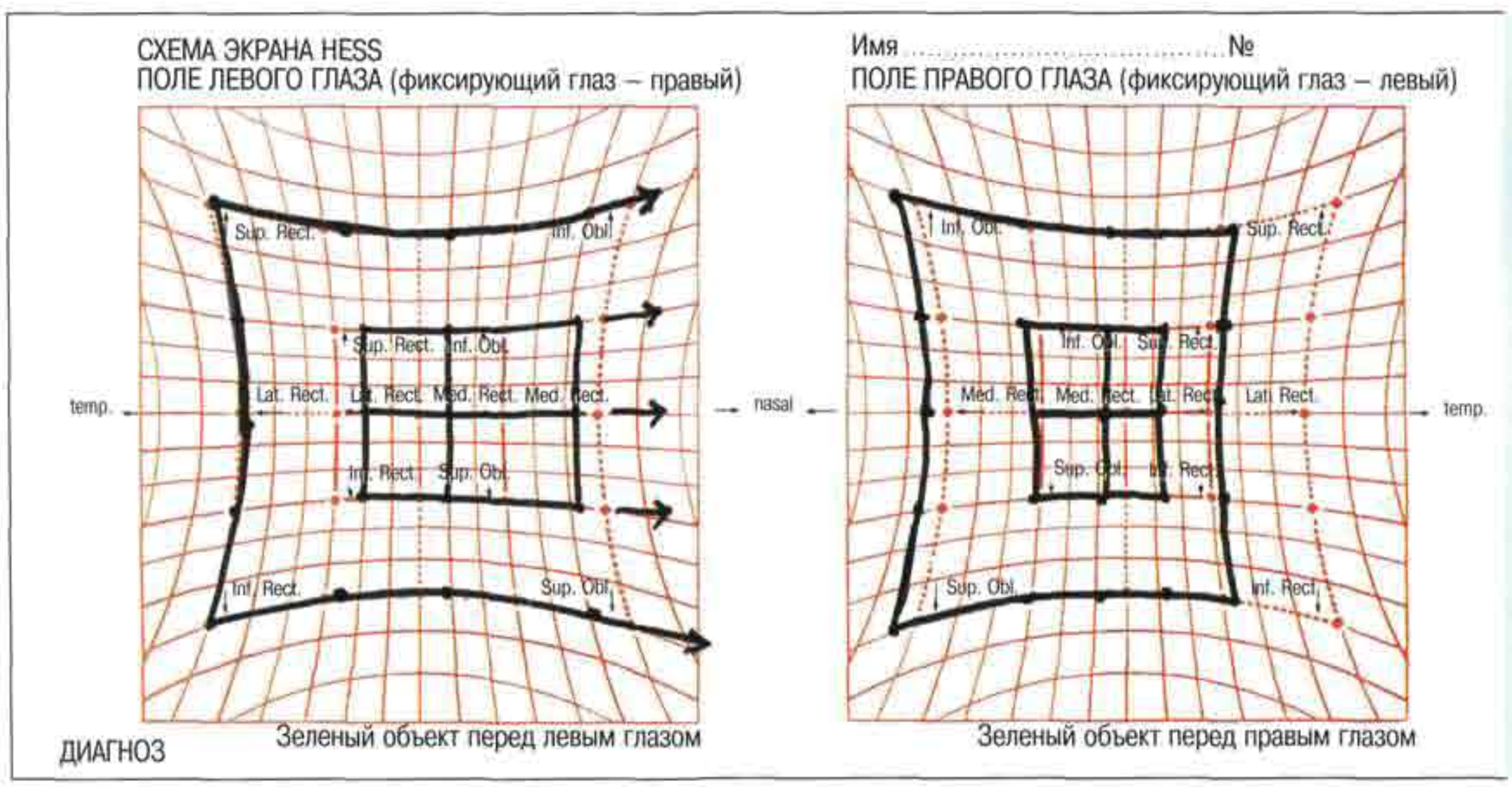


Рис. 16.59
Схема Hess при параличе правого VI ЧН (см. текст)

к неверному выводу о том, что поражение верхней косой мышцы левого глаза первично.

- По прошествии времени две схемы становятся все более сходными до тех пор, пока выявление первично парализованной мышцы становится невозможным (рис. 15.56в).

Клинические примеры

После прочтения материала главы 18 этого издания о параличах глазодвигательных мышц имеет смысл провести анализ следующих клинических примеров.

1. **Паралич левого III ЧН** (рис. 16.57):
   - Сокращение левой схемы и расширение правой.
   - Экзотропия слева. Фиксационные отметки на обеих схемах смещены кнаружи. Отклонение более выражено на правой схеме (при фиксации левым глазом), указывая на преобладание вторичного отклонения над первичным углом, что типично для паралитического косоглазия.
   - Левая схема отражает гипофункцию всех мышц, кроме наружной прямой и верхней косой.
   - Правая схема отражает гиперфункцию всех мышц, кроме внутренней прямой и нижней прямой, парных пораженным.
2. **Паралич правого IV ЧН** (рис. 16.58):
   - Размер схемы не изменяется.
   - Гипертропия справа: точка фиксации правой внутренней схемы смещена кверху, а левой — книзу. Схема иллюстрирует, что гипертропия увеличивается при отведении влево и исчезает при взгляде вправо.

Таблица 16.1 Классификация эзотропии

1. Аккомодационная
- *а. Рефракционная*
  - полностью аккомодационная
  - частично аккомодационная
- *б. Нерефракционная*
  - с эксцессом конвергенции
  - со слабостью аккомодации
- *в. Смешанная*

2. Неаккомодационная
- эссенциальная инфантильная
- микротропия
- основная
- эксцесс конвергенции
- спазм конвергенции
- недостаточность дивергенции
- паралич дивергенции
- сенсорная
- вторичная
- с острым началом
- циклическая

- Правая схема отражает гипофункцию верхней косой мышцы и гиперфункцию нижней косой мышцы.
- Левая схема отражает гиперфункцию нижней прямой мышцы и гипофункцию (ингибиторный парез) верхней прямой.

3. Паралич правого VI ЧН (рис. 16.59):
- Сокращение правой схемы и расширение левой.
- Правосторонняя эзотропия: точка фиксации правой схемы смещена к носу.
- Правая схема указывает на гипофункцию наружной прямой мышцы и незначительную гиперфункцию внутренней прямой мышцы.
- Левая схема указывает на гиперфункцию внутренней прямой мышцы.

Эзотропия

Эзотропия (манифестное сходящееся косоглазие) может быть содружественным или паралитическим. При содружественной эзотропии различия в угле отклонения в пределах 5 Δ наблюдают в разных позициях горизонтального взора. При паралитической эзотропии угол отклонения в разных позициях взора различен в результате нарушенной иннервации или рестрикции.

Рис. 16.61 Частично аккомодационная эзотропия: (а) эзотропия справа; (б) прямое положение глаз с очковой коррекцией при фиксации дальнего объекта; (в) эзотропия справа с очковой коррекцией при фиксации близкого объекта (предоставлено K. Nischal)

Паралитическое косоглазие рассматривается в другой главе, данный раздел посвящен только содружественному сходящемуся косоглазию. Классификация представлена в табл. 16.1.

Аккомодационная эзотропия

В зрительном акте на близком расстоянии участвуют оба процесса — аккомодация и конвергенция. Аккомодация представляет собой процесс, при котором глаз фокусируется на близко расположенный объект, что сопровождается изменением кривизны хрусталиков. Одновременно глаза конвергируют для достижения бифовеальной фиксации объекта. Оба процесса (аккомодация и конвергенция) количественно связаны с расстоянием до объекта и характеризуются относительно постоянным соотношением между собой. Изменения индекса АК/А — основная причина возникновения некоторых форм эзотропии.

Рис. 16.60 Полностью аккомодационная эзотропия: (а) правосторонняя; (б) правильное положение глаз при очковой коррекции (предоставлено K. Nischal)

Рефракционная аккомодационная эзотропия

Индекс АК/А не изменен, эзотропия представляет собой физиологический ответ на избыточную гиперметропию, обычно между +4,0 и +7,0 дптр. В этом случае напряжение аккомодации, требуемое для фокусировки даже удаленного объекта, сопровождается усилением конвергенции, превышающей отрицательные фузионные резервы пациента. Контроль теряется, возникает манифестная форма сходящегося косоглазия. Различие в угле косоглазия при фиксации близкого и дальнего объектов невелико (обычно <10 Δ). Косоглазие появляется в возрасте 2,5 лет (от 6 мес до 7 лет).

1. **Полная аккомодационная эзотропия** полностью устраняется оптической коррекцией гиперметропии (рис. 16.60).
2. **Частичная аккомодационная эзотропия** уменьшается при оптической коррекции гиперметропии, но не устраняется полностью.

Нерефракционная аккомодационная эзотропия

Обусловлена высоким индексом АК/А, при котором усиление аккомодации сопровождается непропорционально большим усилением конвергенции при отсутствии значительной гиперметропии. Существуют 2 типа:

1. **Эксцесс конвергенции**. Для него характерны:
   - Высокий индекс АК/А вследствие увеличения АК (аккомодация в норме, конвергенция усилена).
   - Нормальная ближняя точка аккомодации.
   - Правильное положение глаз при фиксации дальнего объекта, эзоотропия при фиксации близкого объекта.
2. **С нарушенной аккомодацией** (гипоаккомодацией). Для него характерны:
   - Высокий индекс АК/А вследствие снижения А (слабая аккомодация требует дополнительных усилий, которые сопровождаются усилением конвергенции).
   - Отдаление ближайшей точки аккомодации.
   - При фиксации близкого объекта требуется дополнительное аккомодационное усилие, приводящее к эксцессу конвергенции.

Смешанная аккомодационная эзотропия

Гиперметропия и высокий индекс АК/А могут сочетаться, приводить к эзотропии при фиксации дальнего объекта и значительно увеличивать угол отклонения (>10 Δ) при фиксации близкого объекта. Девиация при фиксации дальнего объекта обычно корригируется очками (рис. 16.61а, 16.61б), эзотропия при фиксации близкого объекта будет сохраняться (рис. 16.61в), если ее не корригировать бифокальными очками.

Тактика

1. **Аномалии рефракции** следует корригировать, как описано выше. Детям до 6 лет рекомендуют полную коррекцию рефракции, выявляемую при ретиноскопии в циклоплегии. При аккомодационной рефракционной эзотропии такая коррекция устраняет угол при фиксации близкого и дальнего объектов. После 8 лет ретиноскопию нужно выполнять без циклоплегии (манифестная гиперметропия) и назначать максимально переносимую плюсовую коррекцию.
2. **Бифокальные очки** выписывают при аккомодационной эзотропии (высокий индекс АК/А). Они облегчают аккомодацию (и, следовательно, аккомодационную конвергенцию), позволяя ребенку поддерживать бифовеальную фиксацию и правильное положение глаз при фиксации близкого объекта. Это достигается минимальной плюсовой коррекцией. Наиболее удобна форма бифокальных очков, когда разделяющая борозда проходит по нижнему краю зрачка. Силу нижних линз нужно постепенно уменьшать с возрастом: в раннем подростковом возрасте целесообразно переходить на монофокальные очки. Окончательный прогноз относительно прекращения очковой коррекции связан с индексом АК/А, а также со степенью гиперметропии и астигматизма. Очки могут быть необходимы только при работе с близкими объектами.
3. **Лечение миотиками** может быть кратковременным у детей с аккомодационной эзотропией вследствие высокого индекса АК/А, не желающих носить очки. Начальная доза экотиопата йодида 0,125% или пилокарпина 4% — 4 раза в день ежедневно в течение 6 нед. При эффективности лечения силу и частоту постепенно уменьшают до минимально эффективной дозы. Формирование кист на радужке, вызванное экотиопатом, может быть предотвращено одновременным назначением фенилэпинефрина 2,5% 2 раза в день. Механизм лечения миотиками заключается в стимуляции «периферической» аккомодации (т.е. стимуляции цилиарной мышцы в большей степени, чем действие III ЧН). Требуется меньшее напряжение аккомодации, и в меньшей степени индуцируется аккомодационная конвергенция. Возможное побочное действие — затуманивание зрения при фиксации дальнего объекта.

Рис. 16.62
Эссенциальная инфантильная эзотропия

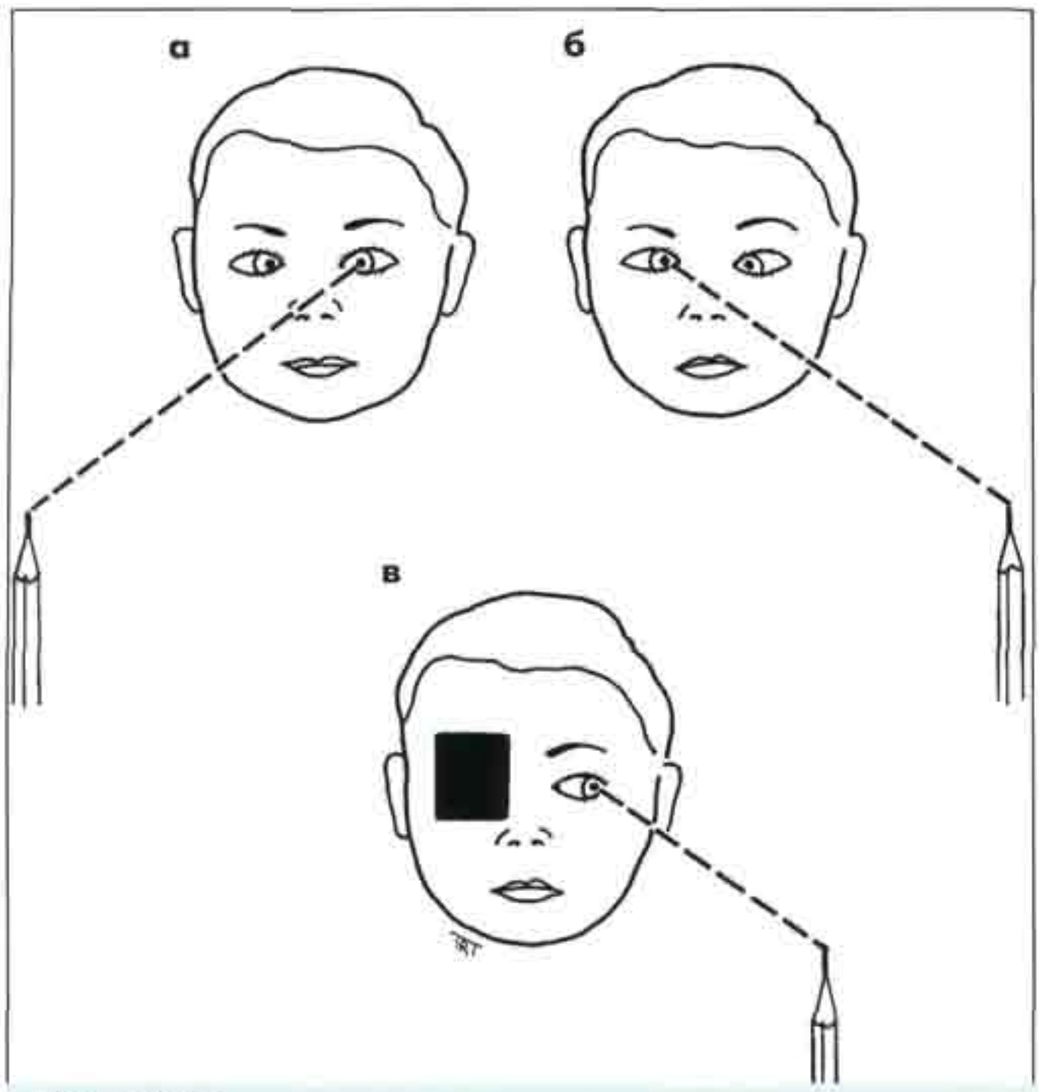


Рис. 16.63
Перекрестная фиксация при эссенциальной инфантильной эзотропии (предоставлено Wilmer Institute)

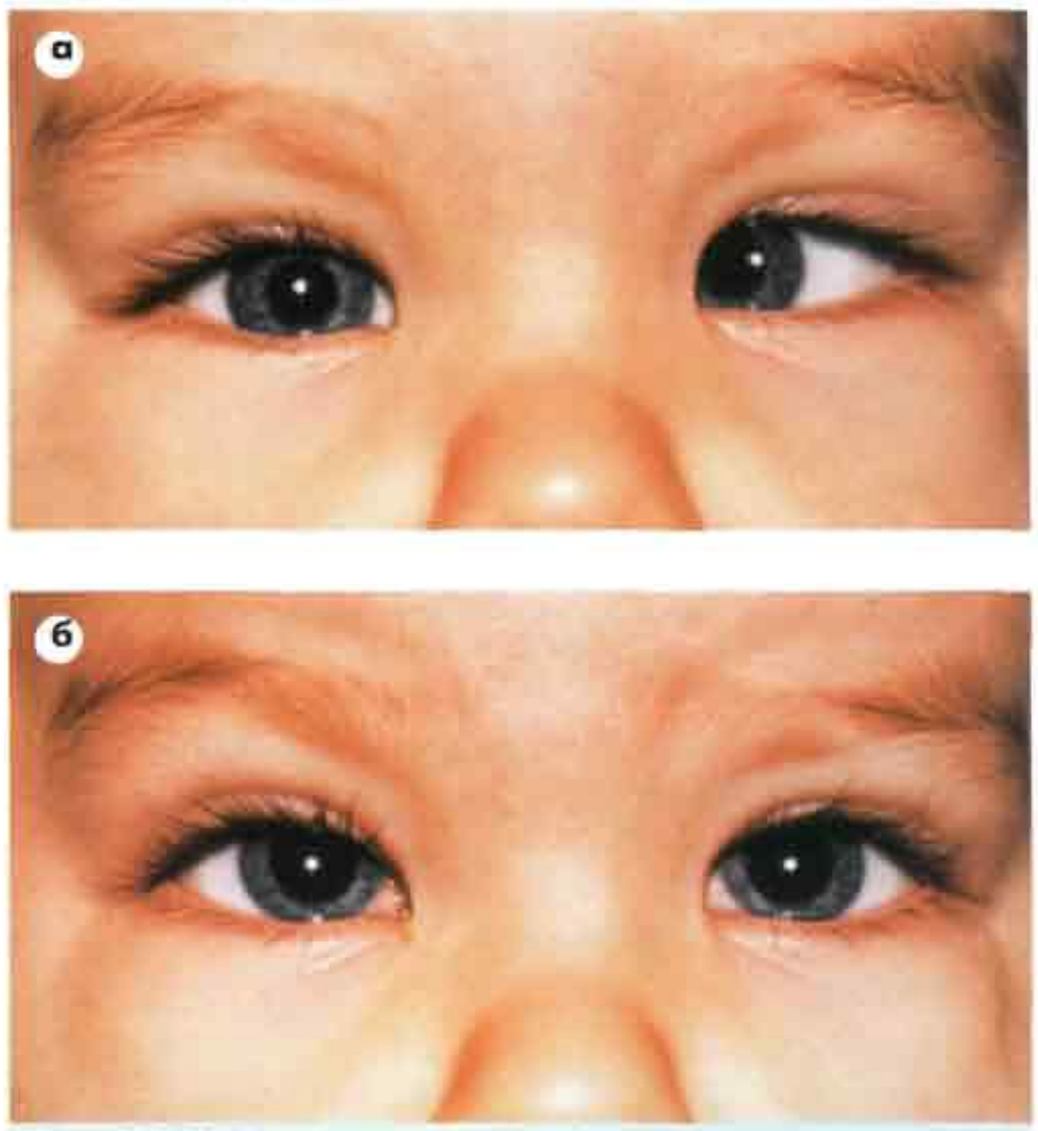


Рис. 16.64 (а) эссенциальная инфантильная эзотропия; (б) после адекватного хирургического вмешательства

4. **Лечение амблиопии** чрезвычайно важно и должно предшествовать хирургической коррекции.
5. **Хирургическая коррекция** показана после лечения амблиопии, если очки не полностью устраняют отклонение. Принцип хирургического вмешательства — ослабление внутренних прямых мышц, т.е. мышц, отвечающих за конвергенцию.
   - Двухстороннюю рецессию внутренних мышц выполняют у пациентов с симметричной остротой зрения на обоих глазах, когда отклонение при фиксации близкого объекта больше, чем дальнего.
   - Если нет значительной разницы между величиной угла при фиксации близкого и дальнего объектов и зрение одинаково на обоих глазах, то некоторые хирурги выполняют комбинированное вмешательство с резекцией медиальных и латеральных прямых мышц, тогда как другие предпочитают билатеральную рецессию медиальных прямых мышц.
   - Рецессию-резекцию на амблиопичном глазу выполняют у пациентов с остаточной амблиопией.

Рис. 16.65
Гиперфункция левой нижней косой мышцы

Эссенциальная инфантильная эзотропия

Эссенциальная инфантильная эзотропия — идиопатическая эзотропия, развивающаяся в течение первых 6 мес жизни у здоровых младенцев при отсутствии аномалии рефракции и ограничений подвижности глаз.

Признаки

- Угол, как правило, большой (>30 Δ) и постоянный (рис. 16.62).
- У большинства больных альтернирующая фиксация — в первичном положении и перекрестная фиксация правого глаза — при взоре влево (рис. 16.63б), левого глаза — *при взоре вправо (рис. 16.63а). Это может дать* ложное впечатление двухсторонней недостаточности абдукции, как при билатеральном параличе VI ЧН. Но абдукцию обычно можно продемонстрировать с помощью маневра «голова куклы» или вращением ребенка. Если это сложно, то односторонняя окклюзия на несколько часов будет демаскировать способность другого глаза к абдукции (рис. 16.63в).
- Нистагм манифестный обычно горизонтальный, в случае проявления может быть латентным или манифестно-латентным.
- Аномалия рефракции соответствует возрасту ребенка (около +1,5 дптр).
- Асимметрия оптокинетического нистагма.
- Гиперфункция нижней косой мышцы может быть изначально или развиться позднее.

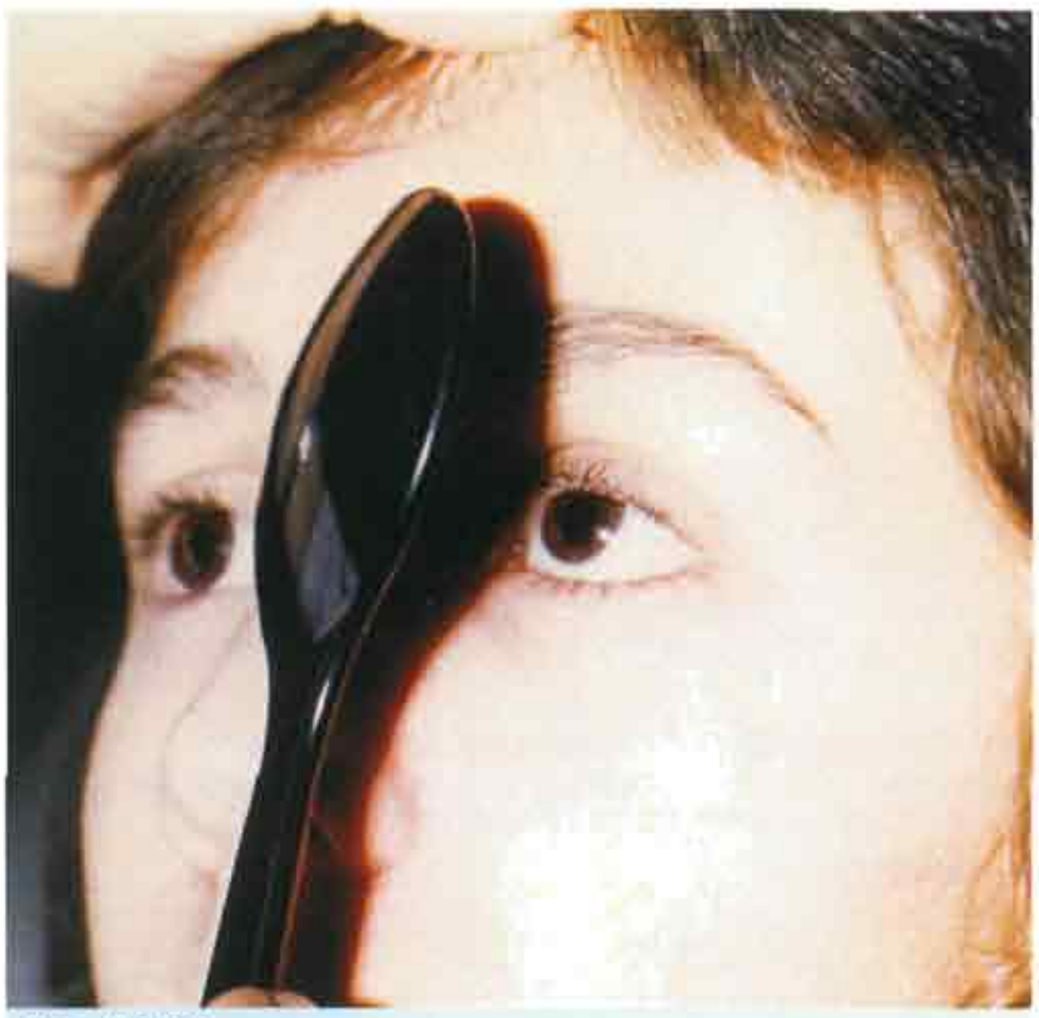


Рис. 16.66
Диссоциированная вертикальная девиация (см. текст)

- Диссоциированная вертикальная девиация возникает у 80% пациентов к 3 годам (*см.* далее).
- Низкий потенциал для развития БЗ.

Дифференциальная диагностика

- Врожденный двухсторонний паралич VI ЧН, который может быть исключен на основании указанных ранее способов.
- Сенсорная эзотропия вследствие органической патологии органа зрения.
- Синдром блокады нистагма, при котором горизонтальный нистагм угнетается конвергенцией.
- Синдром Duane I и III типов.
- Синдром Möbius.
- Фиксированное косоглазие.

Первые этапы лечения

В идеале правильное положение глазных яблок должно быть достигнуто с помощью хирургического вмешательства к 12-месячному возрасту или немного позже — к 2 годам только после устранения амблиопии или значительных аномалий рефракции. Вначале выполняют двухстороннюю рецессию внутренних прямых мышц. При больших углах рецессия может составлять 6,5 мм и более. Нужно учитывать и сочетанную гиперфункцию нижней косой мышцы. Допустимым результатом является остаточная эзотропия в пределах 10 Δ, ассоциированная с периферической фузией (combats diplopia) и центральной супрессией (combats confusion) (рис. 16.64). Такой остаточный малый угол достаточно стабилен, даже когда у ребенка нет бифовеального слияния.

Последующее лечение

1. **Гипокоррекция** может требовать повторной рецессии внутренней прямой мышцы или резекции одной или обеих наружных прямых мышц.
2. **Гиперфункция нижней косой мышцы** может развиться позже, чаще всего — к 2-летнему возрасту (рис. 16.65). В связи с этим родители должны быть предупреждены, что может потребоваться последующее хирургическое лечение, несмотря на изначально хороший результат. Вначале хирургическое лечение одностороннее, но часто в течение 6 мес возникает необходимость хирургического вмешательства и на втором глазу. Процедуры, направленные на ослабление нижней косой мышцы, включают миотомию, миоэктомию и резекцию (*см.* далее).
3. **Диссоциированная вертикальная девиация** может проявиться через несколько лет после первичной хирургической коррекции, особенно у детей с нистагмом. Она характеризуется следующим:
   - Дрейфующий вверх глаз с эксциклодевиацией под заслонкой или при нарушении внимания (рис. 16.66).
   - Когда заслонка удаляется, пораженный глаз будет двигаться вниз без сопровождающего его движения вниз противоположного глаза.

   Таким образом, ДВД не подчиняется закону Hering. Отклонение обычно двустороннее и может быть асимметричным. Хирургическое лечение показано по косметическим соображениям. Рецессия верхней прямой с операцией Faden или без нее (*см.* далее) и/или перемещение нижней косой — часто применяемые вмешательства при ДВД, хотя полная коррекция достигается редко.
4. **Амблиопия** со временем развивается в 50% случаев.
5. **Аккомодационный компонент** может быть заподозрен, если после хирургического вмешательства положение глаз правильное или почти правильное, а затем возникает реконвергенция. В связи с этим для коррекции появляющегося аккомодационного компонента необходимо повторно исследовать рефракцию у всех детей.

Рис. 16.67
Микротропия справа

Микротропия

Микротропия (синдром монофиксации) может быть первичной или возникать в исходе хирургического вмешательства после устранения большого угла отклонения.

Симптомы

1. **Анизометропия** встречается практически во всех случаях, часто сопровождается гиперметропией или гиперметропическим астигматизмом.
2. **Очень малый угол отклонения** (8 Δ и менее) может выявляться (или не выявляться) при тесте с прикрыванием (рис. 16.67).
3. **Центральная супрессионная скотома** на отклоненном глазу предотвращает феномен конфузии и может быть выявлена с помощью:
   а) полосатых очков Bagolini. Наблюдают прерывание косой линии в фигуре креста в точке пересечения, видимой микротропичным глазом с супрессионной скотомой (*см.* рис. 16.32г).
   б) теста с призмой 4 Δ основанием кнаружи
   - *Когда призму силой 4 Δ основанием кнаружи* помещают перед нормальным глазом, возникает неожиданное смещение изображения от фовеа в парафовеальную область височной стороны сетчатки, что провоцирует движение рефиксации.
   - Установочных движений в микротропичном глазу нет, поскольку сдвиг изображения происходит в пределах супрессионной скотомы.
   - В соответствии с законом Hering парный глаз отклоняется кнаружи, когда глаз под призмой рефиксирует, за этим следует фузионное движение в противоположную сторону для коррекции смещения изображения.
   - Если центральная скотома влияет на функцию фовеа, то установочного движения не происходит.
4. **Другие признаки**: АКС, нормальная или практически нормальная амплитуда периферической фузии и сниженное стереоскопическое зрение.

Лечение

Проводят очковую коррекцию анизометропии и окклюзии для лечения амблиопии, но восстановление бифовеальной фиксации практически невозможно.

Другие неаккомодационные эзотропии

Основная

1. **Признаки**
   - Нет значительных нарушений рефракции.
   - Одинаковый угол при фиксации близкого и дальнего объектов.
2. **Лечение** хирургическое.

Эксцесс конвергенции

1. **Признаки**
   - Нет значительных нарушений рефракции.
   - Ортофория или небольшая эзофория при фиксации дальнего объекта.
   - Эзофория при фиксации близкого объекта при нормальном или низком индексе АК/А.
   - Нормальная ближайшая точка аккомодации.
2. **Лечение**: двухсторонняя рецессия внутренних прямых мышц.

Циклический окуломоторный спазм

Представляет собой периодический феномен, обычно истерический, но может быть органического генеза (травма или опухоль задней черепной ямки).

1. **Признаки** во время атаки:
   - Эзотропия вследствие поддерживаемой конвергенции.
   - Ложная миопия вследствие спазма аккомодации.
   - Двухсторонний миоз.
2. **Лечение** с применением циклоплегических препаратов и бифокальных очков.

Недостаточность дивергенции

Поражает здоровых молодых людей.

1. **Признаки**
   - Периодическая или постоянная эзотропия при фиксации дальнего объекта.
   - Минимальная девиация при фиксации близкого объекта или ее отсутствие.
   - Полная двухсторонняя абдукция.
   - Уменьшение отрицательных фузионных резервов.
   - Отсутствие неврологического заболевания.
2. **Лечение**: призматическая коррекция до спонтанного восстановления, а в случае неуспеха — двухсторонняя резекция наружных прямых мышц.

Паралич дивергенции

Может проявляться в любом возрасте. Необходима дифференциальная диагностика с односторонним или двухсторонним параличом VI ЧН. Паралич дивергенции характеризуется:

- Эзотропией, которая не изменяется или может уменьшаться при взоре кнаружи, в отличие от паралича VI ЧН.
- Отрицательные фузионные резервы значительно уменьшены или отсутствуют.
- Может сопровождаться неврологическими заболеваниями, например в результате травмы головы, внутричерепными объемными образованиями и цереброваскулярными нарушениями.

Сенсорная эзотропия

Причиной является одностороннее снижение остроты зрения, мешающее или устраняющее фузию, как, на-

Таблица 16.2 Классификация экзотропии

1. **Постоянная**
   - врожденная
   - сенсорная
   - вторичная
2. **Периодическая**
   - основная
   - слабость конвергенции
   - эксцесс дивергенции

Рис. 16.68
Сенсорная экзотропия слева вследствие катаракты

пример, при катаракте, атрофии ЗН или гипоплазии, токсоплазмозном ретинохориоидите или ретинобластоме.

NB: Необходимо исследование глазного дна под мидриазом у детей с косоглазием.

Вторичная эзотропия

Следует после избыточной коррекции экзодевиации. Если отклонение не очень большое, то хирургическая коррекция должна быть отложена на несколько месяцев, т.к. может произойти спонтанное улучшение.

Остро возникшая эзотропия

Возникает при внезапной декомпенсации эзотропии или микротропии. Пациент предъявляет жалобы на двоение в глазах. Важно исключить паралич VI ЧН или паралич дивергенции.

Циклическая эзотропия

Это очень редкое состояние, характеризующееся чередованием манифестной эзотропии и ортофории, длящееся по 24 ч. Состояние может продолжаться месяцы

Рис. 16.69 Экзотропия. Равное отклонение при фиксации дальнего (а) и близкого (б) объектов (предоставлено Wilmer Institute)

Рис. 16.70 Экзотропия со слабостью конвергенции. Бóльшее отклонение при фиксации близкого объекта (б), чем дальнего (а) (предоставлено Wilmer Institute)

Рис. 16.71 Экзотропия — эксцесс дивергенции. Бóльшее отклонение при фиксации дальнего объекта (а), чем близкого (б) (предоставлено Wilmer Eye Institute)

и годы и, в конечном счете, приводить к постоянной эзотропии, требующей хирургического лечения.

Экзотропия

Экзотропия (манифестное расходящееся косоглазие) может быть постоянной или периодической (табл. 16.2).

Постоянная экзотропия

Врожденная экзотропия

1. **Проявляется** при рождении в отличие от младенческой эзотропии.
2. **Признаки**
   - Нормальная рефракция.
   - Большой постоянный угол.
   - Может сопровождаться ДВД.

3. **Неврологические нарушения** сопутствуют часто, в отличие от младенческой эзотропии.
4. **Лечение** в основном хирургическое и заключается в двухсторонней рецессии наружных прямых мышц, обычно в сочетании с резекцией одной или двух внутренних прямых мышц, в зависимости от величины угла.

Другие типы

1. ***Сенсорная*** *экзотропия возникает в результате* одно- или двухстороннего снижения зрительных функций вследствие приобретенных заболеваний, например катаракты или других помутнений оптических сред у детей в возрасте старше 5 лет или у взрослых (рис. 16.68). Лечение заключается в устранении причины снижения зрения (если это возможно), при необходимости используют хирургические методы.
2. **Вторичная** экзотропия после хирургического устранения эзодевиации.

Периодическая экзотропия

1. **Проявляется** наиболее часто в возрасте 2 лет экзофорией, которая переходит в экзотропию в условиях ослабления контроля, при ярком освещении, приводящем к рефлекторному закрытию отклоняющегося глаза, при слабости или болезни. Со временем девиация становится менее контролируемой.
2. **Клинические варианты**
   а) ***основной*** тип: угол отклонения при фиксации дальнего объекта равен углу отклонения при фиксации близкого объекта (рис. 16.69);
   б) ***слабость конвергенции*** у старших детей и взрослых. Угол отклонения больше при фиксации близкого объекта (рис. 16.70). Может быть ассоциирован с приобретенной миопией;
   в) ***эксцесс дивергенции***, при которой угол отклонения больше при фиксации дальнего объекта (рис. 16.71). Может быть истинным или симулирован.
   - *При истинном типе угол при фиксации близкого* объекта всегда меньше, чем дальнего.
   - Симуляция сопровождается высоким индексом AK/A. Угол становится равным при фиксации близкого и дальнего объектов, при повторном измерении через линзу +3,0 дптр или после непродолжительной односторонней окклюзии.

Тактика

1. **Очковая коррекция** у пациентов с миопией может в некоторых случаях приводить к уменьшению девиации, стимулируя аккомодацию и попутно конвергенцию.
2. **Ортоптическое лечение**, заключающееся в окклюзии, избегании двоения и улучшении фузионной конвергенции, может быть эффективным.
3. **Хирургическое вмешательство** необходимо у большинства пациентов в возрасте около 5 лет. Некоторые специалисты являются приверженцами двухсторонней рецессии наружных прямых мышц; другие, напротив, рекомендуют двухстороннее вмешательство только для пациентов с эксцессом дивергенции, предпочитая рецессию и резекцию при равных углах девиации при фиксации близкого и дальнего объектов.

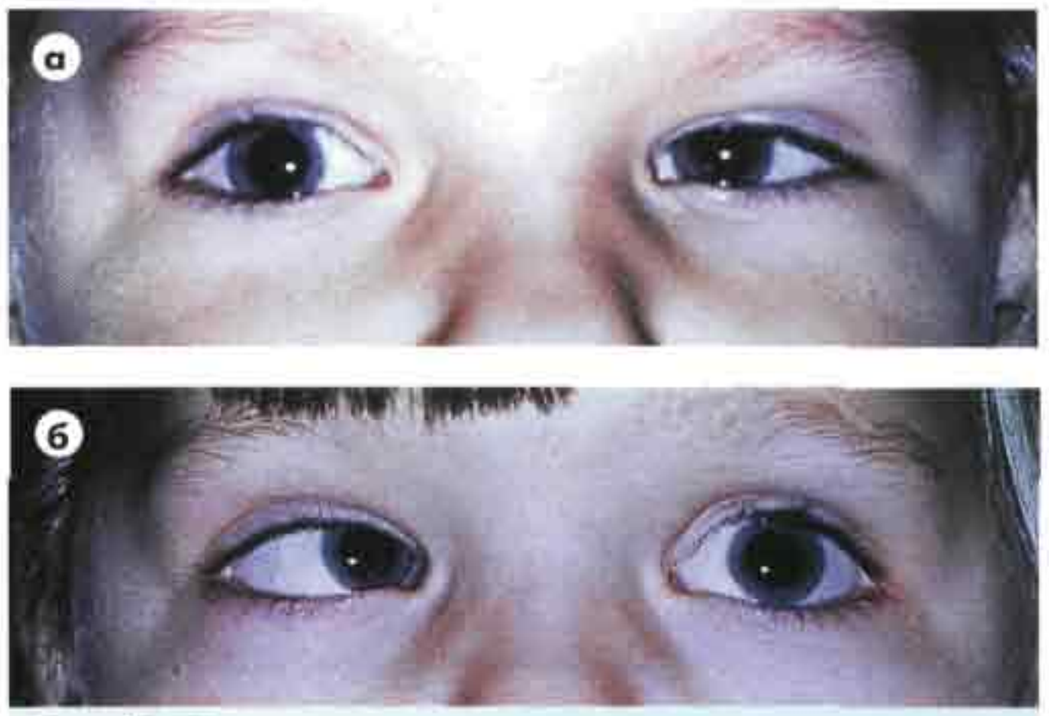


Рис. 16.72
Синдром ретракции Duane слева (см. текст)
(предоставлено Wilmer Institute)

Особые синдромы

Синдром Duane

Признаком синдрома Duane является ретракция глазного яблока при попытке аддукции, вызванная одновременным сокращением внутренней и наружной прямой мышц. Состояние, в основном, двухстороннее, хотя часто симптоматика на одном глазу настолько минимальна, что остается незамеченной. В ряде случаев сочетается с врожденными аномалиями развития; наиболее часто — с нейросенсорной тугоухостью и нарушениями речи.

Классификация по Huber

1. **I тип**, наиболее часто встречающийся:
   - Ограниченная или отсутствующая абдукция.
   - Нормальная или несколько ограниченная аддукция.
   - В первичном положении — правильное положение глаз или незначительная эзотропия.
2. **II тип**, наиболее редкий:
   - Ограниченная аддукция.
   - Нормальная или незначительно ограниченная абдукция.
   - В первичном положении — правильное положение глаз или небольшая экзотропия.
3. **III тип**:
   - Ограничение аддукции и абдукции.
   - В первичном положении — правильное положение глаз или легкая эзотропия.

Рис. 16.73
Синдром Brown справа (см. текст)

Другие признаки

Признаки, которые могут возникать при каждом из трех типов:

- При попытке приведения возникает ретракция глазного яблока, вызванная одновременным сокращением внутренней и наружной прямых мышц, сопровождающаяся сужением глазной щели (рис. 16.72а). Степень ретракции глазного яблока варьирует от незначительной до выраженной. При попытке абдукции глазная щель открывается, и глазное яблоко приобретает нормальное положение (рис. 16.72б).
- Отклонение вверх и вниз в аддукции встречается у некоторых пациентов. Предполагают, что этот феномен «уздечки» (или «привязи») связан с короткой наружной прямой мышцей, которая проскальзывает над или под глазным яблоком и является причиной его патологического вертикального отклонения. Однако последние исследования МРТ показали, что это не всегда так.

Тактика

В большинстве случаев положение глаз правильное, поэтому амблиопия не возникает. Хирургическое вмешательство показано при отклонении глазных яблок в первичном положении и вынужденном положении головы, принимаемом для поддержания фузии. Оно также может быть показано при косметически неудовлетворительных отклонениях вверх, вниз или выраженной ретракции глазного яблока. Амблиопия, как правило, развивается вследствие анизометропии, а не косоглазия.

Рис. 16.74
Недостаточность поднимателей правого глаза, проявляющаяся во всех положениях

NB: Наружная прямая мышца на стороне поражения подлежит резекции, что увеличивает ретракцию.

Синдром Brown

Синдром Brown, как правило, врожденный, но иногда может быть приобретенным.

Классификация

1. Врожденный
- Идиопатический.
- Врожденный клик-синдром при нарушенном движении сухожилия верхней косой мышцы через трохлеа.

2. Приобретенный
- Ятрогенное повреждение трохлеа или сухожилия верхней косой мышцы.
- Воспаление сухожилия, вызванное ревматоидным артритом, пансинуситом или склеритом.

Клинические особенности

Правосторонний синдром Brown имеет следующие признаки.

1. Основные
- Обычно правильное первичное положение глаз (рис. 16.73а).
- Ограничение элевации глазного яблока в аддукции справа и иногда в срединном положении (рис. 16.73б).
- Как правило, нормальная элевация правого глазного яблока в абдукции (рис. 16.73в).
- Гиперфункция верхней косой мышцы минимальна или отсутствует.
- Положительный тракционный тест при элевации глазного яблока в аддукции.

2. Непостоянные
- Отклонение вниз в аддукции.
- Гипотропия в первичном положении.
- Аномальное положение головы с наклоном головы в ту же сторону и подъемом подбородка.

Дифференциальная диагностика

1. **Паралич нижней косой мышцы** характеризуется более выраженным вертикальным отклонением в первичном положении, А-паттерном и отрицательным тракционным тестом.
2. **Монокулярная недостаточность** поднимателей характеризуется невозможностью элевации глазного яблока в любом положении (рис. 16.74).

Тактика

1. **Врожденные** случаи обычно не требуют лечения. Показаниями для хирургического лечения служат гипотропия в первичном положении и/или вынужденное положение головы. Рекомендуется ослабление верхней косой мышцы.
2. **В приобретенных** случаях может быть эффективна стероидная терапия (перорально или инъекции в область блока) вместе с устранением причины.

Рис. 16.75
Синдром Möbius: (а) нарушение абдукции слева вследствие пареза VI ЧН; (б) паралич лицевого нерва; (в) атрофия языка (предоставлено K. Nischal)

Синдром Möbius

Синдром Möbius — очень редкая врожденная спорадическая аномалия.

1. Офтальмологическая симптоматика
- Горизонтальный паралич взора — в 50% случаев, вертикальный взор обычно остается интактным.
- Двухсторонний паралич VI ЧН (рис. 16.75а).
- Эзотропия в первичном положении и правильное положение глаз — одинаковое количество случаев (по 50%).
- Псевдоэзотропия может проявляться у детей, обучившихся перекрестной фиксации, поскольку аддукция и конвергенция не затронуты.

2. Системные проявления

Рис. 16.76
Экзотропия при синдроме врожденного фиброза экстраокулярных мышц (предоставлено Wilmer Institute)

- Двухсторонний паралич лицевого нерва, обычно асимметричный и часто неполный, придающий лицу вид маски и вызывающий затруднение закрывания века (рис. 16.75б).
- Парез IX и XII ЧН, исходом которого может быть атрофия языка (рис. 16.75в).
- Психические нарушения легкой степени.
- Аномалии конечностей.

Фиброзирующие синдромы

1. **Фиксированное косоглазие** — очень редкое состояние, при котором оба глаза фиксированы фиброзом, сокращающим медиальные прямые мышцы (сходящееся фиксированное косоглазие) или латеральные прямые мышцы (расходящееся фиксированное косоглазие).
2. **Синдром врожденного фиброза экстраокулярных мышц** — очень редкое аутосомно-доминантное, не прогрессирующее заболевание, характеризующееся гипоплазией и фиброзом экстраокулярных мышц. Проявляется двухсторонним врожденным птозом и рестриктивной наружной офтальмоплегией. В первичном положении каждый глаз фиксирован ниже горизонтали, около 10°. Глаз в гипотропии может находиться в состоянии вторичной экзотропии (рис. 16.76), эзотропии или не отклоняться по вертикали. Степень остаточных движений по горизонтали варьирует от неограниченных до полностью ограниченных. Выраженное ограничение в вертикальной плоскости присутствует всегда, движения возможны только в горизонтальной плоскости.

«Алфавитные» паттерны

Горизонтальное отклонение различно в первичном положении глаз, взоре вниз, верх, вне зависимости от того, является косоглазие содружественным или паралитическим.

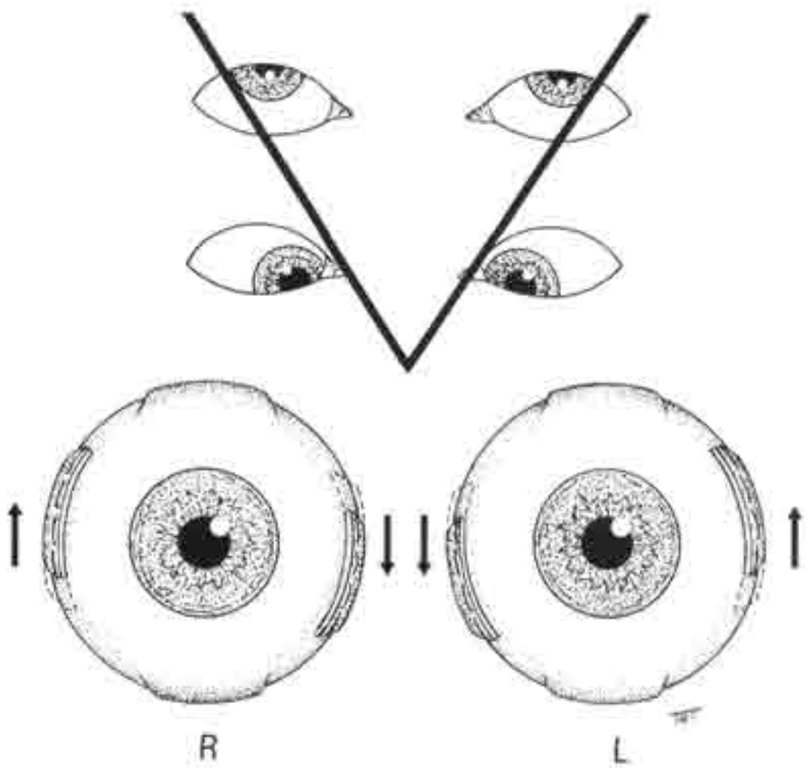


Рис. 16.77
Лечение V-паттерна: транспозиция книзу внутренней прямой или кверху наружной прямой мышцы (см. текст)

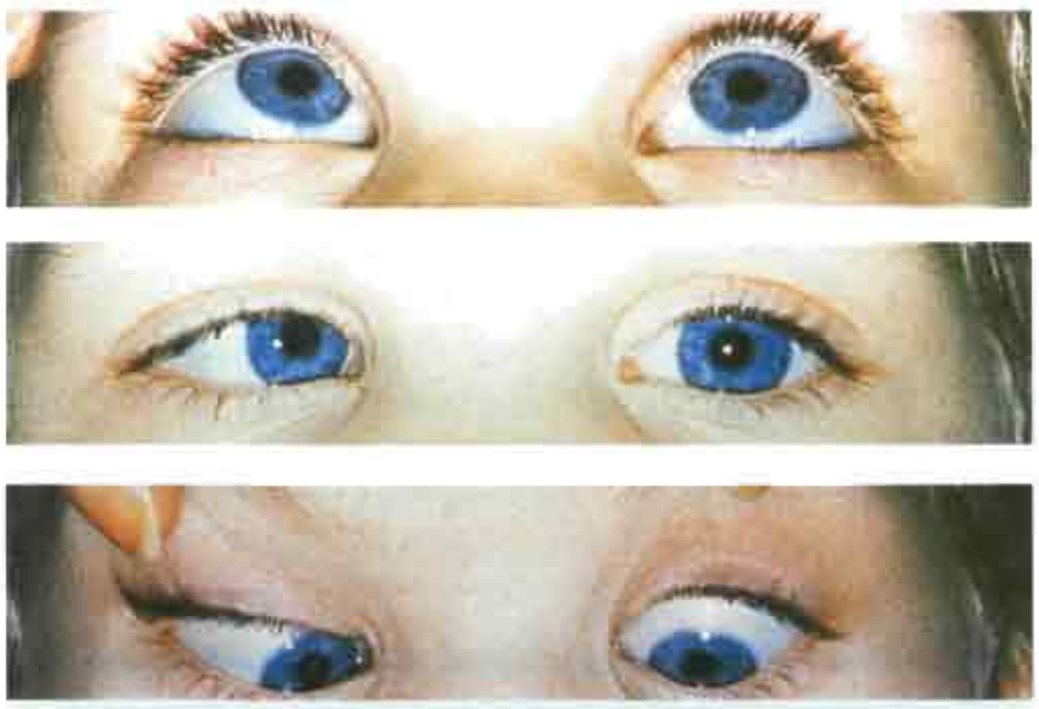


Рис. 16.78
V-паттерн эзотропия (предоставлено Wilmer Institute)

V-паттерн

V-паттерн достоверно диагностируют, если разница величины угла при взоре вверх и вниз составляет >15 Δ.

Причины

- Синдром Brown.
- Гиперфункция нижней косой мышцы, ассоциированная с парезом IV ЧН.
- Гипофункция верхней косой и соответственно гиперфункция нижней косой при младенческой эзотропии и других детских эзотропиях. Правильное положение глаз при взоре вверх, часто с выраженной эзодевиацией при взоре вниз.
- Гипофункция верхней прямой мышцы.
- Гиперфункция наружной прямой мышцы.
- Аномалии развития лицевого черепа с мелкими ор-

Рис. 16.79
V-паттерн экзотропия (предоставлено Wilmer Institute)

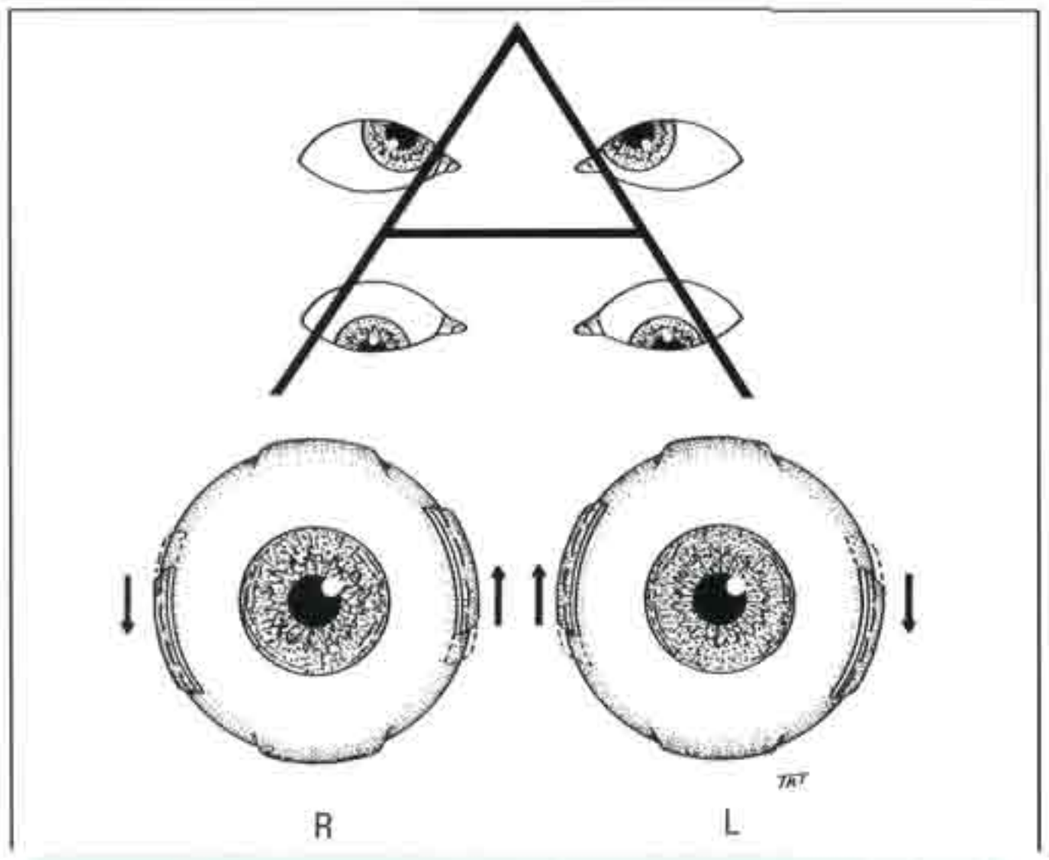


Рис. 16.80
Лечение А-паттерна: транспозиция кверху внутренней прямой или книзу наружной прямой мышцы (см. текст)

битами и опущенными глазными щелями. Часто выраженная экзотропия при взоре вверх и практически правильное положение глаз при взоре вниз.

Лечение

Без дисфункции косой мышцы (рис. 16.77):

1. **V-паттерн эзотропию** (рис. 16.78) устраняют двухсторонней рецессией внутренних прямых мышц и перемещением сухожилий книзу.
2. **V-паттерн экзотропию** (рис. 16.79) устраняют двухсторонней рецессией наружных прямых мышц и перемещением сухожилий кверху.

А-паттерн

А-паттерн достоверно диагностируют, если разница в величине угла между взором вверх и вниз составляет >10 Δ.

Рис. 16.81
А-паттерн эзотропия (предоставлено Wilmer Institute)

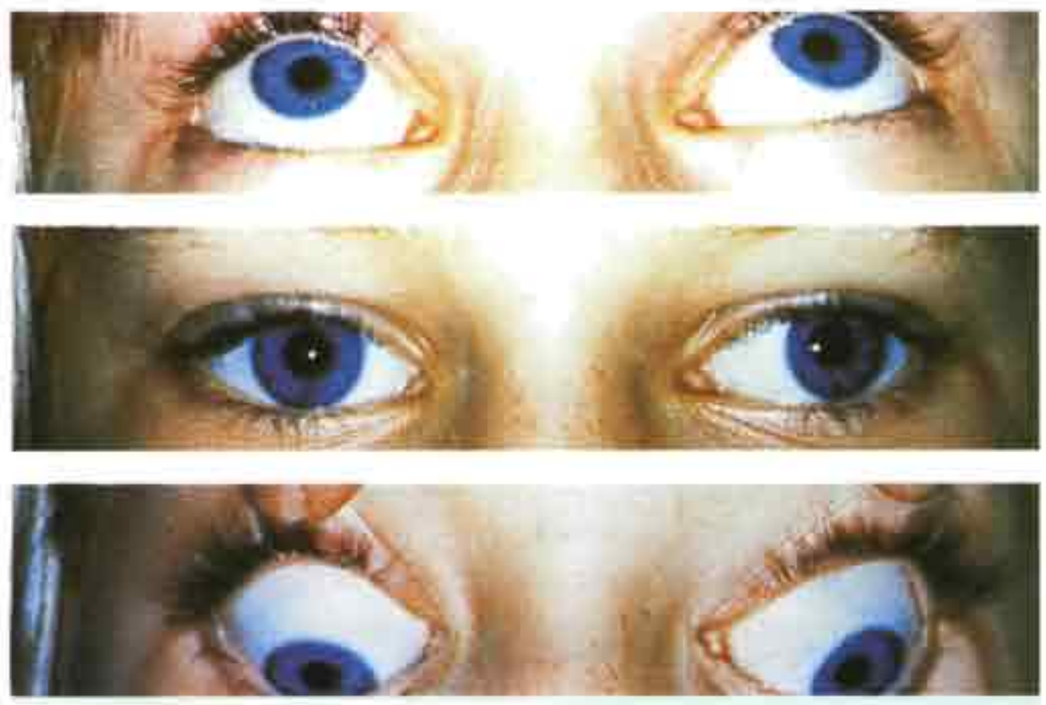


Рис. 16.82
А-паттерн экзотропия (предоставлено Wilmer Institute)

Причины

- Первичная гиперфункция верхней косой мышцы, часто сопровождающаяся экзодевиацией в первичном положении.
- Гипофункция нижней косой и/или парез, сопровождающийся гиперфункцией верхней косой мышцы.
- Гипофункция наружной прямой мышцы.
- Гипофункция нижней прямой мышцы.

Лечение

Без дисфункции косой мышцы (рис. 16.80):

1. **А-паттерн эзотропию** (рис. 16.81) устраняют двухсторонней рецессией внутренних прямых мышц с перемещением их кверху.
2. **А-паттерн экзотропию** (рис. 16.82) устраняют двухсторонней рецессией наружных косых мышц с перемещением их книзу.

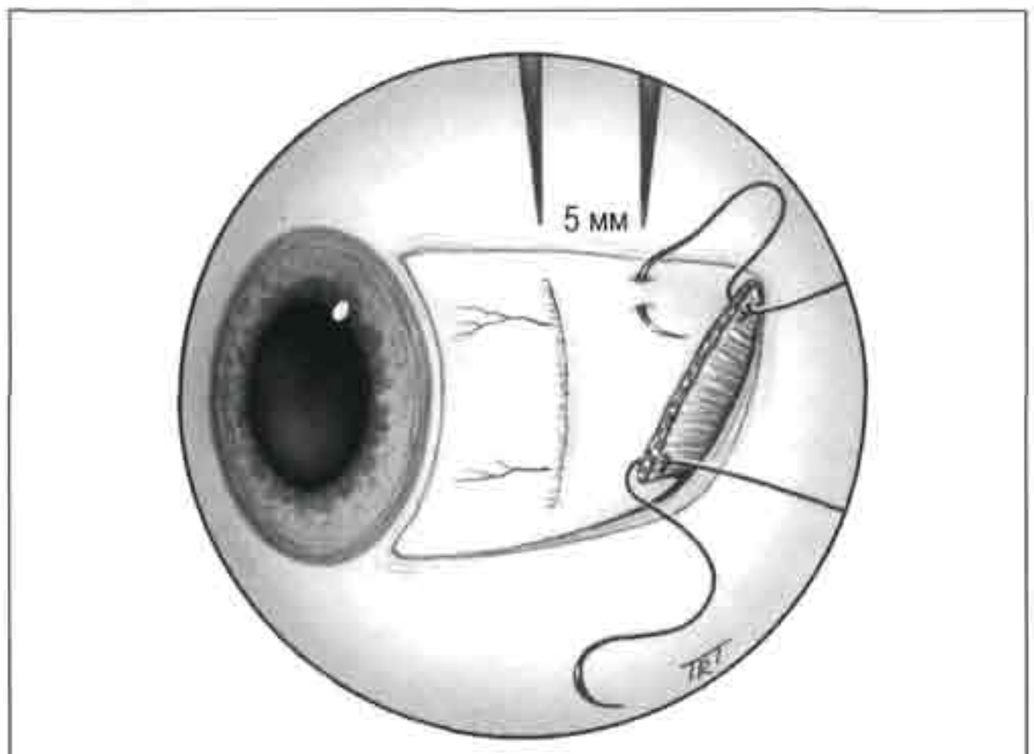


Рис. 16.83
Рецессия горизонтальных прямых мышц

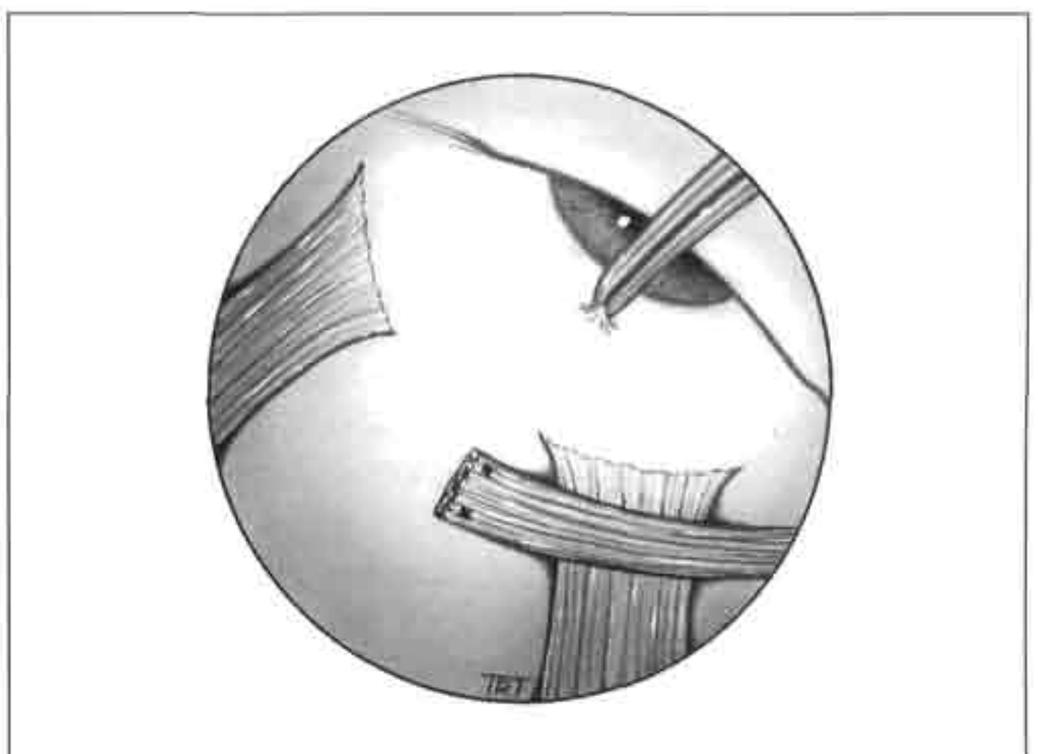


Рис. 16.84
Рецессия нижних косых мышц

Принципы хирургического лечения

Цель хирургического вмешательства на экстраокулярных мышцах — достижение правильного положения глаз и, если возможно, восстановление БЗ. Однако первым этапом лечения детского косоглазия служит коррекция любых существенных аномалий рефракции и/или амблиопии. Как только максимум возможных зрительных функций достигнут на двух глазах, любую остаточную девиацию необходимо устранять хирургически. Существуют 3 основных типа вмешательств: (а) *ослабляющие*, уменьшающие силу тяги, (б) *усиливающие*, увеличивающие силу тяги, (в) *меняющие направление действия мышцы*.

Вмешательства, ослабляющие действие мышцы

Существует 3 вида вмешательств, ослабляющих действие мышцы: (а) *рецессия*, (б) *миэктомия*, (в) *задние фиксирующие швы*.

Рецессия

Это ослабление мышцы посредством перемещения места ее прикрепления кзади по направлению к началу мышцы. Рецессию можно проводить на любой мышце, кроме верхней косой.

1. Рецессия прямой мышцы

а) после экспозиции мышцы два рассасывающихся шва накладывают на наружную четверть ширины сухожилия;
б) сухожилие отсекают от склеры, отмеряют величину рецессии и отмечают на склере циркулем;
в) культю подшивают к склере кзади от исходного места прикрепления (рис. 16.83).

2. Рецессия нижней косой мышцы

а) экспозиция брюшка мышцы достигается через нижневисочный дугообразный разрез;
б) один или два рассасывающихся шва накладывают на мышцу возле места ее прикрепления;
в) мышцу отсекают, а культю подшивают к склере в 2 мм от височного края (места прикрепления нижней прямой мышцы) (рис. 16.84).

Миэктомия

Процедура включает отсечение мышцы в месте ее прикрепления без последующего ее соединения. Эту методику наиболее часто применяют для ослабления гиперфункции нижней косой мышцы. На прямых мышцах это вмешательство проводят очень редко при большой сокращенности мышцы.

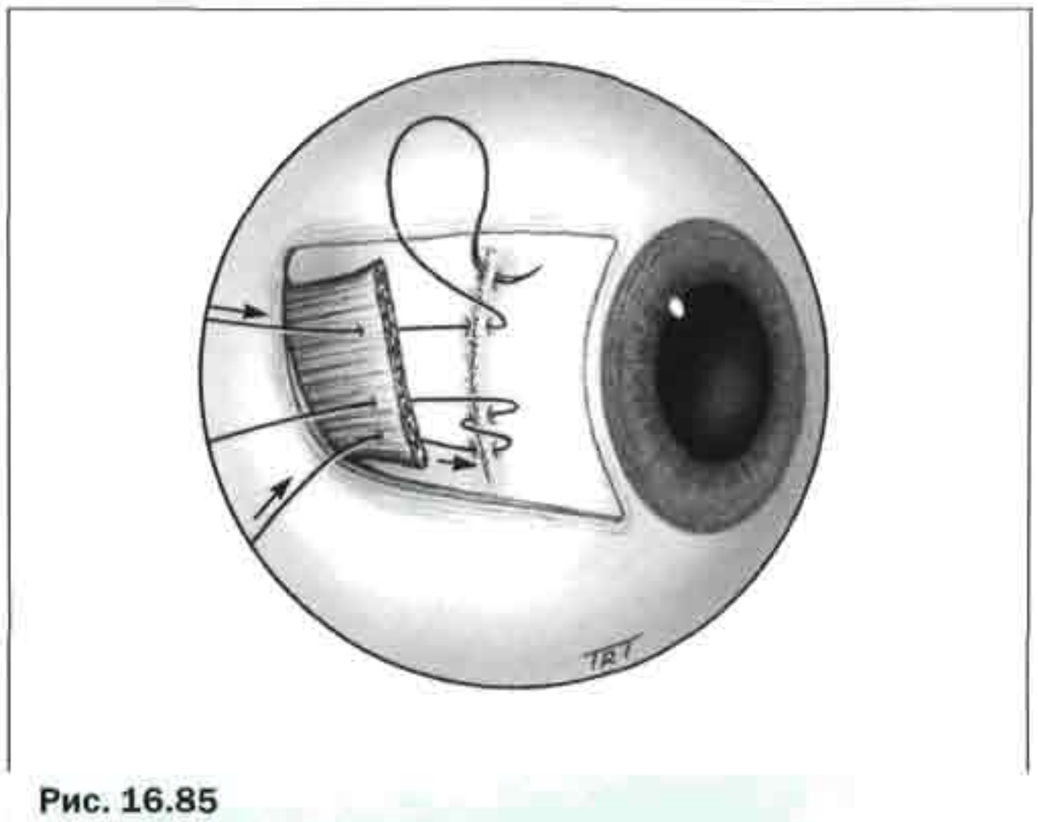


Рис. 16.85
Резекция горизонтальных прямых мышц

Задние фиксирующие швы

Принцип этого вмешательства (операции Faden) заключается в уменьшении силы мышц в направлении их действия без изменения места прикрепления. Операция Faden может быть применена при ДВД, а также для ослабления горизонтальных прямых мышц. При коррекции ДВД обычно в первую очередь осуществляют рецессию верхней прямой мышцы. Брюшко мышцы затем подшивают к склере нерассасывающейся нитью на расстоянии 12 мм кзади от места ее прикрепления.

Вмешательства, усиливающие действие мышцы

1. **Резекция** мышцы усиливает ее эффективную тягу. Эта процедура подходит только для прямых мышц и включает следующие вмешательства:
   а) после экспозиции мышцы два рассасывающихся шва проводят через мышцу в отмеченных точках кзади места ее прикрепления;
   б) часть мышцы кпереди от швов иссекают, а культю подшивают к исходному месту прикрепления (рис. 16.85);
2. **Образование складки** мышцы или сухожилия обычно используют для усиления действия верхней косой мышцы при врожденном парезе IV ЧН.
3. **Перемещение** (подшивание мышцы ближе к лимбу) может обеспечивать усиление действия после предшествующей рецессии прямой мышцы.

Лечение паралитического косоглазия

Паралич наружной прямой мышцы

Хирургическое вмешательство при параличе VI ЧН следует проводить только в случае, когда не происходит самопроизвольного улучшения, о чем можно судить не ранее чем через 6 мес. Существуют 2 основных вмешательства, улучшающих абдукцию:

1. **Операция Hummelsheim**
   а) рецессия внутренней прямой мышцы;
   б) латеральные половины верхней и нижней прямых мышц отсекают и подшивают к верхнему и нижнему краям паретичных латеральных прямых мышц (рис. 16.86а).

> *NB:* Поскольку при этом вмешательстве от глазного яблока отсепаровывают все три мышцы, возникает риск послеоперационной ишемии переднего отрезка. Во избежание этого осложнения рецессию внутренней прямой мышцы можно заменить хемоденервацией токсином Cl. botulinum (см. далее).

2. **Операция Jensen** улучшает абдукцию, и ее комбинируют с рецессией или с инъекцией токсином Cl. botulinum в наружную прямую мышцу.
   а) верхнюю, наружную и нижнюю прямые мышцы расщепляют по длине;
   б) с помощью нерассасывающихся нитей наружную половину верхней прямой мышцы фиксируют к верхней половине наружной прямой, а нижнюю половину наружной прямой — к наружной половине нижней прямой (рис. 16.86б).

Паралич верхней косой мышцы

Хирургическое вмешательство показано при вынужденном положении головы и диплопии, не устраняющейся с помощью призм.

1. **Врожденная** гипертропия с большим углом в первичном положении. В этом случае выполняют складку верхней косой мышцы.
2. **Приобретенная**
   а) небольшие гипертропии корригируют ипсилатеральным ослаблением нижней косой мышцы;
   б) приобретенные гипертропии со средним и большим углом устраняют ипсилатеральным ослаблением нижней косой мышцы, комбинируя с ипсилатеральным ослаблением верхней прямой и/или

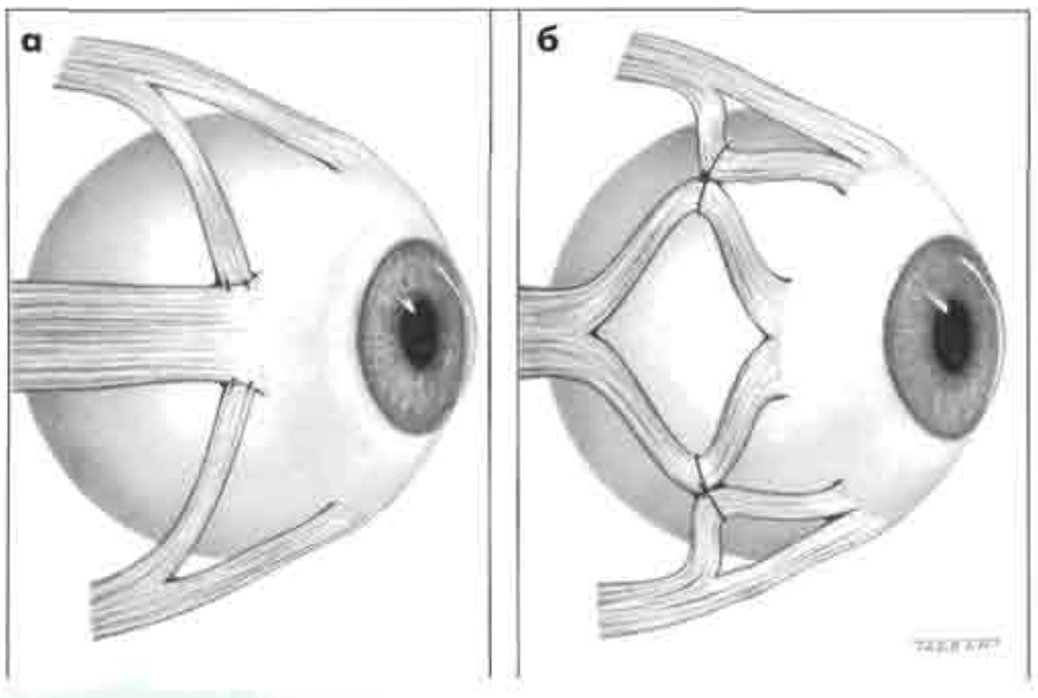


Рис. 16.86
Лечение паралича наружной прямой мышцы: (а) операция Hummelsheim; (б) операция Jensen

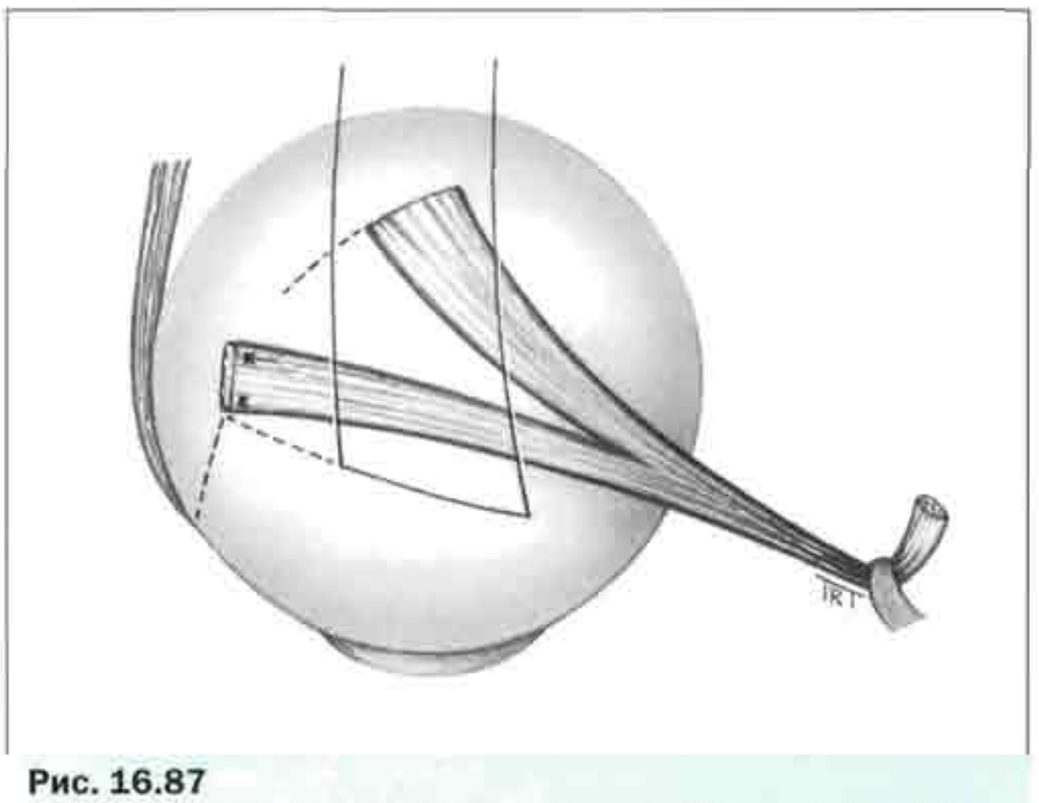


Рис. 16.87
Операция Harada–Ito при параличе верхней косой мышцы

контралатеральным ослаблением верхней прямой мышцы. Нужно принимать во внимание, что ослабление нижней косой и верхней прямой мышц одного и того же глаза может приводить к гиперэлевации;

в) ***эксциклотропии*** без гипертропии устраняют операцией Harada-Ito, включающей расщепление и антеролатеральную транспозицию наружной половины сухожилия верхней косой (рис. 16.87).

Регулируемые швы

Показания

В некоторых случаях лучшие результаты хирургического лечения дает техника регулируемых швов. Особые показания — необходимость правильного положения глаз и случаи, когда результаты традиционных вмешательств трудно прогнозировать. Например, приобретенные вертикальные отклонения при эндокринной миопатии или последствия вколоченного перелома дна орбиты. Другими относительными показаниями служат паралич VI ЧН, экзотропия взрослых и повторные операции при рубцевании окружающих тканей, когда результат операции может быть непредсказуем. Основным противопоказанием является юный возраст пациента или невозможность послеоперационного регулирования швов.

Первые этапы

1. Экспозиция мышцы, наложены швы, сухожилие отсепаровано от склеры (как при рецессии прямой мышцы).
2. Два конца нити проводят близко друг к другу вместе через культю в месте прикрепления.
3 Второй шов завязывают и плотно затягивают вокруг мышечного шва спереди, чтобы обезопасить его от культи (рис. 16.88а).
4. Один из концов шва обрезают и два конца связывают вместе, образуя петлю (рис. 16.88б).
5. Конъюнктива остается открытой.

Послеоперационное регулирование

1. Оценивают положение глаз.
2. Если положение глаз удовлетворительно, то мышечный шов завязывают и длинные концы нити укорачивают.
3. Если требуется бóльшая рецессия, узел вытягивают кпереди вдоль шва мышцы, обеспечивая дополнительное расслабление рецессированной мышцы, и отодвигают ее кзади (рис. 16.88в).
4. Если требуется меньшая рецессия, мышечный шов вытягивают кпереди, а узел тянут в направлении, противоположном мышечной культе (рис. 16.88г).
5. Конъюнктиву ушивают.

Сходную технику используют при резекции прямой мышцы.

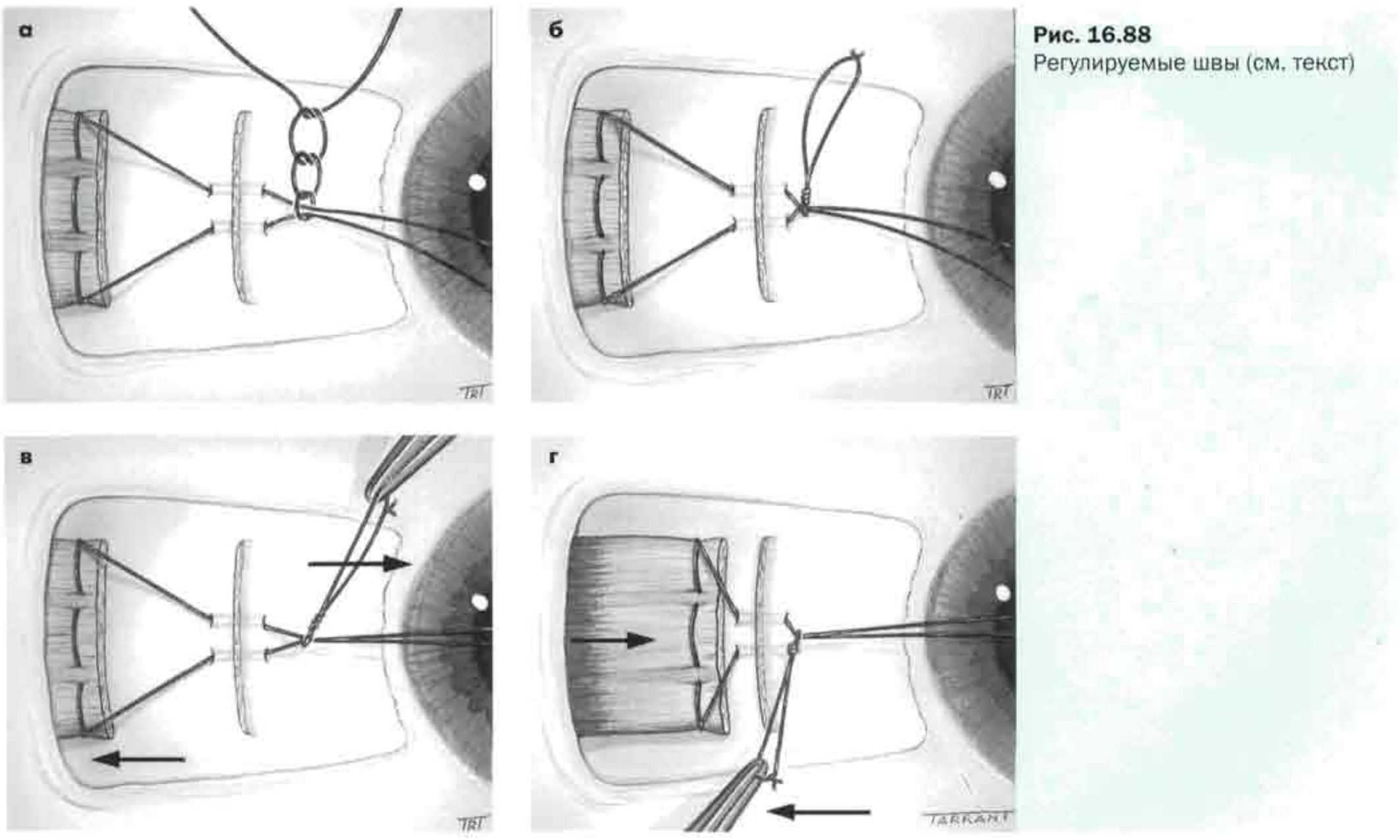


Рис. 16.88
Регулируемые швы (см. текст)

Хемоденервация токсином Cl. botulinum

Временный паралич экстраокулярной мышцы может создаваться в дополнение к транспозиции, описанной ранее, или изолированно. Основные показания к хемоденервации:

- Для определения функции наружной прямой мышцы при параличе VI ЧН, при котором контрактура внутренней прямой мышцы мешает абдукции. Небольшую дозу токсина Cl. botulinum инъецируют в брюшко антагониста в гиперфункции (внутреннюю прямую мышцу) под электромиографическим контролем (рис. 16.89а). Временный паралич мышцы вызывает ее расслабление, и действие горизонтальных мышц глаза оказывается сбалансированным, позволяя оценить функцию наружной прямой мышцы (рис. 16.89б).
- Для определения риска послеоперационной диплопии и оценки потенциала БЗ. Например, у взрослого пациента с расходящимся косоглазием слева и высокой остротой зрения на обоих глазах инъекция токсина Cl. botulinum в наружную прямую мышцу левого глаза приведет либо к выправлению положения глаз, либо к конвергенции.

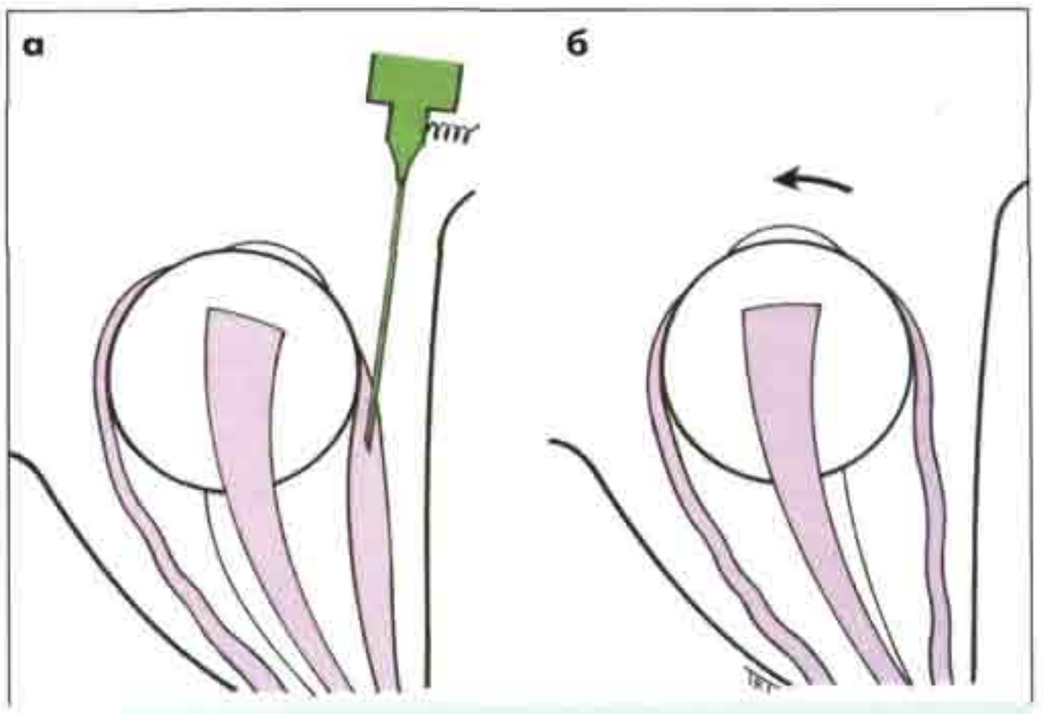


Рис. 16.89
Принципы хемоденервации токсином Cl. botulinum левого VI ЧН (см. текст)

- Однако помещение корригирующей призмы перед отклоненным глазом — часто более простой и точный метод оценки риска послеоперационной диплопии. Если один из способов указывает на возможность диплопии, пациенту можно сообщить об этом. Однако такая диплопия, как правило, спонтанно исчезает.

ГЛАВА 17

Орбита

ВВЕДЕНИЕ 558
Клиническая анатомия 558
Клинические особенности заболеваний орбиты 558
Специальные методы исследования 562

ТИРЕОИДНАЯ БОЛЕЗНЬ ГЛАЗА 563
Введение 563
Поражение мягких тканей 564
Ретракция века 564
Экзофтальм 566
Оптическая нейропатия 566
Рестриктивная миопатия 567

ИНФЕКЦИОННЫЕ ЗАБОЛЕВАНИЯ 567
Префасциальный целлюлит 567
Бактериальный орбитальный целлюлит 568
Назоорбитальный мукормикоз 569

ВОСПАЛЕНИЕ 570
Идиопатическое воспаление орбиты 570
Острый дакриоаденит 571
Миозит орбиты 572
Синдром Tolosa–Hunt 572
Гранулематоз Wegener 573

ВРОЖДЕННЫЕ СОСУДИСТЫЕ АНОМАЛИИ РАЗВИТИЯ 573
Первичный варикоз 573
Лимфангиома 574
Каротидно-кавернозное соустье 574

КИСТЫ 576
Дакриопс 576
Дермоидная киста 576
Мукоцеле 577
Энцефалоцеле 577

ОПУХОЛИ 578
Капиллярная гемангиома 578
Кавернозная гемангиома 579
Плеоморфная аденома слезной железы 580
Рак слезной железы 581
Глиома зрительного нерва 583
Менингиома оболочки зрительного нерва 584
Нейрофиброма 585
Лимфомы 585
Рабдомиосаркома 586
Метастатические опухоли у детей 587
Метастатические опухоли у взрослых 588
Прорастание в орбиту опухолей синусов 588

КРАНИОСИНОСТОЗ 588
Синдром Crouzon 589
Синдром Apert 589

Введение

Клиническая анатомия

Орбита является полостью грушевидной формы, выход из которой представлен каналом ЗН (рис. 17.1). Его интраорбитальная порция длиннее (25 мм), чем расстояние от заднего полюса глаза до канала ЗН (18 мм). Это позволяет глазу смещаться кпереди на значительное расстояние (экзофтальм) без чрезмерного натяжения ЗН.

1. **Свод** состоит из *двух* костей: малого крыла основной кости и орбитальной пластинки лобной кости. Свод прилежит к передней черепной ямке и лобной пазухе. Дефект в орбитальном своде может приводить к пульсирующему экзофтальму в результате передачи колебаний цереброспинальной жидкости на орбиту.
2. **Наружная стенка** также состоит из *двух* костей: скуловой и большого крыла основной. Передняя часть глаза выступает за наружный край орбиты и подвержена риску травматического повреждения.
3. **Нижняя стенка** состоит из *трех* костей: скуловой, верхнечелюстной и небной. Заднемедиальная часть верхнечелюстной кости относительно слабая и может подвергаться «разрывному» перелому. Нижняя стенка орбиты формирует свод верхнечелюстной пазухи, поэтому карцинома, прорастающая в орбиту из верхнечелюстной пазухи, может смещать глаз кверху.
4. **Внутренняя стенка** состоит из *четырех* костей: верхнечелюстной, слезной, решетчатой и основной. Папирусная пластинка, формирующая часть медиальной стенки, имеет толщину листа бумаги и перфорирована множеством отверстий для нервов и кровеносных сосудов, поэтому целлюлит орбиты часто развивается вторично вследствие синусита решетчатой пазухи.
5. **Верхняя орбитальная щель** — узкий промежуток между большим и малым крыльями основной кости, по которому проходят важные структуры из полости черепа в орбиту.
   - В верхней части находятся слезный, фронтальный и трохлеарный нервы и верхняя глазничная вена.
   - В нижней части проходят верхняя и нижняя ветви глазодвигательного нерва, отводящий нерв, назоцилиарные и симпатические волокна.

NB: Воспаление в области верхнеорбитальной щели и вершины орбиты проявляется разнообразной симптоматикой, включая офтальмоплегию и нарушение венозного оттока, что обусловливает развитие отека век и экзофтальм.

Клинические особенности заболеваний орбиты

Поражение мягких тканей

1. **Признаки**: изменения со стороны века, периорбитальный отек, птоз, хемоз и конъюнктивальная инъекция (рис. 17.2).

Рис. 17.2
Поражение мягких тканей при заболевании орбиты

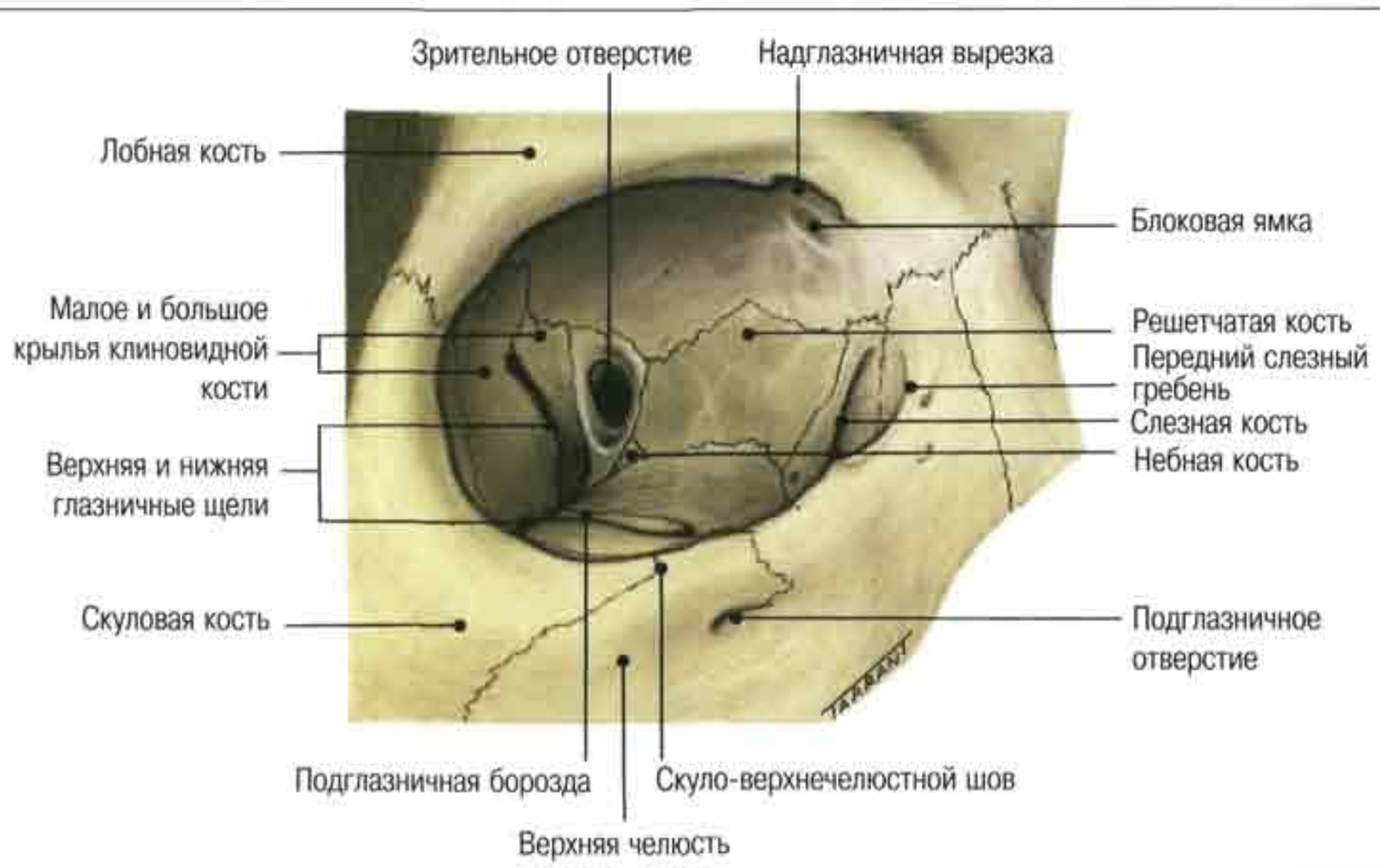


Рис. 17.1
Анатомия орбиты

Рис. 17.3
Экзофтальм

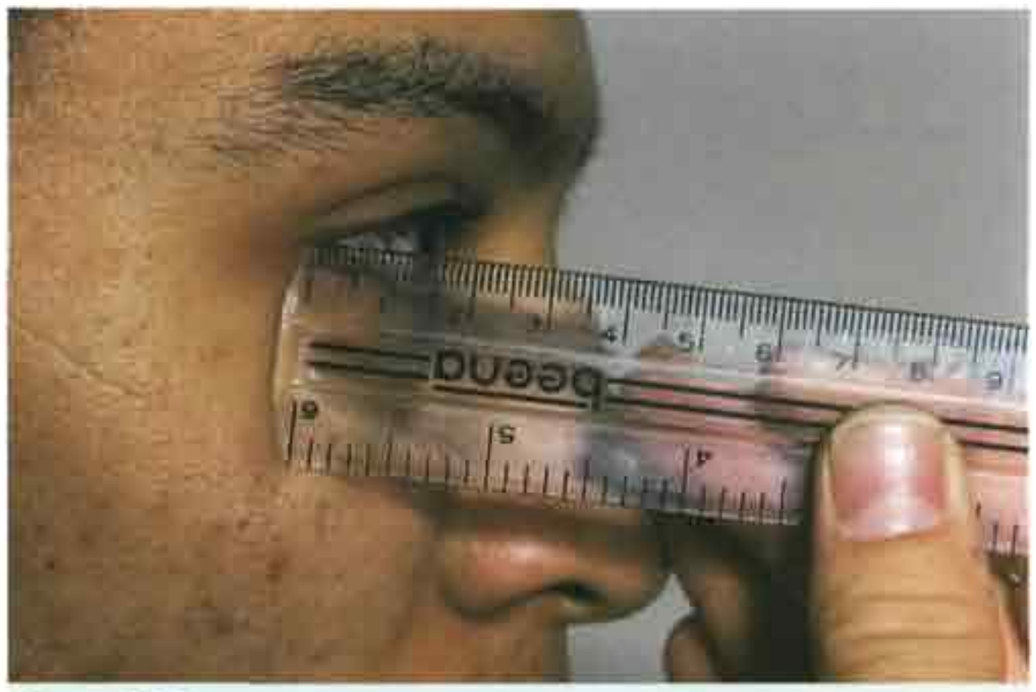


Рис. 17.4
Измерение экзофтальма с помощью пластиковой линейки

2. **Причины**: тиреоидная болезнь глаза, целлюлит орбиты, воспаление орбиты и артериовенозные соустья.

Экзофтальм

Представляет собой чрезмерное смещение глаза кпереди, вызванное ретробульбарным поражением или (реже) мелкой орбитой. Асимметрия выстояния глаз лучше выявляется при осмотре пациента сверху и сзади (рис. 17.3). Характеризуется следующими признаками:

1. **Направление экзофтальма** может указывать на возможное заболевание. Например, поражения, локализующиеся внутри мышечной воронки, такие как кавернозные гемангиомы или опухоли ЗН, приводят к осевому экзофтальму, а поражения, локализующиеся вне мышечной воронки, обычно приводят к экзофтальму со смещением, направление которого определяется локализацией образования.
2. **Выраженность экзофтальма** измеряют пластмассовой линейкой, приложенной к наружному краю орбиты (рис. 17.4) или с помощью экзофтальмометра Hertel, оснащенного зеркалами, в которых видны вершины роговиц и нанесена специальная шкала (рис. 17.5). В идеале измерения должны проводиться в двух положениях: при взгляде вверх и вниз. Значения, превышающие 20 мм, указывают на наличие экзофтальма, и разница в выстоянии глаз на 2 мм является подозрительной вне зависимости от абсолютного значения экзофтальма. Экзофтальм подразделяется на легкий (21–23 мм), средний (24–27 мм) и выраженный (28 мм и более). Размеры ширины глазной щели и любой лагофтальм должны быть при этом учтены.
3. **Ложный экзофтальм** (псевдоэкзофтальм) может быть при асимметрии лица, одностороннем увеличении глазного яблока (при высокой миопии или буфтальме) (рис. 17.6), односторонней ретракции века или энофтальме с противоположной стороны (рис. 17.7).

Дистопия

Дистопия — смещение глаза относительно коронарной плоскости. Причиной обычно является объемное образование орбиты, располагающееся вне мышечного конуса, такое как опухоль слезной железы (рис. 17.8). Это может сочетаться как с экзофтальмом, так и энофтальмом. Горизонтальное смещение определяют измерением расстояния от средней линии (нос) до внутреннего лимба, вертикальное смещение определяют по верти-

Рис. 17.5
Измерение экзофтальма с помощью экзофтальмометра Hertel

Рис. 17.6 Правосторонний ложный экзофтальм за счет сочетания большого глаза при миопии высокой степени и субатрофии левого глаза

Рис. 17.7
Легкий левосторонний энофтальм

Рис. 17.8
Смещение левого глаза вниз

Рис. 17.9 Правосторонний энофтальм при переломе нижней стенки орбиты

кальной шкале, перпендикулярной горизонтальной направляющей, проведенной через переносицу. В случае сопутствующего косоглазия необходимо установить, является ли глаз фиксирующим. Для этого во время измерения дистопии необходимо прикрыть второй глаз.

Энофтальм

Энофтальм — смещение глаза вглубь орбиты, часто слабовыраженное. Механизмы его появления следующие:

1. **Структурные аномалии** стенок орбиты, посттравматические, например разрывные или врожденные переломы нижней стенки (рис. 17.9).
2. **Атрофия орбитального содержимого** может носить вторичный характер: после облучения, при склеродерме или в результате протыкания пальцем (окулодигитальный признак) у слепых новорожденных (*см.* рис. 15.33).
3. **Орбитальные поражения, сопровождающиеся рубцеванием**, такие как метастатический скиррозный рак или хроническое склерозирующее воспаление орбиты.

NB: Псевдоэнофтальм встречается при микрофтальме или субатрофии глаза.

Офтальмоплегия

Нарушение подвижности глаза может определяться одной или несколькими причинами.

1. **Новообразование орбиты**.
2. **Рестриктивная миопатия** при тиреоидной болезни глаза или миозите орбиты.
3. **Поражения глазодвигательного нерва** при каротидно-кавернозном соустье, синдроме Tolosa–Hunt и злокачественных опухолях слезной железы.
4. **Защемление** экстраокулярных мышц или фасций при разрывном переломе.
5. **Расщепление** волокон ЗН менингиомой его оболочки.

Различие рестриктивной и неврологической офтальмоплегии

Следующие тесты могут помочь дифференцировать рестриктивную двигательную дисфункцию от неврологической.

1. Тест насильственного смещения

а) закапать капли анестетика;
б) смочить раствором анестетика ватные тампоны и поместить их на оба глаза в области исследуемых мышц на 5 мин;
в) захватить пинцетом мышцу пораженного глаза в месте прикрепления и ротировать глаз в направлении ограничения подвижности.
г) тест повторить для парного глаза.
- *Положительный результат:* затруднение или невозможность сместить глаз указывают на рестриктивную причину, такую как тиреоидная миопатия или ущемление мышцы в месте перелома. С противоположной стороны сопротивле-

ления движению не наблюдается, если процесс не носит двухстороннего характера.
- *Отрицательный результат:* сопротивление не будет наблюдаться в обоих глазах в случае неврологической патологии и пареза мышцы.

2. Тест определения разницы внутриглазного давления

а) внутриглазное давление измеряют при обычном положении глаза;

б) измерение повторяют в положении глаза при попытке смотреть в сторону ограничения подвижности.
- *Положительный результат:* повышение ВГД на 6 мм рт. ст. и более говорит о том, что сопротивление обусловлено мышечным ограничением.
- *Отрицательный результат:* повышение ВГД менее чем на 6 мм рт. ст. предполагает неврологическую патологию.

NB: Преимущество этого теста по сравнению с тестом насильственного смещения — в меньшем дискомфорте для пациента и более объективном результате.

3. Саккадические движения глаз при неврологических процессах характеризуются уменьшением скорости, тогда как при ограничительных дефектах наблюдаются внезапные остановки при нормальной скорости такого вида движений.

Причины зрительных нарушений

1. Экспозиционная кератопатия — наиболее частая причина нарушения зрения, носит вторичный характер вследствие выраженного экзофтальма в сочетании с лагофтальмом и нарушенным феноменом Bell.

2. Компрессионная оптическая нейропатия характеризуется признаками нарушения со стороны ЗН: снижение остроты зрения, нарушение цветового зрения и контрастной чувствительности, дефекты поля зрения, нарушение афферентной проводимости и изменения ДЗН (*см.* главу 18).

3. Складки хориоидеи в зоне макулы иногда могут приводить к зрительным нарушениям.

Динамические характеристики

Следующие динамические признаки могут помочь в диагностике патологии.

1. Повышение венозного давления при определенном положении головы, проба Valsalva или компрессия яремной вены могут приводить к появлению или увеличению экзофтальма у больных с венозной аномалией орбиты, а также служить признаком капиллярной гемангиомы орбиты у детей.

2. Пульсация, причиной которой могут являться артериовенозное соустье или дефект свода орбиты.
- В первом случае пульсация сопровождается шумом в зависимости от величины дефекта.
- В последнем случае пульсация передается со стороны головного мозга цереброспинальной жидкостью и шумом не сопровождается.

NB: Легкая пульсация лучше всего выявляется при осмотре через щелевую лампу и особенно при проведении аппланационной тонометрии.

3. Шум характерен для каротидно-кавернозной фистулы. Лучше прослушивается с помощью стетоскопа и уменьшается или пропадает при передавливании ипсилатеральной каротидной артерии.

Изменения диска зрительного нерва

1. Атрофия зрительного нерва (рис. 17.10), которой может предшествовать его отек, — проявление выраженной компрессионной оптической нейропатии. Основными причинами являются тиреоидная болезнь глаза и опухоли ЗН.

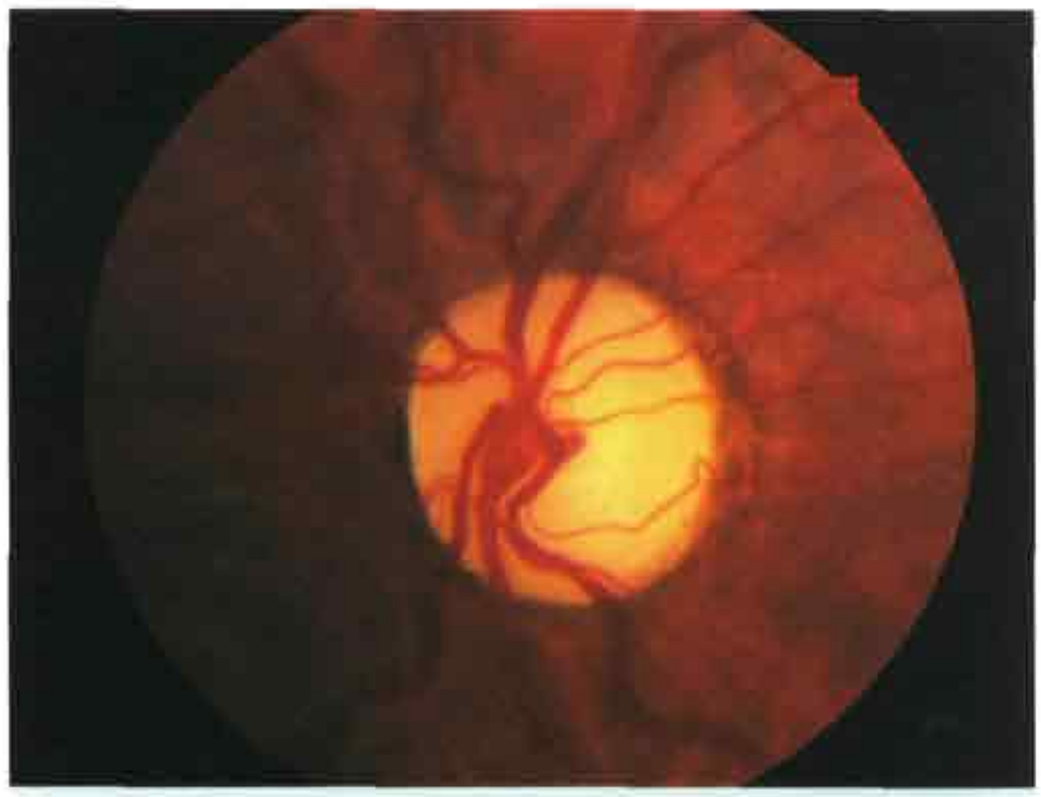


Рис. 17.10
Атрофия зрительного нерва

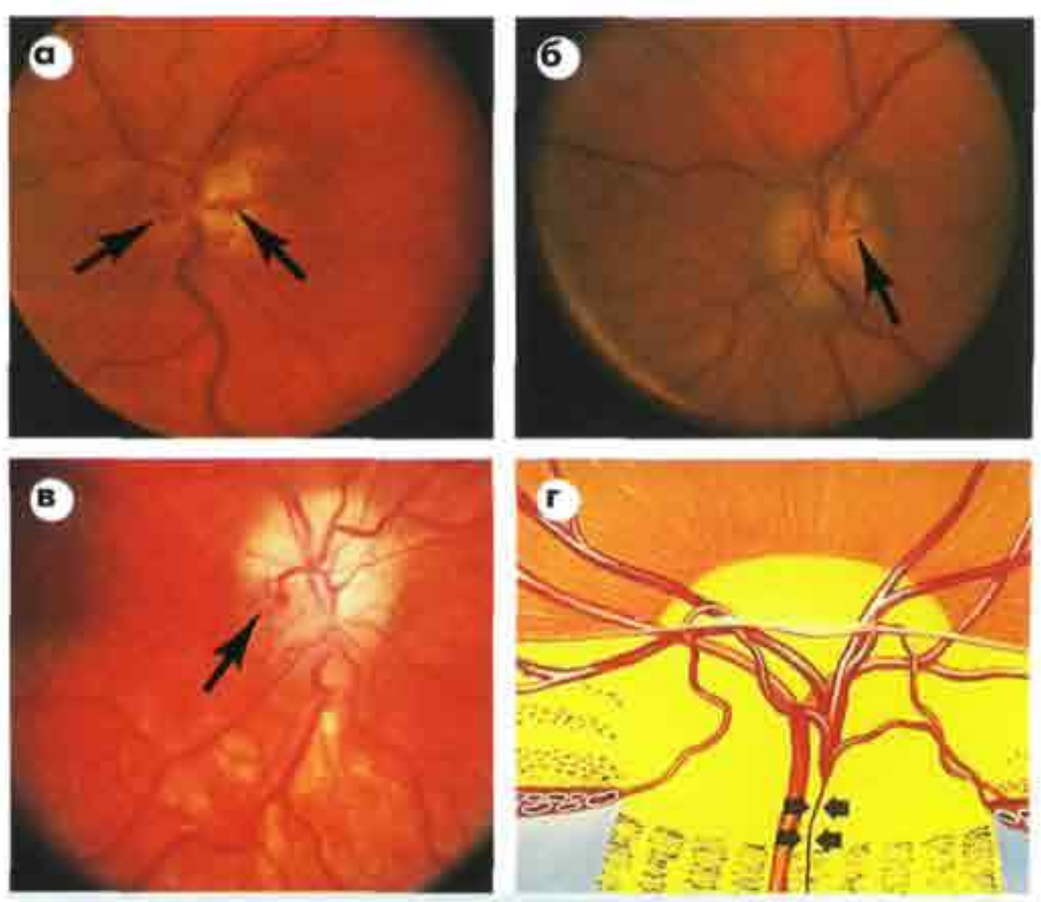


Рис. 17.11 Оптикоцилиарные шунты (см. текст)
(предоставлено Wilmer Institute)

2. **Оптикоцилиарные шунты** состоят из расширенных, существующих в норме парапапиллярных капилляров, которые шунтируют кровь из венозной системы сетчатки в парапапиллярную хориоидею при окклюзии нормальных дренажных путей (рис. 17.11г). При офтальмоскопии сосуды, чаще височной половины, расширены и извиты и исчезают у края ДЗН (рис. 17.11а–в). Редко эта картина может наблюдаться при опухоли орбиты или ЗН, сдавливающей последний в орбите и нарушающей отток крови из центральной вены сетчатки. Наиболее часто шунты встречаются при менингиоме оболочки ЗН, но могут встречаться при его глиомах и кавернозных гемангиомах.

Хориоидальные складки

Это группа параллельных чередующихся светлых и темных нежных линий и стрий, чаще всего располагающихся в заднем полюсе (рис. 17.12). Складки хориоидеи наблюдают при различной орбитальной патологии, включая опухоли, дистиреоидную офтальмопатию, воспалительные процессы и мукоцеле. Складки обычно бессимптомны и не приводят к ухудшению зрения, хотя у некоторых пациентов происходит сдвиг рефракции в сторону гиперметропии. Хотя складки хориоидеи чаще сочетаются с выраженным экзофтальмом и опухолями передней локализации, в некоторых случаях их появление может предшествовать клинически значительному экзофтальму.

Изменения сосудов сетчатки

1. **Извитость и расширение вен** характерно для артериовенозных соустий.
2. **Расширение вен** может также сочетаться с застойным диском у пациентов с объемным образованием орбиты.
3. **Окклюзии сосудов** могут наблюдаться при каротидно-кавернозном соустье, целлюлите орбиты и опухолях ЗН.

Специальные методы исследования

1. **КТ** полезна для описания костных структур, локализации и размера объемных образований. Особенно ценна у пациентов с травмой орбиты, т.к. помогает обнаружить даже незначительные трещины, инородные тела, кровь, грыжу экстраокулярной мышцы и эмфизему. Однако КТ малоинформативна в дифференциации различных мягкотканых структур, имеющих одинаковую рентгенологическую плотность.
2. **МРТ** может визуализировать процессы у вершины орбиты и распространение орбитальных опухолей в полость черепа. STIR — режим подавления жира при Т1-взвешенной томографии — очень ценен для определения активности воспалительного процесса при тиреоидной болезни глаза.

Рис. 17.13
Проекция Caldwell

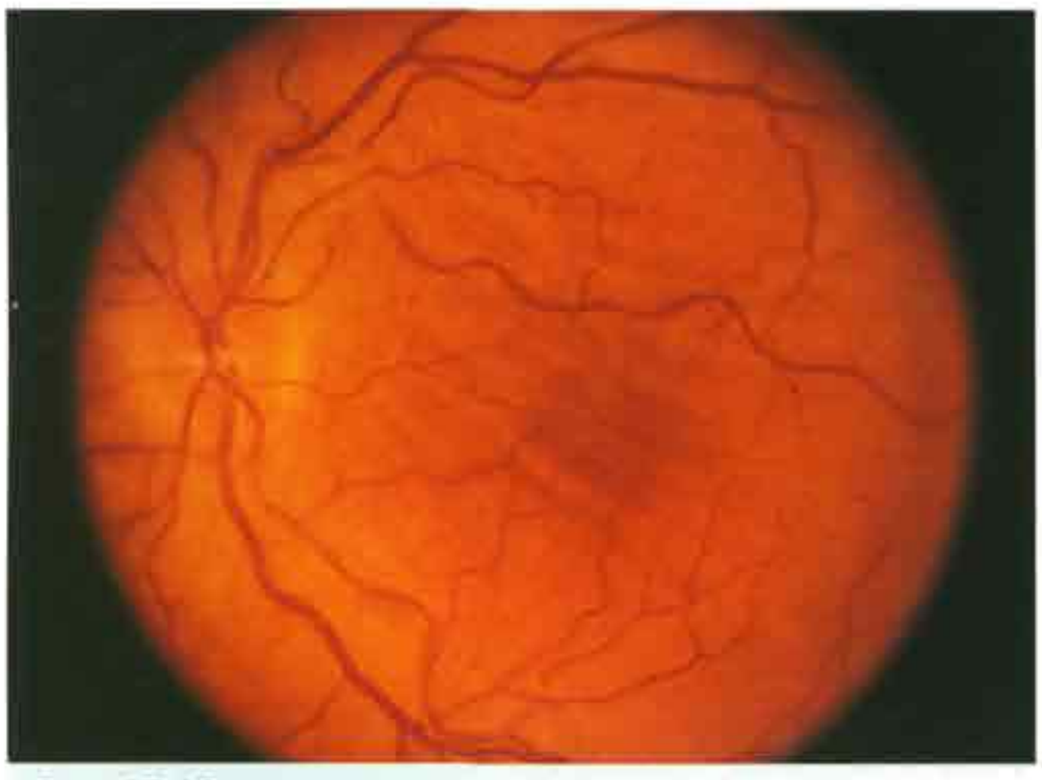


Рис. 17.12
Складки хориоидеи (предоставлено C. Barry)

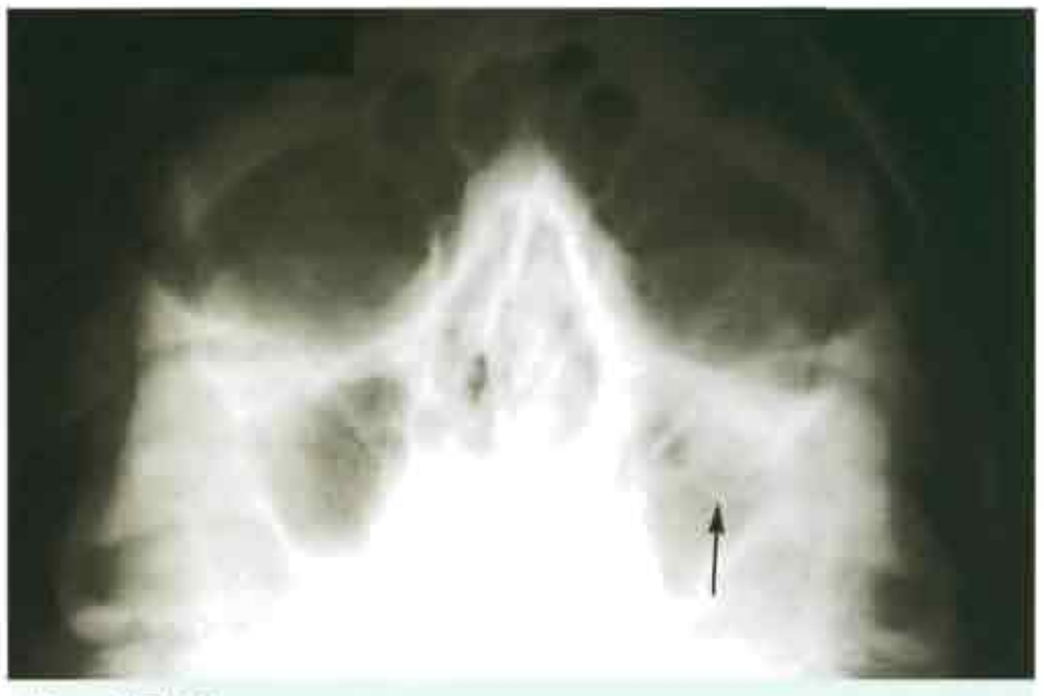


Рис. 17.14
Грыжа содержимого орбиты в гайморову пазуху при переломе нижней орбитальной стенки в проекции Waters (указано стрелкой)

3. **Рентгенограммы** с появлением КТ и МРТ частично утратили свое значение. Существуют 2 основные проекции:
   а) проекция Caldwell, при которой нос и лоб пациента касаются пленки. Ее чаще всего используют при орбитальных поражениях (рис. 17.13);
   б) проекция Waters, когда подбородок пациента слегка приподнят, полезна при диагностике переломов нижней орбитальной стенки (рис. 17.14).
4. **Тонкоигольную биопсию** выполняют под контролем КТ с использованием иглы. Эта техника особенно необходима для пациентов с подозрением на метастатическое поражение орбиты и при прорастании в орбиту опухолей из прилежащих структур. При выполнении биопсии возможны осложнения в виде кровоизлияния и перфорации глаза.

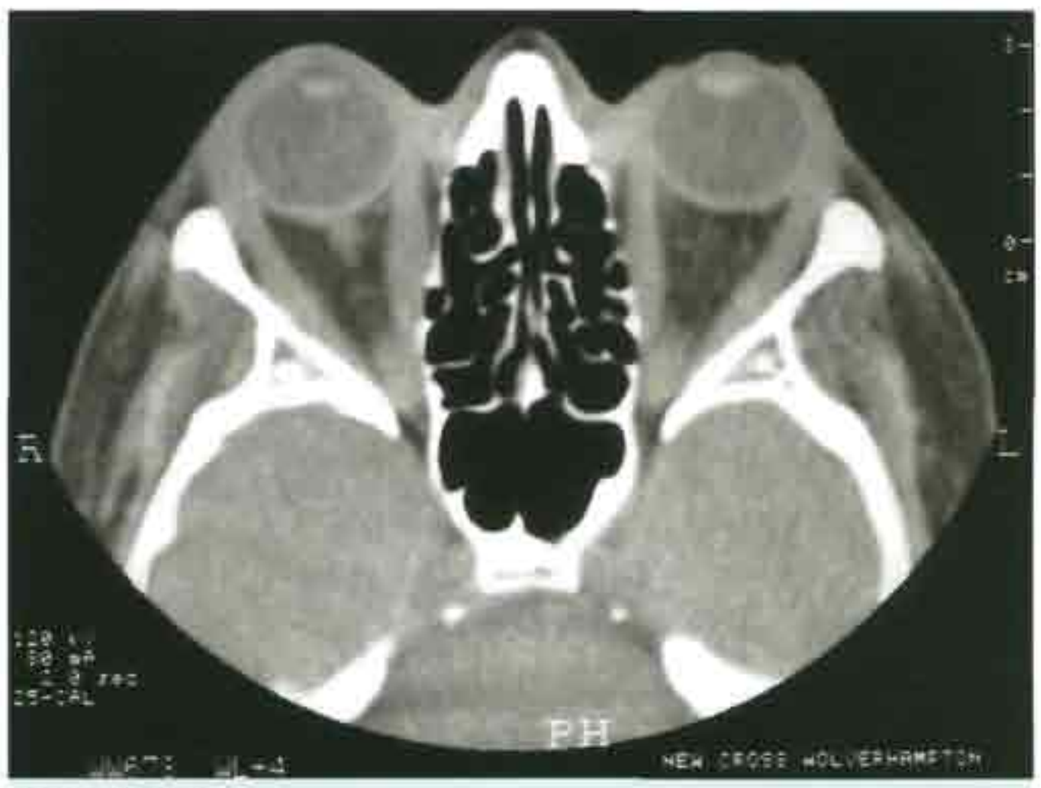


Рис. 17.16
Утолщенные экстраокулярные мышцы при тиреоидной болезни глаза на аксиальной проекции КТ

Тиреоидная болезнь глаза

Введение

Тиреотоксикоз

Тиреотоксикоз (болезнь Graves) является аутоиммунным заболеванием, которое обычно начинается в 3 и 4 декадах жизни, среди заболевших преобладают женщины (*см.* главу 20). Тиреоидная болезнь глаза может протекать без клинических и биохимических признаков нарушения функций щитовидной железы. Чаще присутствуют системные проявления, но их выраженность не коррелирует с глазной симптоматикой. Болезнь Graves без признаков гипертиреоза называют глазной или эутиреоидной болезнью Graves. Офтальмологи чаще всего сталкиваются именно с этой формой заболевания.

Патогенез

Патогенез включает органоспецифическую иммунную реакцию, в которой гуморальный агент (IgG антитело) вызывает следующие изменения.

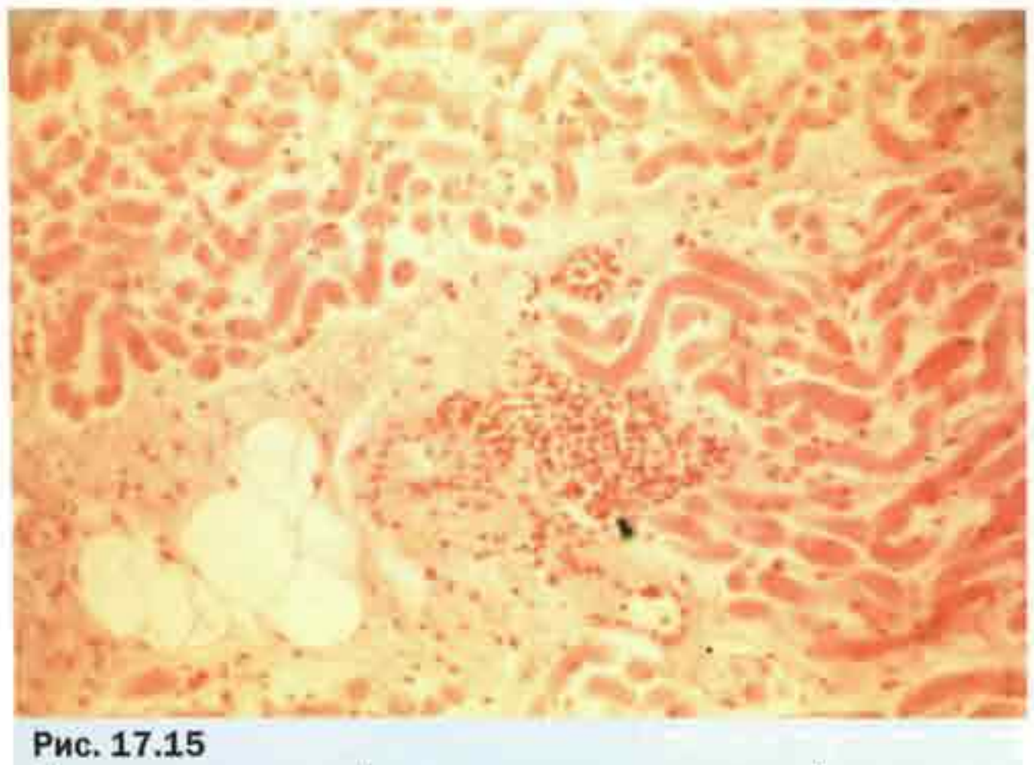


Рис. 17.15
Круглоклеточная инфильтрация экстраокулярной мышцы при тиреоидной болезни глаза

1. **Воспалительный процесс в экстраокулярных мышцах**. Характеризуется полиморфно-клеточной инфильтрацией (рис. 17.15) в сочетании с повышенной секрецией глюкозамингликанов и осмотическим накоплением воды. Мышцы утолщаются иногда до размеров, в 8 раз превышающих нормальные, и могут сдавливать ЗН (рис. 17.16). Последующие дегенеративные изменения мышц приводят, в конечном итоге, к фиброзным изменениям в них, ограничению подвижности и ограничительной офтальмопатии и диплопии.
2. **Воспалительная клеточная инфильтрация** лимфоцитами, плазматическими клетками, макрофагами и тучными клетками интерстициальных тканей, жировой клетчатки и слезных желез с накоплением глюкозамингликанов и задержкой жидкости. Это ведет к увеличению объема содержимого орбиты и вторичному повышению интраорбитального давления, что само по себе может способствовать дальнейшему накоплению жидкости в орбите.

Клинические проявления

ТБГ может предшествовать, совпадать во времени или появляться после тиреоидизма и не коррелирует со степенью дисфункции щитовидной железы. Диапазон проявлений очень широк: от незначительных признаков до полной потери зрения вследствие экспозиционной кератопатии или оптической нейропатии. Существуют 5 основных клинических проявлений ТБГ: (а) *поражение мягких тканей*, (б) *ретракция века*, (в) *экзофтальм*, (г) *оптическая нейропатия*, (д) *рестриктивная миопатия*. Определяют 2 стадии развития заболевания.

1. **Стадия отека** (воспалительная), проявления которой — покраснение глаз и болезненные ощущения. Длится в течение 3 лет и только в 10% случаев приводит к развитию стойких глазных нарушений.
2. **Стадия фиброза**, при которой глазные яблоки выглядят спокойными, но сохраняются безболезненные двигательные нарушения.

Поражение мягких тканей

Клинические особенности

1. **Симптомы**: чувство инородного тела, светобоязнь, слезотечение и ощущение дискомфорта.
2. **Признаки**
   а) ***набухание века и периорбитальной области*** за счет отека и инфильтрации тканей позади тарзо-орбитальной фасции, что может сопровождаться пролапсом жировой клетчатки в веки (рис. 17.17);
   б) ***гиперемия конъюнктивы и эписклеры*** — тонкий признак выраженности воспалительной реакции. Локальная гиперемия может соответствовать зоне прикрепления сухожилия горизонтальных мышц к склере (рис. 17.18);
   в) ***хемоз*** является проявлением отека конъюнктивы и полулунной складки. Легкий хемоз выглядит как небольшая складка избыточной конъюнктивы, перегибающаяся через край нижнего века. При выраженном хемозе конъюнктива выбухает между веками (рис. 17.19);
   г) ***верхнелимбальный кератоконъюнктивит*** (рис. 17.20);
   д) ***сухой кератоконъюнктивит*** вследствие инфильтрации слезных желез.

Рис. 17.17 Выраженный периорбитальный отек при тиреоидной болезни глаза

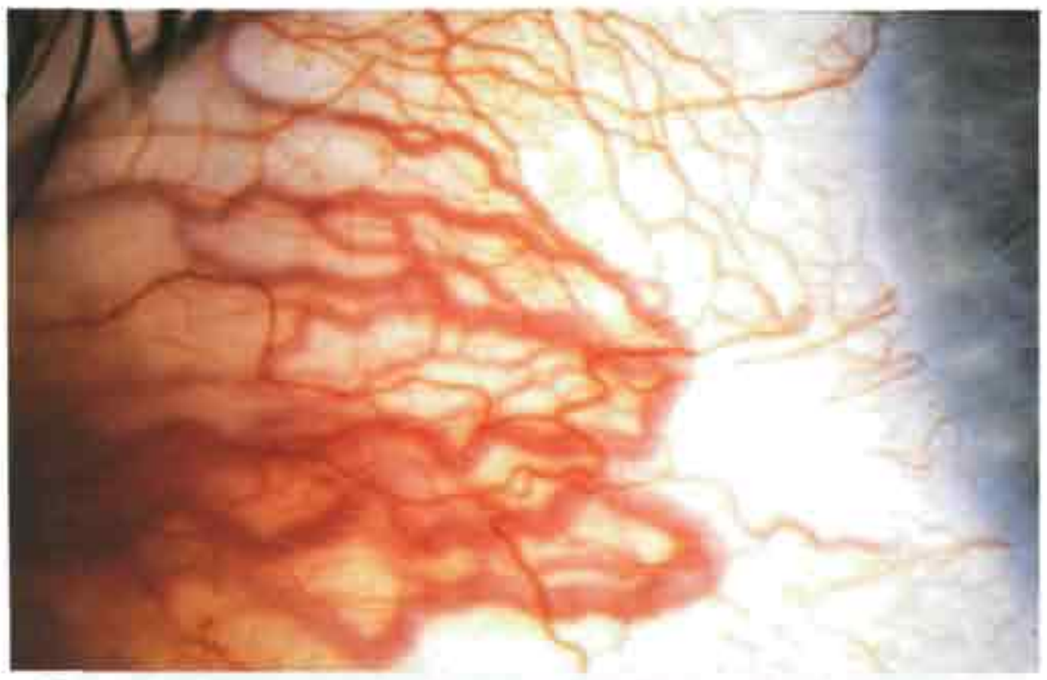


Рис. 17.18
Инъекция конъюнктивы и эписклеры над горизонтальной прямой мышцей при тиреоидной болезни глаза

Рис. 17.19
Выраженный хемоз при тиреоидной болезни глаза

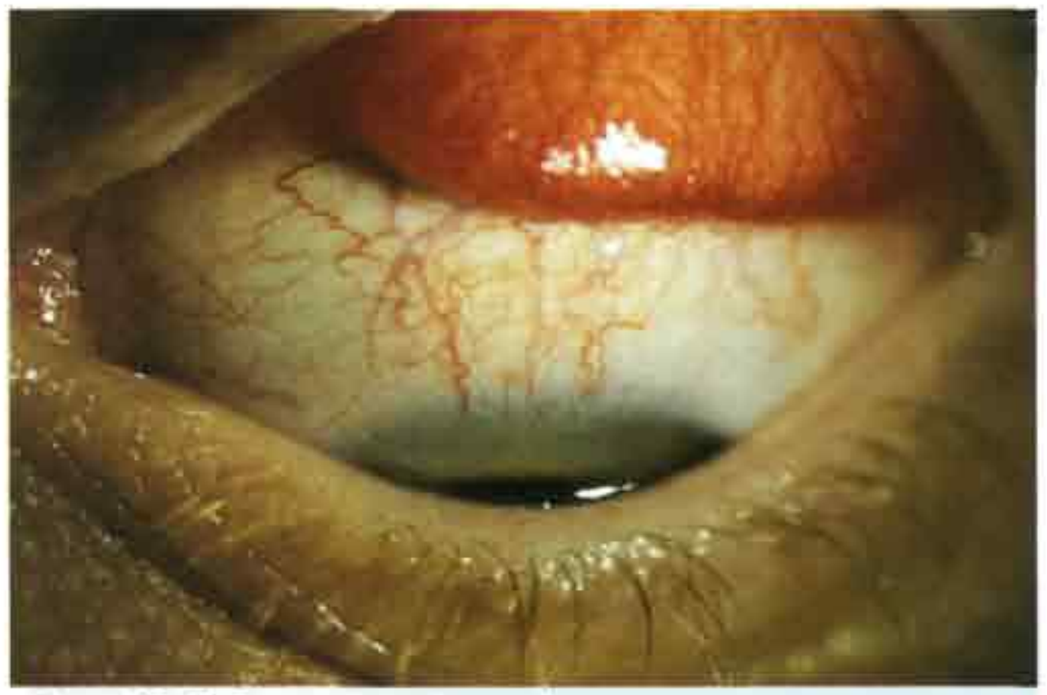


Рис. 17.20 Верхнелимбальный кератоконъюнктивит *при тиреоидной болезни глаза*

Тактика

1. **Увлажняющие средства местно** при верхнелимбальном кератоконъюнктивите, несмыкании век и сухости.
2. **Голова должна быть приподнята** во время сна подушками для уменьшения периорбитального отека.
3. **Склеивание век** на время сна может облегчить проявление экспозиционной кератопатии.

Ретракция века

Патогенез

Ретракция верхнего и нижнего век встречается приблизительно у 50% больных, страдающих болезнью Graves. В основе ретракции лежат следующие механизмы.

1. **Рубцовая контрактура леватора** одновременно с развитием спаек с окружающими тканями орбиты приводит к ретракции века, которая особенно выражена при взгляде книзу. Фиброзно-измененная нижняя прямая мышца может также приводить к ретракции нижнего века.
2. **Вторичное повышение тонуса** комплекса «леватор — верхняя прямая мышца» вследствие гипофории, вызванной фиброзом и ригидностью нижней прямой мышцы, характеризуется увеличением ретракции века при переводе взора снизу вверх. Ретракция нижнего века в результате повышенного тонуса нижней прямой мышцы также может носить

Рис. 17.21
Нормальное положение века справа; ретракция века левого глаза в сочетании с легким экзофтальмом при тиреоидной болезни глаза (предоставлено G. Rose)

Рис. 17.22
Двухсторонняя ретракция века без экзофтальма при тиреоидной болезни глаза (предоставлено G. Rose)

вторичный характер и обусловлена фиброзом верхней прямой мышцы.

3. **Гуморально обусловленный повышенный тонус** мышцы Мюллера появляется в результате чрезмерной симпатической стимуляции гормонами щитовидной железы. В пользу этой гипотезы свидетельствуют случаи уменьшения ретракции века при местном применении симпатолитиков (гуанетидин), а против — отсутствие ассоциированной дилатации зрачка и возникновение ретракции без гипертиреоза.

Признаки

Край верхнего века в норме расположен на 2 мм ниже лимба (рис. 17.21, правый глаз). Ретракцию века можно заподозрить, если край века находится на уровне или выше верхнего лимба, открывая полоску склеры (обнажение склеры) (рис. 17.21, левый глаз).

Рис. 17.23
Симптом von Graefe (правый глаз) при тиреоидной болезни глаза

Рис. 17.24
Симптом Kocher при тиреоидной болезни глаза

Нижнее веко располагается на уровне нижнего лимба; при обнажении склеры под лимбом можно думать о ретракции века. Ретракция века может быть изолированной (рис. 17.22) или в сочетании с экзофтальмом, который усугубляет состояние.

1. **Симптом Dalrymple** — ретракция века при обычном направлении взора.
2. **Симптом von Graefe** — отставание верхнего века от глаза при переводе взора вниз (рис. 17.23).
3. **Симптом Kocher** — изумленный и испуганный взгляд, *особенно при внимательном рассмотрении чего-либо* (рис. 17.24).

Лечение

Легкая ретракция века не требует лечения, т.к. часто наступает спонтанное улучшение. Усилия должны быть ориентированы на контроль гипертиреоза. Хирургия, направленная на уменьшение размера глазной щели, может рассматриваться в случаях выраженной, но при этом стабильной ретракции века и лишь после лечения экзофтальма и косоглазия. Последовательность при хирургическом лечении ТБГ следующая: (а) *орбита*, (б) *косоглазие*, (в) *веко*. Целесообразность такой последовательности в том, что как и декомпрессия орбиты может повлиять на подвижность мышц и положение века, как и операция на экстраокулярной мышце может изменить положение века. Основные виды операций следующие:

1. **Рецессия нижней прямой мышцы**, когда предполагается ее значительный фиброз.

2. **Мюллеротомия** (отсечение мышцы Мюллера) при легкой ретракции века. В более тяжелых случаях показаны рецессия апоневроза леватора и связки, поддерживающей верхний конъюнктивальный свод.
3. **Рецессия ретракторов нижнего века** склеральным лоскутом при опущении века на 2 мм и более.

Экзофтальм

Признаки

Экзофтальм подразделяют на осевой, односторонний или двухсторонний, симметричный или асимметричный, и он часто бывает постоянным. Выраженный экзофтальм (рис. 17.25) может препятствовать смыканию век с развитием экспозиционной кератопатии и изъязвления роговицы.

Лечение

Подход к лечению противоречив. Некоторые предлагают декомпрессионную операцию в ранние сроки, другие советуют прибегать к операции только после того, как консервативные методы оказались неэффективными или недостаточными.

1. **Системное применение стероидов** показано при быстронарастающем экзофтальме с болевым синдромом в стадии отека, если нет противопоказаний (например, туберкулез или язвенная болезнь).
   а) внутрь преднизолон (начальная доза 60–80 мг в сутки). Уменьшение дискомфорта, хемоза и периорбитального отека происходит обычно в течение 48 ч, затем дозу стероидов постепенно снижают. Максимальный результат наблюдается через 2–8 нед. В идеале стероидная терапия должна быть завершена в течение 3 мес, хотя поддерживающая терапия низкими дозами может быть необходимой в течение длительного времени;
   б) внутривенно метилпреднизолон (0,5 г на 200 мл изотонического физиологического раствора в течение 30 мин). Повторяют через 48 ч. Это может быть эффективным, обычно рекомендуют при компрессионной оптической нейропатии. Однако возможен риск осложнений со стороны сердечно-сосудистой системы, поэтому необходим терапевтический контроль.
2. **Радиотерапия** является альтернативой при противопоказаниях к стероидам или их неэффективности. Эффект обычно проявляется в течение 6 нед, а максимальным становится к 4 мес.
3. **Комбинированное лечение** с применением радиотерапии, азатиоприна и преднизолона в низких дозах может оказаться более эффективным, чем использование стероидов и лучевой терапии отдельно.
4. **Хирургическая декомпрессия** может выступать в качестве первичного метода или при неэффективности консервативных методов (например, при обезображивающем экзофтальме в стадии фиброза). Декомпрессия, которая часто выполняется эндоскопически, бывает следующих видов:
   а) двухстеночная — антрально-этмоидальная декомпрессия с удалением участков нижней и задней части внутренней стенки (рис. 17.26). Этим достигается уменьшение экзофтальма на 3–6 мм;
   б) трехстеночная — антрально-этмоидальная декомпрессия с удалением наружной стенки. Эффект составляет 6–10 мм;
   в) четырехстеночная — трехстеночная декомпрессия с удалением наружной половины орбитального свода и большей части основной кости у вершины орбиты. Это позволяет уменьшить экзофтальм на 10–16 мм, поэтому применяется при выраженном экзофтальме.

Оптическая нейропатия

Это серьезное осложнение, встречающееся у 5% больных. Развивается за счет сдавления ЗН или питающих его сосудов у вершины орбиты отечными и увеличенными прямыми мышцами. Такое сдавление, даже без сочетания с выраженным экзофтальмом, может привести к тяжелому и необратимому нарушению зрения.

Клинические особенности

1. **Проявляется** нарушением центрального зрения. В целях раннего распознавания больным рекомендуют

Рис. 17.25
Выраженный двухсторонний экзофтальм и ретракция века при тиреоидной болезни глаза (предоставлено G. Rose)

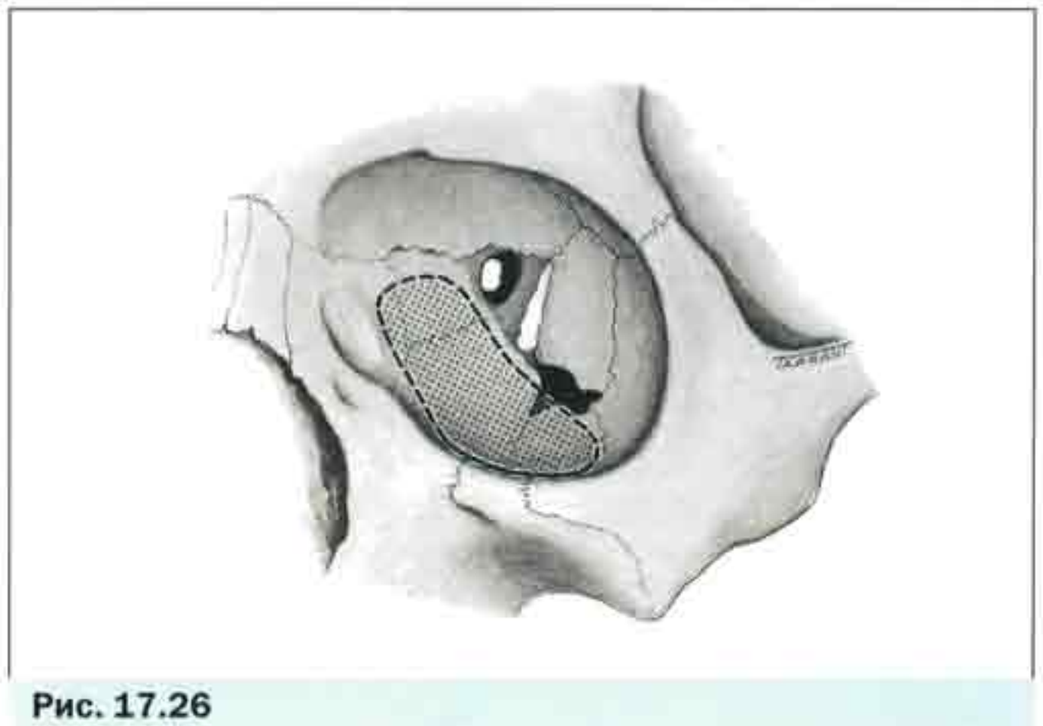


Рис. 17.26
Двухсторонняя декомпрессия орбиты

способ самоконтроля: попеременно прикрывая глаза, читать при этом мелкий текст и оценивать интенсивность цветов, например на экране телевизора.

2. **Симптомы**
   - Острота зрения обычно снижается, но носит обратимый характер и сочетается с ослабленной реакцией зрачка на свет, ухудшением цвето- и световосприятия.
   - В поле зрения могут появляться центральные или парацентральные скотомы, сочетающиеся с поражением нервных волокон ЗН. Указанные симптомы при повышении внутриглазного давления можно принять за первичную открытоугольную глаукому (*см.* далее).
   - ДЗН обычно нормального вида, иногда отечен и редко атрофичен.

NB: Нельзя связывать снижение зрения с незначительными роговичными осложнениями, не диагностируя при этом оптическую нейропатию.

Лечение

Начинается обычно с внутривенного введения метилпреднизолона. При неэффективности — декомпрессионная операция.

Рестриктивная миопатия

Симптомы

От 30 до 50% больных ТБГ страдают офтальмоплегией, которая может носить перманентный характер. Ограничение подвижности глаза вначале связано с воспалительным отеком и позднее — фиброзом. Внутриглазное давление может повышаться при взгляде вверх вследствие сдавления фиброзно-измененной нижней прямой мышцей. Иногда подъем ВГД носит стойкий характер из-за сочетанного влияния фиброзно-измененных экстраокулярных мышц и повышенного внутриорбитального давления. Существуют 4 типа двигательных нарушений (в порядке уменьшения частоты встречаемости).

1. **Ограничение подвижности вверх** за счет контрактуры фиброзной нижней прямой мышцы (рис. 17.27), что может быть принято за парез верхней прямой мышцы.
2. **Нарушение отведения** (рис. 17.28), которое может симулировать паралич VI ЧН.
3. **Ограничение подвижности вниз** за счет фиброза верхней прямой мышцы.
4. **Нарушение приведения** за счет фиброза наружной прямой мышцы.

Рис. 17.27 Ограничение взора левого глаза вверх, обусловленное ригидностью нижней прямой мышцы слева при тиреоидной болезни глаза

Рис. 17.28 Ограничение отведения слева, обусловленное ригидностью внутренней прямой мышцы левого глаза при тиреоидной болезни глаза

Лечение

1. **Хирургическое**
   а) показания: диплопия при обычном направлении взора или при чтении, при стабилизации состояния и стабильном угле косоглазия минимально в течение 6 мес. До этих пор девиация может быть облегчена использованием призм;
   б) цель: достижение бинокулярного зрения при обычном направлении взора и при чтении. Рестриктивная миопатия, приводящая к косоглазию, часто делает бинокулярное зрение невозможным в любом положении. Однако со временем зона бинокулярного зрения может расшириться в результате увеличения вергенций;
   в) технику рецессии нижней прямой и/или внутренней прямой мышцы лучше проводить с использованием регулируемых швов (что чаще всего и делают). Швы регулируют в первый послеоперационный день до получения оптимального положения, и пациенту предлагается развивать бинокулярное зрение, рассматривая двумя глазами удаленный объект, например экран телевизора.
2. **Введение** токсина Cl. botulinum в пораженную мышцу в некоторых случаях эффективно.

Инфекционные заболевания

Префасциальный целлюлит

Префасциальный целлюлит — инфекционное поражение мягких тканей кпереди от тарзоорбитальной фасции. По сути он не относится к орбитальным заболеваниям, но рассматривается здесь потому, что его

Рис. 17.29 Префасциальный целлюлит в результате царапины на коже

Рис. 17.30
Орбитальный целлюлит вследствие синусита

необходимо дифференцировать с орбитальным целлюлитом — более редкой и потенциально более серьезной патологией. Иногда, быстро прогрессируя, переходит в целлюлит орбиты.

1. **Причины**
   *а) **травма кожи***, например царапина или укус насекомого. Обычно возбудителями являются *Staph. aureus* или *Strep. pyogenes*;
   *б) **распространение местной инфекции*** (халазион или дакриоцистит);
   *в) **гематогенный перенос инфекции*** из отдаленного инфекционного очага, расположенного в верхнем дыхательном тракте или среднем ухе.
2. **Признаки**: односторонность, болезненность, покраснение периорбитальных тканей и отек века (рис. 17.29).

> *NB:* В отличие от орбитального целлюлита экзофтальма нет. Острота зрения, зрачковые реакции и движения глаза не нарушаются.

3. **Лечение**: внутрь ко-амоксиклав 250 мг каждые 6 ч. В тяжелых случаях может потребоваться внутримышечное введение бензилпенициллина суммарно 2,4–4,8 мг за 4 инъекции и внутрь флюклоксацин по 250–500 мг каждые 6 ч.

Бактериальный орбитальный целлюлит

Бактериальный орбитальный целлюлит — это угрожающее жизни инфекционное воспаление мягких тканей позади тарзоорбитальной фасции. Встречается в любом возрасте, но чаще у детей. Наиболее часто возбудителями являются *Strep. pneumoniae*, *Staph. aureus*, *Strep. pyogenes* и *H. influenzae*.

Причины

1. **Синусит**, чаще всего этмоидит, обычно поражает детей и лиц молодого возраста.
2. **Распространение пресептального целлюлита** через тарзоорбитальную фасцию.

Рис. 17.31 Целлюлит орбиты после операции по поводу отслойки сетчатки

3. **Распространение местной инфекции** при дакриоцистите, инфекции средней части лица, зубов. В последнем случае орбитальному целлюлиту предшествует воспаление верхнечелюстной пазухи.
4. **Гематогенное распространение**.
5. **Посттравматический** развивается в течение 72 ч после повреждения тарзоорбитальной фасции. Клиническая картина может быть нетипичной при наличии царапины или гематомы.
6. **Постхирургический** как осложнение операции на сетчатке, слезных органах или орбите.

Клинические особенности

1. **Проявляется** ярко выраженной слабостью, подъемом температуры, болью и нарушением зрения.
2. **Признаки**
   - Одностороннее поражение, болезненность, локальное повышение температуры, покраснение периорбитальных тканей и отек века (рис. 17.30, 17.31).
   - Экзофтальм, который обычно скрыт отеком века, чаще со смещением кнаружи и вниз.
   - Офтальмоплегия с болезненностью при попытке движения глазом.
   - Нарушение функции ЗН.

Рис. 17.32
Вскрывшийся абсцесс орбиты

Рис. 17.33 Аксиальная проекция КТ при левостороннем пресептальном целлюлите

Осложнения

1. **Со стороны органа зрения**: экспозиционная кератопатия, повышение внутриглазного давления, окклюзия центральной артерии или вены сетчатки, эндофтальмит и оптическая нейропатия.
2. **Внутричерепные** (менингит, абсцесс головного мозга и тромбоз кавернозного синуса) встречаются редко. Последнее — крайне опасное и должно быть заподозрено при двухсторонней симптоматике, быстро нарастающем экзофтальме и застойных явлениях в венах лица, конъюнктивы и сетчатки. Дополнительные признаки: быстрое нарастание клинических симптомов прострации, сильной головной боли, тошноты и рвоты.
3. **Поднадкостничный абсцесс** чаще локализуется на внутренней стенке орбиты. Представляет серьезную проблему, т.к. может быстро прогрессировать и распространяться в полость черепа.
4. **Орбитальный абсцесс** редко бывает связан с целлюлитом орбиты и развивается после травмы или операции (рис. 17.32).

Тактика

1. **Необходима госпитализация** со срочным проведением офтальмологического и отоларингологического обследований. Интракраниальный абсцесс может потребовать нейрохирургической операции дренирования.
2. **Антибактериальная терапия** состоит из внутримышечного введения цефтазидима по 1 г каждые 8 ч и метронидазола внутрь по 500 мг каждые 8 ч для подавления анаэробной инфекции. При аллергии на пенициллин используют ванкомицин внутривенно. Антибактериальная терапия должна продолжаться до тех пор, пока температура тела не будет нормальной в течение 4 дней.
3. **Функции ЗН** необходимо контролировать каждые 4 ч путем оценки зрачковых реакций, остроты зрения, цвето- и световосприятия.
4. **Исследования** по показаниям:
   - Подсчет количества лейкоцитов.
   - Посев крови.
   - КТ орбиты, пазух носа, головного мозга. КТ орбиты помогает дифференцировать тяжелый пресептальный целлюлит от целлюлита орбиты (рис. 17.33).
   - Люмбальная пункция при наличии менингеальных или церебральных симптомов.
5. **Хирургическое вмешательство** должно рассматриваться при:
   - Неэффективности антибиотиков.
   - Снижении зрения.
   - Орбитальном или субпериостальном абсцессе.
   - Атипичной клинической картине и необходимости биопсии.

> *NB:* Обычно бывает необходимо дренировать инфицированную пазуху, как и орбиту.

Назоорбитальный мукормикоз

Назоорбитальный мукормикоз — редкая оппортунистическая инфекция, вызываемая грибками семейства *Mucoraceae*, обычно поражающая больных с диабети-

Рис. 17.34
Некроз века при назоорбитальном мукомикозе

ческим кетоацидозом или при подавлении иммунитета. Эта агрессивная и смертельная инфекция характеризуется поражением верхних дыхательных путей через вдыхание спор. Отсюда поражение переходит на смежные пазухи, затем в орбиту и головной мозг. Поражение сосудов в виде окклюзирующих васкулитов приводит к ишемическим инфарктам орбитальных тканей.

1. **Проявляется** постепенно нарастающим отеком тканей лица и периорбиты, диплопией и потерей зрения.
2. **Признаки**
   - Ишемические инфаркты и септические некрозы приводят к появлению черных струпьев на небе, хоанах, носовой перегородке, коже и веках (рис. 17.34).
   - Офтальмоплегия.
   - Более медленное развитие целлюлита орбиты, чем у бактериального.
3. **Осложнения** складываются из окклюзии сосудов сетчатки, множественных параличей черепно-мозговых нервов и окклюзии церебральных сосудов.
4. **Лечение**
   - Амфотерицин внутривенно.
   - Ежедневное заклеивание и ирригация пораженных участков амфотерицином.
   - Широкое иссечение нежизнеспособных и некротических тканей.
   - Может быть полезна дополнительная гипербарическая оксигенация.
   - Если возможно — коррекция метаболических нарушений.
   - В некупируемых случаях может потребоваться экзентерация орбиты.

Воспаление

Идиопатическое воспаление орбиты

Идиопатическое воспаление орбиты (прежнее название — псевдотумор орбиты) — редкая патология, являющаяся неопухолевым, неинфекционным, объемным поражением орбиты. Воспалительный процесс может включать любые или сразу все мягкие ткани в орбите. Гистопатологически представляет собой полиморфноклеточную воспалительную инфильтрацию, переходящую в реактивный фиброз. Течение процесса не определяется его клинико-патологическими характеристиками. У взрослых заболевание одностороннее, у детей может быть двухсторонним. Одновременное поражение орбиты и пазух носа встречается редко.

Клинические особенности

1. **Проявляется** в 3–6 декадах жизни острым покраснением, отеком и болью, обычно с одной стороны.
2. **Признаки**
   - Застойный экзофтальм и офтальмоплегия.
   - Нарушение функций ЗН при распространении воспаления на задние отделы орбиты.
3. **Течение** имеет несколько вариантов:
   - Спонтанная ремиссия через несколько недель без последствий.
   - Продолжительное интермиттирующее течение без полной ремиссии с эпизодами обострения.
   - Тяжелое продолжительное течение, приводящее к прогрессирующему фиброзу орбитальных тканей

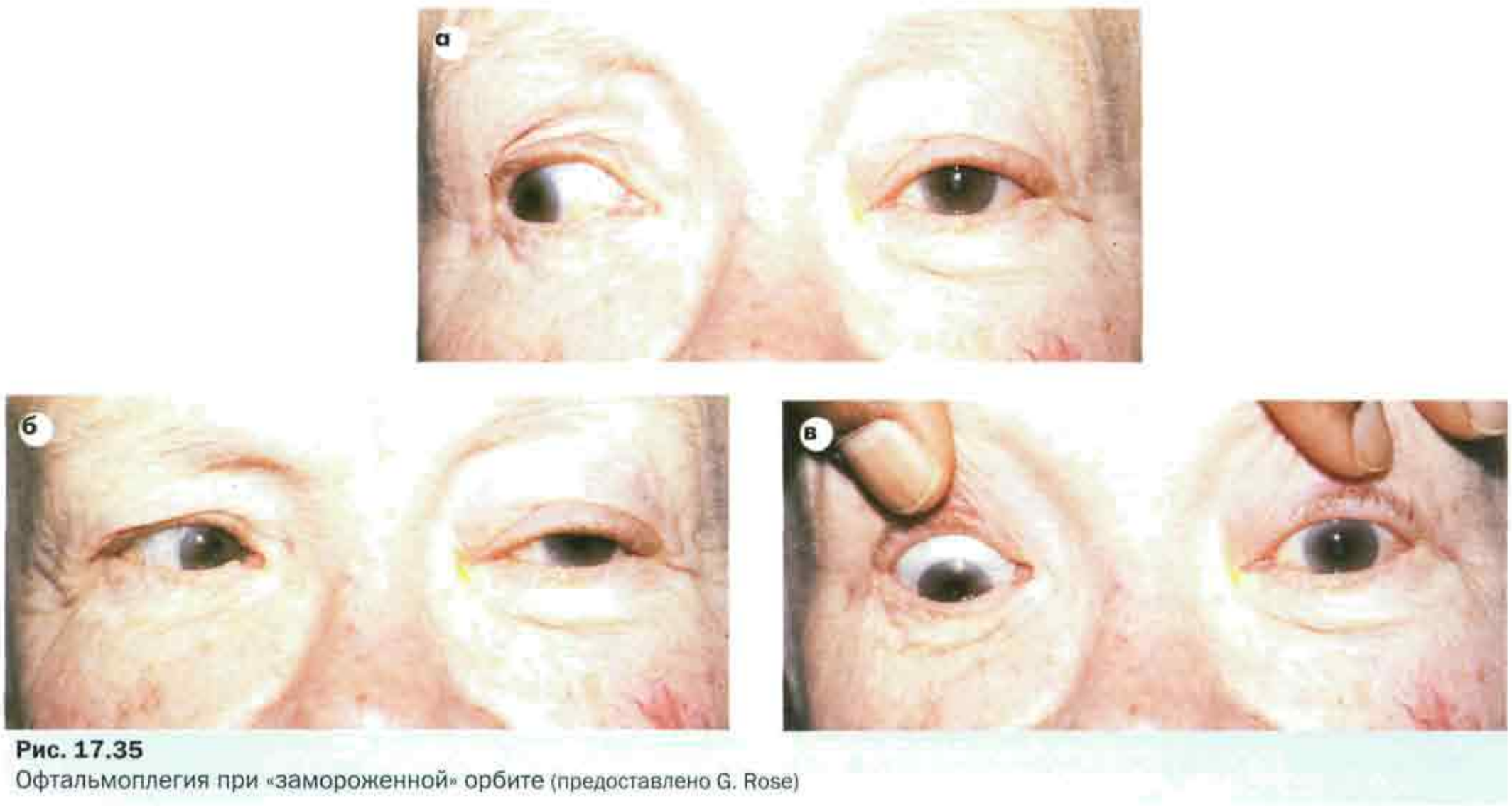


Рис. 17.35
Офтальмоплегия при «замороженной» орбите (предоставлено G. Rose)

и в итоге — к «замороженной» орбите, характеризующейся офтальмоплегией (рис. 17.35а–в), возможно сочетание с птозом и ухудшением зрения за счет вовлечения в процесс ЗН.

Тактика

1. **Наблюдение** при относительно легком течении в надежде на спонтанную ремиссию.
2. **Биопсия** может потребоваться в персистирующих случаях для подтверждения диагноза и исключения опухоли.
3. **Системное введение стероидов** эффективно у 50–75% больных в средних и тяжелых случаях. Начальные дозы преднизолона внутрь составляют 60–80 мг в день с постепенным снижением до полной отмены в зависимости от эффективности и возможным повторным назначением при рецидиве.
4. **Радиотерапия** может быть назначена при неэффективности адекватной стероидной терапии в течение 2 нед. Даже облучение малыми дозами (например, 10 Гр) может привести к длительной, а порой и постоянной ремиссии.
5. **Цитостатики**, такие как циклофосфамид по 200 мг в день, применяют при неэффективности стероидной и лучевой терапии.

Дифференциальная диагностика

1. **Бактериальный целлюлит орбиты** должен рассматриваться при сильном покраснении тканей передней части орбиты. Может потребоваться пробная системная антибиотикотерапия для установления верного диагноза.
2. **Выраженные острые проявления ТБГ** могут быть схожи с ИВО, но ТБГ, как правило, носит двухсторонний характер, тогда как ИВО — обычно односторонний.
3. **Системные заболевания**, такие как гранулематоз Wegener, узелковый периартериит, макроглобулинемия Waldenström, могут сопровождаться орбитальной симптоматикой, схожей с ИВО.
4. **Злокачественные опухоли орбиты**, особенно метастатические.

Рис. 17.36 Острый правосторонний дакриоаденит (предоставлено G. Rose)

Рис. 17.37 Инъекция сосудов слезной железы и прилежащей конъюнктивы при остром дакриоадените

5. **Разрыв дермоидной кисты** может приводить к вторичному гранулематозному воспалению с болевым синдромом.

Острый дакриоаденит

Поражение слезной железы встречается примерно в 25% случаев ИВО. Однако чаще дакриоаденит носит изолированный характер и спонтанно купируется, не требуя лечения.

Клинические особенности

1. **Проявляется** острым дискомфортом в области слезной железы.
2. **Признаки**
   - Отек наружной части верхнего века приводит к появлению характерного S-образного птоза и легкой дистопии вниз и кнутри (рис. 17.36).
   - Болезненность в области ямки слезной железы.
   - Инъекция пальпебральной части слезной железы и прилегающей конъюнктивы (рис. 17.37).
   - Может наблюдаться снижение слезопродукции.

Дифференциальная диагностика

1. **Воспаление слезной железы** наблюдается при эпидемическом паротите, мононуклеозе и реже — бактериальной инфекции.

Рис. 17.38 Аксиальная проекция КТ, демонстрирующая веретенообразное утолщение левой латеральной прямой мышцы при миозите орбиты

2. **Разрыв дермоидной кисты** может приводить к воспалению в области слезной железы.
3. **Злокачественные опухоли слезной железы** могут вызывать боль, но начало, как правило, не острое.

Миозит орбиты

Это идиопатическое неспецифическое воспаление одной или нескольких экстраокулярных мышц, которое считается одной из форм ИВО.

Клинические особенности

1. **Проявляется** у взрослых лиц молодого возраста острой болью, которая усиливается при движениях глаз.
2. **Признаки**
   - Отек века, птоз и хемоз.
   - Усиление боли при взгляде в сторону пораженной мышцы (мышц), обычно в сочетании с диплопией вследствие ограничения подвижности.
   - Инъекция сосудов над пораженной мышцей.
   - Невыраженный экзофтальм.
3. **КТ** показывает веретенообразные утолщения пораженных мышц с вовлечением сухожилий или без него (рис. 17.38).
4. **Дифференциальную диагностику** проводят с целлюлитом орбиты, дистереоидной миопатией и синдромом Tolosa–Hunt.
5. **Течение**
   *а) **острое нерецидивирующее заболевание***, спонтанно купирующееся в течение 6 нед;
   *б) **хроническое течение*** в виде длительно продолжающегося (более 2 мес, часто годы) единственного эпизода либо рецидивирующих обострений, которые могут привести к рестриктивной миопатии.

Лечение

Направлено на облегчение дискомфорта и восстановление функций, сокращение длительности рецидивов и их профилактику.

1. **НПВС** могут оказаться достаточно эффективными при легкой форме.
2. **Системная стероидная терапия** обычно необходима и дает выраженный эффект, хотя рецидивы наблюдают в 50% случаев.
3. **Радиотерапия** также эффективна, особенно в профилактике рецидивов.

Синдром Tolosa–Hunt

Редкое состояние, представляющее собой гранулематозное воспаление кавернозного синуса, верхней орбитальной щели и/или вершины орбиты. Клиническое течение характеризуется ремиссиями и обострениями.

1. **Проявляется** диплопией, сопровождающейся болью в ипсилатеральной орбите или в половине головы, соответствующей болевой локализации.
2. **Признаки**
   - Экзофтальм если имеется, то не выражен.
   - Паралич глазодвигательного нерва, часто с внутренней офтальмоплегией.
   - Нарушение чувствительности по ходу первой и второй ветвей тройничного нерва.

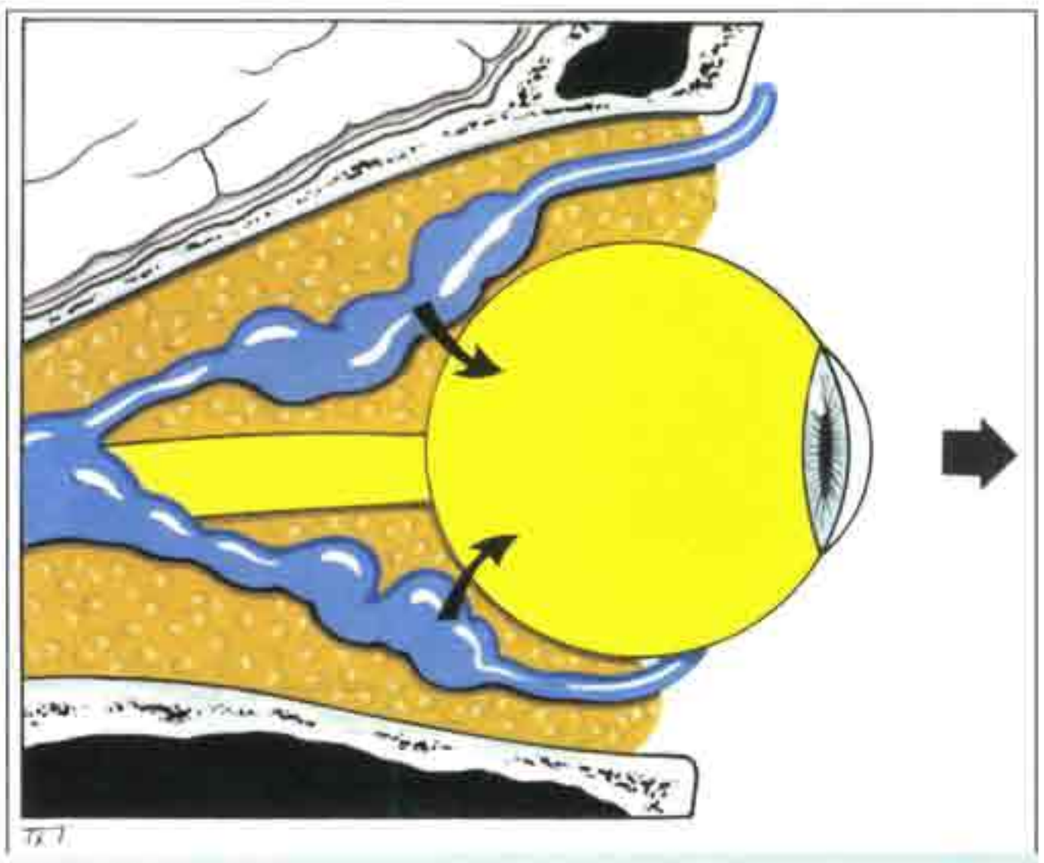


Рис. 17.39 Механизм интермиттирующего экзофтальма при варикозе орбиты

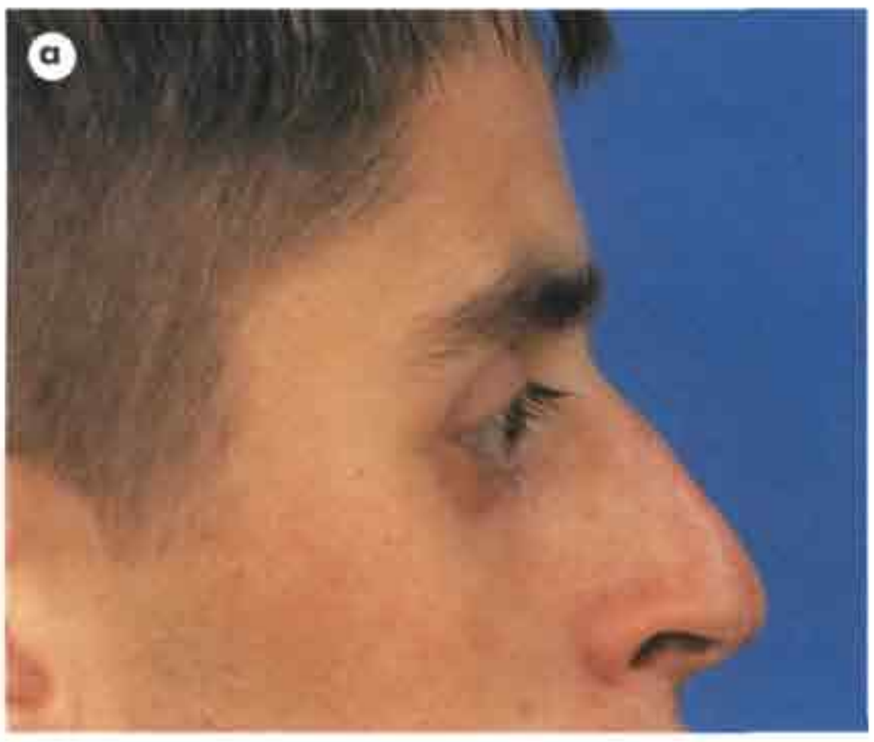


Рис. 17.40 Варикоз орбиты: (а) до пробы Valsalva; (б) при пробе Valsalva

3. Лечение: системная стероидная терапия.

Гранулематоз Wegener

Гранулематоз Wegener (*см.* главу 20) обычно поражает обе орбиты, распространяясь с прилежащих пазух носа или из носоглотки. Первично орбита страдает реже. Гранулематоз Wegener необходимо рассматривать во всех случаях двухстороннего воспаления орбит, особенно при сочетании с поражением пазух. Обнаружение антинейтрофильных цитоплазматических антител — очень полезный серологический тест.

1. Признаки

- Экзофтальм, признаки орбитального застоя и офтальмоплегия (часто двухсторонняя).
- Дакриоаденит и закупорка носослезного канала.
- Сочетается со склеритом и краевым язвенным кератитом.

2. Лечение

- Системное применение циклофосфамида и стероидов высокоэффективно. В устойчивых случаях могут быть результативны циклоспорин, азатиоприн, антитимусный глобулин или плазмаферез.
- При тяжелом поражении орбиты может возникнуть необходимость в хирургической декомпрессии орбиты.

Врожденные сосудистые аномалии развития

Первичный варикоз

Первичный варикоз состоит из ослабленных сегментов венозной системы орбиты различной длины и сложности. Участвуя в кровотоке, варикозные вены увеличиваются при повышении венозного давления. Их эластические свойства зависят от остаточной толщины и упругости стенок (рис. 17.39). В большинстве случаев заболевание носит односторонний характер и располагается в верхненосовом отделе. КТ и плоскостные рентгенограммы обнаруживают флеболиты в 20% случаев.

1. Возраст начальных проявлений находится в диапазоне от детского до позднего среднего.

Рис. 17.42
Варикоз орбиты, распространяющийся под конъюнктиву

2. Признаки

а) ***интермиттирующий экзофтальм*** без внешних признаков. Экзофтальм не пульсирующий и без сопутствующего шума. Поскольку вены орбиты не содержат клапанов, обратимый экзофтальм может быстро спадать или увеличиваться при повышении венозного давления при кашле, напряжении, пробе Valsalva (рис. 17.40), при вынужденном положении тела или внешнем сдавлении яремных вен. При продолжительном заболевании может развиваться атрофия окружающей жировой клетчатки и энофтальм с углублением верхней пальпебрально-орбитальной складки, видимой в положении лежа и возвращающейся к норме при повышении венозного давления;

б) ***видимые изменения век*** (рис. 17.41) особенно со стороны конъюнктивы (рис. 17.42), которые увеличиваются при пробе Valsalva;

в) ***сочетание*** видимых изменений и экзофтальма (наиболее часто).

3. Осложнения бывают в виде острого кровоизлияния и тромбоза.

4. Лечение путем хирургического удаления технически трудновыполнимо из-за непрочности образования и кровоточивости. Показаниями являются рецидивирующие тромбозы, боль, выраженный экзофтальм и сдавление ЗН.

Рис. 17.41
Варикоз орбиты с вовлечением левого века: (а) до пробы Valsalva; (б) при пробе Valsalva (предоставлено G. Rose)

Лимфангиома

Лимфангиомы не относят к опухолям, они являются пороком развития, представляя собой нефункционирующие доброкачественные сосудистые мальформации, пролегающие через всю орбиту и иногда ротоглотку. Хотя лимфангиомы не включены в систему циркуляции крови, кровоизлияние из них в полости может привести к формированию заполненных кровью «шоколадных» кист.

1. **Проявляется** обычно в детском возрасте.
2. **Признаки**
   а) при передней локализации представляет собой скопление голубоватых мягких образований в верхненосовом квадранте в сочетании с кистами на конъюнктиве;
   б) при задней локализации может вызывать медленно прогрессирующий экзофтальм или носить вначале бессимптомный характер, а потом проявиться внезапным болезненным экзофтальмом вследствие спонтанного кровоизлияния. Кровь инкапсулируется с формированием «шоколадных» кист, которые со временем могут самостоятельно регрессировать.
3. **Лечение** путем хирургического удаления трудновыполнимо, т.к. лимфангиомы непрочны, не имеют капсулы, легко кровоточат и могут инфильтрировать нормальные орбитальные ткани. Персистирующие угрожающие зрению «шоколадные» кисты нужно дренировать или частично испарять с помощью углекислого лазера.

Каротидно-кавернозное соустье

Артериовенозное соустье представляет собой патологическое сообщение между артерией и веной. Кровь в пораженной вене становится «артериальной», венозное давление повышается, и дренажная функция вены нарушается по объему и направлению. Каротидно-кавернозное соустье и является таким сообщением между каротидной артерией и кавернозным синусом. Когда артериальная кровь направляется кпереди в глазные вены, глазная симптоматика определяется венозным и артериальном стазом вокруг глаз и орбиты, повышенным давлением в эписклеральных венах и понижением артериального притока к черепно-мозговым нервам внутри кавернозного синуса. Классификация каротидно-кавернозного соустья строится на основании: (а) *этиологии* (спонтанное и травматическое), (б) *гемодинамики* (высокий и низкий кровоток), (в) *анатомии* (прямое или непрямое).

Прямое каротидно-кавернозное соустье

Этот вид встречается в 70–90% случаев и представляет собой прямое сообщение между каротидной артерией и кавернозным синусом с высокой скоростью кровотока вследствие дефекта стенки интракавернозного участка каротидной артерии в результате следующих причин.

Рис. 17.43 Хемоз при каротидно-кавернозном соустье с высокой скоростью кровотока

1. **Травма** (75% случаев). Перелом основания черепа может привести к разрыву в интракавернозном участке внутренней сонной артерии с внезапным и драматическим развитием симптомов и признаков.
2. **Спонтанный разрыв** интракавернозной каротидной аневризмы или атеросклеротической бляшки. Группа риска — женщины-гипертоники в постменопаузе. Скорость кровотока при спонтанном соустье ниже, чем при травматическом, и симптоматика менее выражена.

Клинические особенности

1. **Проявления** могут выявиться спустя дни или недели после травмы головы классической триадой: пульсирующий экзофтальм, хемоз конъюнктивы и шум в голове.
2. **Признаки** обычно появляются на стороне соустья, но могут быть двухсторонними и даже контралатеральными за счет связи между кровотоками обоих кавернозных синусов через среднюю линию.
   а) изменения со стороны переднего отрезка
   - Птоз и хемоз (рис. 17.43).
   - Пульсирующий экзофтальм в сочетании с шумом и трепетанием, которые исчезают при передавливании ипсилатеральной каротидной артерии на шее. Также может быть шум в головном мозге.
   - Повышение ВГД за счет повышения давления в эписклеральных венах и застоя в орбите.
   - Ишемия переднего сегмента глаза проявляется отеком эпителия роговицы, присутствием клеток и флера во влаге, атрофией радужки, развитием катаракты и рубеозом радужки.

   б) офтальмоплегия отмечается в 60–70% случаев за счет повреждения глазодвигательного нерва при травме, интракавернозной аневризмой каротидной артерии или самим соустьем. Наиболее часто страдает VI нерв из-за его свободного расположения внутри кавернозного синуса. III и IV нервы локализуются в латеральной стенке синуса и повреждаются реже. Пропитанные кровью и отеч-

ные экстраокулярные мышцы также способствуют ограничению подвижности;

в) на глазном дне видны застойный ДЗН, расширенные вены и интраретинальные кровоизлияния за счет венозного стаза и нарушения кровотока в сетчатке. Преретинальные кровоизлияния и кровоизлияния в стекловидное тело редки.

3. **Специальные методы исследования**. На КТ и МРТ видны проминирующая верхнеглазничная вена и диффузное утолщение экстраокулярных мышц. Точная диагностика основана на ангиографии с изолированным введением контрастного вещества во внутреннюю и наружную сонные артерии и в систему кровотока позвоночника.
4. **Прогноз** плохой: у 90% больных значительно снижается зрение.

а) мгновенная потеря зрения может произойти при повреждении ЗН в момент травмы;

б) отсроченная потеря зрения может произойти вследствие различных осложнений: экспозиционной кератопатии, вторичной глаукомы, окклюзии центральной вены сетчатки, ишемии переднего отрезка или ишемической нейропатии.

Лечение

В большинстве случаев каротидно-кавернозное соустье не угрожает жизни. Сильнее всего страдает глаз. Хирургическое вмешательство показано, если не происходит спонтанного закрытия фистулы в результате тромбоза кавернозного синуса. Посттравматическое соустье закрывается реже, чем спонтанно возникшее, вследствие более высокой скорости кровотока.

1. **Показания**: вторичная глаукома, диплопия, непереносимый шум или головная боль, выраженный экзофтальм с кератопатией и ишемией переднего отрезка.
2. **Интервенционная радиология**: применение временного баллона для окклюзии отверстия. Баллон вводят в кавернозный синус через отверстие во внутренней сонной артерии (артериальный путь) или через нижний каменистый синус или верхнюю глазничную вену (венозный путь).

Непрямое каротидно-кавернозное соустье

При непрямом каротидно-кавернозном соустье (шунт твердой мозговой оболочки) интракавернозный участок внутренней сонной артерии интактен. Артериальная кровь попадает в кавернозный синус не напрямую, а по менингеальным ветвям наружной и внутренней сонных артерий. Благодаря слабому кровотоку клинические признаки выражены в меньшей степени, чем при прямом соустье, поэтому состояние может быть неправильно расценено или совсем не замечено.

1. **Типы**
   - Между менингеальными ветвями внутренней сонной артерии и кавернозным синусом.
   - Между менингеальными ветвями наружной сонной артерии и кавернозным синусом.
   - Между менингеальными ветвями обеих (наружной и внутренней) сонных артерий и кавернозным синусом.
2. **Причины**

   а) врожденная аномалия развития, при которой появление симптоматики связано с внутричерепным сосудистым тромбозом;

   б) спонтанный разрыв, который может произойти при небольшой травме или напряжении, особенно у гипертоников.
3. **Проявляется** постепенным покраснением одного или обоих глаз за счет переполнения кровью конъюнктивальных сосудов.
4. **Симптомы**
   - Расширенные конъюнктивальные и эписклеральные сосуды (рис. 17.44).
   - Повышенная пульсация глазного яблока, лучше всего заметная при аппланационной тонометрии.
   - Повышенное ВГД.
   - Легкий экзофтальм обычно в сочетании с мягким шумом.
   - Офтальмоплегия, чаще за счет паралича VI ЧН.
   - Картина глазного дна может быть нормальной или характеризоваться умеренным расширением вен.
5. **Дифференциальную диагностику** проводят с хроническим конъюнктивитом, тиреоидной болезнью глаза, глаукомой другой этиологии и артериовенозны-

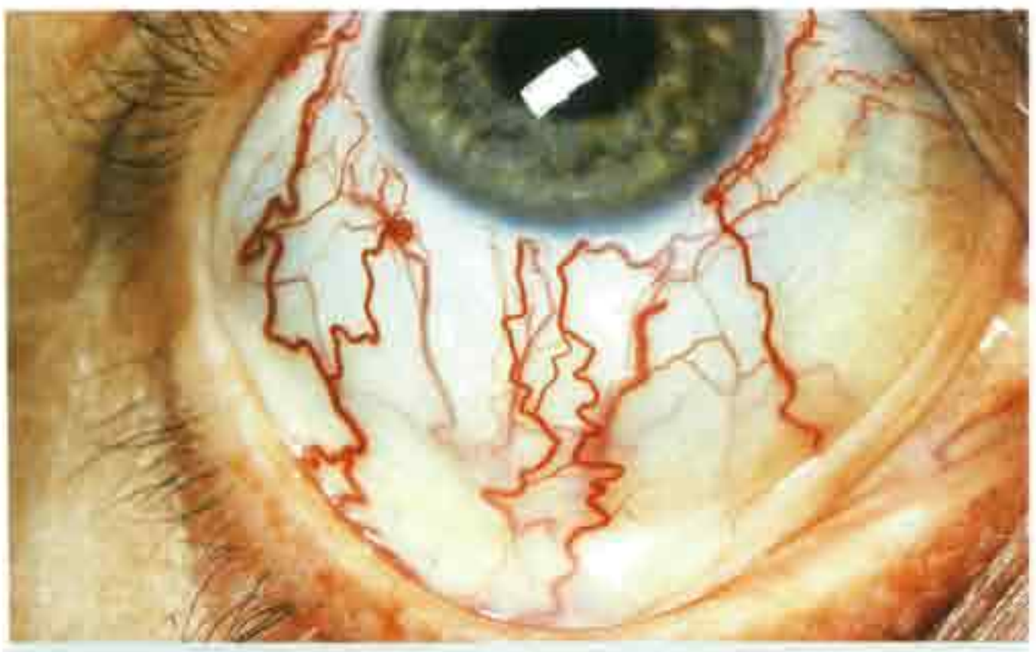


Рис. 17.44 Расширенные конъюнктивальные и эписклеральные сосуды при каротидно-кавернозном соустье с низкой скоростью кровотока (предоставлено K. Sehmi)

Рис. 17.45
Дакриопс слезной железы

ми аномалиями развития орбиты, которые могут иметь схожую картину с шунтами твердой мозговой оболочки.

6. **Лечение** с использованием «интервенционной радиологии» для окклюзии питающих сосудов, хотя некоторые больные выздоравливают спонтанно.

Кисты

Дакриопс

Дакриопс — протоковая киста слезной железы. Это наиболее распространенная киста в орбите, часто двухсторонняя.

Рис. 17.46
Поверхностный дермоид

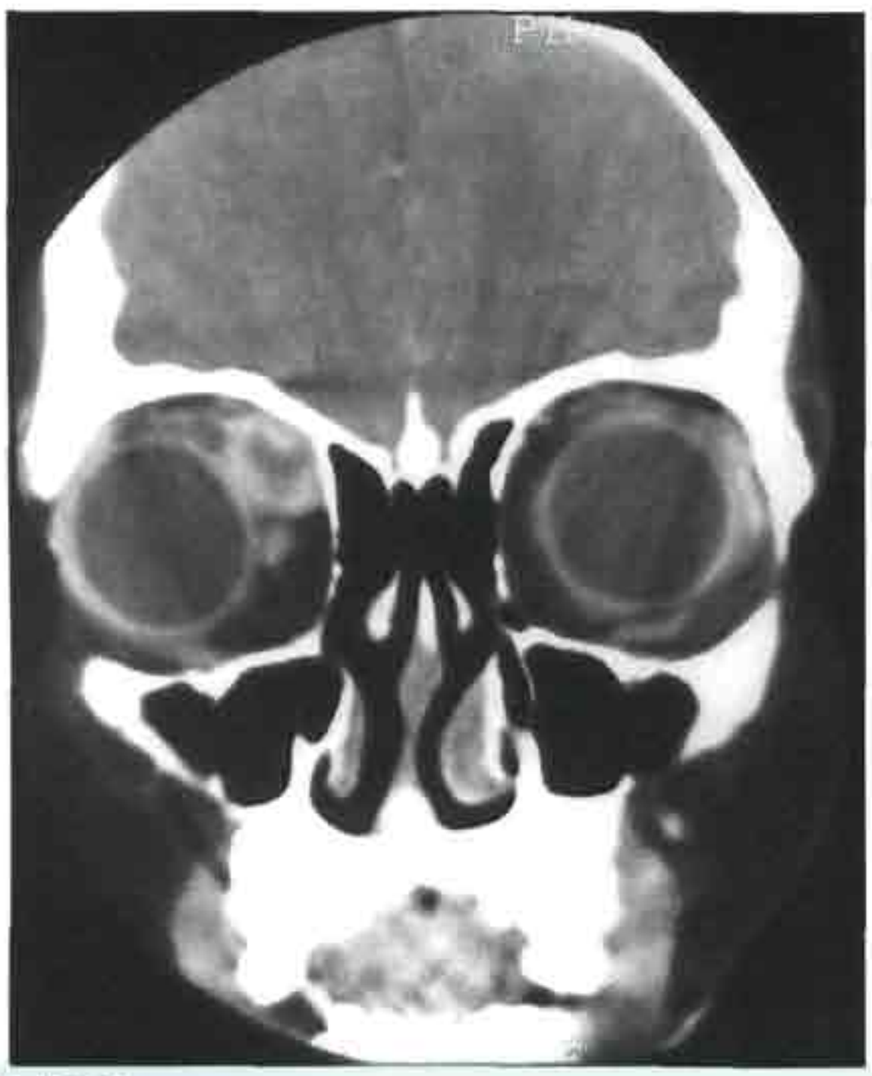


Рис. 17.47
Коронарная проекция КТ при глубоком дермоиде внутреннего отдела правой орбиты

1. **Признаки:** округлое, полостное образование, исходящее из пальпебральной части слезной железы и выступающее в верхний свод (рис. 17.45).
2. **Лечение** заключается в простой аспирации содержимого.

Дермоидная киста

Дермоидная киста — доброкачественное полостное образование из группы тератом (хористом), образующихся при смещении эктодермы под кожу вдоль линий эмбрионального соединения. Дермоиды выстланы ороговевающим плоским чешуйчатым эпителием (как кожа), имеют фиброзную капсулу и содержат придаточные элементы кожи, такие как потные железы, сальные железы и волосяные фолликулы. Эпидермоидные кисты не содержат таких придаточных структур. Дермоиды могут быть: (а) *поверхностными*, (б) *глубокими*, располагаясь соответственно кпереди или кзади от тарзоорбитальной фасции.

Поверхностная дермоидная киста

1. **Проявляется** в детском возрасте в виде безболезненного узла в верхневисочном и иногда — в верхневнутреннем отделе орбиты.
2. **Признаки:** плотное, округлое, гладкое, безболезненное образование диаметром 1–2 см, обычно легко смещаемое под кожей (рис. 17.46). Задние границы легко доступны пальпации, что говорит об отсутствии распространения вглубь.
3. **Лечение:** тотальная эксцизия. Важно при этом не порвать капсулу, т.к. изливание кератина в окружающие ткани приводит к тяжелому гранулематозному воспалению.

Глубокая дермоидная киста

1. **Проявляется** в подростковом или среднем возрастах.
2. **Признаки:** экзофтальм, дистопия или наличие объемного образования, у которого не удается определить задние границы.

Рис. 17.48
Смещение глаза влево при мукоцеле лобной пазухи

3. **КТ** выявляет гетерогенное с четкими границами образование (рис. 17.47).
4. **Лечение**. Рекомендуется тотальная эксцизия, т.к. глубокая дермоидная киста увеличивается и может, прорвавшись, излить содержимое в окружающие ткани. Это обычно приводит к развитию болезненного гранулематозного воспаления, часто сменяющегося фиброзом. При неполном удалении кисты могут рецидивировать и сопровождаться вялотекущим воспалением.

Рис. 17.49
Припухлость верхнего века при мукоцеле лобной пазухи
(предоставлено C. Barry)

Рис. 17.50
Переднее энцефалоцеле

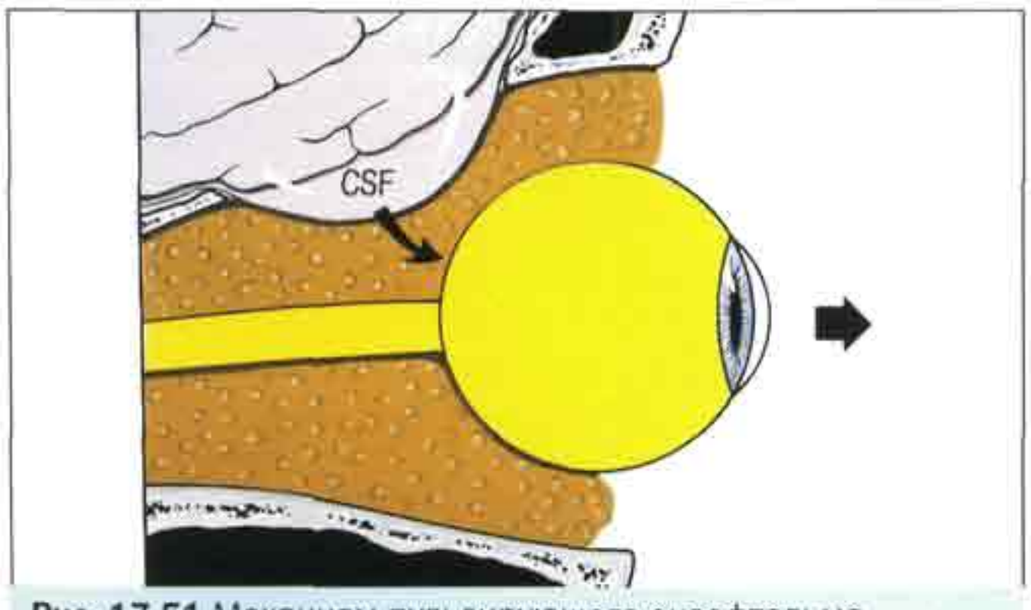


Рис. 17.51 Механизм пульсирующего экзофтальма при энцефалоцеле (CSF — цереброспинальная жидкость)

Мукоцеле

Мукоцеле развивается, когда дренирование нормального секрета пазухи нарушается вследствие инфекции, аллергии, травмы или врожденной узости дренажных путей. Формируется медленно увеличивающаяся киста с мукоидным содержимым и эпителиально-клеточным детритом, которая постепенно разрушает костную стенку пазухи, распространяется на окружающие ткани. Рост в орбиту чаще происходит при мукоцеле фронтальной или решетчатой пазухи и реже — гайморовой.

1. **Проявляется** в среднем возрасте в виде экзофтальма, дистопии, диплопии или слезотечения. Боли не характерны, если не происходит инфицирования (мукопиоцеле).
2. **Признаки**: болезненность в области лба, экзофтальм или дистопия (рис. 17.48), отек периорбитальной области или верхнего века (рис. 17.49).
3. **КТ** выявляет мягкотканное образование с истончением костной стенки пазухи.
4. **Лечение** состоит в полном хирургическом удалении мукоцеле с восстановлением нормальной дренажной функции или облитерацией полости пазухи.

Энцефалоцеле

Энцефалоцеле представляет собой грыжевидное выпячивание интракраниального содержимого через врожденный дефект основания черепа. Менингоцеле содержит только твердую мозговую оболочку, тогда как менингоэнцефалоцеле содержит и мозговую ткань. Энцефалоцеле орбиты может быть: (а) *передним* (фронтально-этмоидальным), (б) *задним* (ассоциированным с дисплазией основной кости).

1. **Проявляется** обычно в младшем детском возрасте.
2. **Признаки**
   - Переднее энцефалоцеле локализуется в верхнемедиальном квадранте орбиты и смещает глазное яблоко вперед и кнаружи (рис. 17.50). Заднее энцефалоцеле смещает глазное яблоко кпереди и книзу.
   - Киста увеличивается в размере при физическом

Рис. 17.52
Подкожная капиллярная гемангиома и кожный «земляничный» невус

напряжении и плаче и может уменьшаться при надавливании на нее рукой.
- Пульсирующий экзофтальм может быть за счет сообщения с субарахноидальным пространством, но из-за несосудистого характера никогда не сопровождается ни шумом, ни дрожанием (рис. 17.51).

3. **КТ** выявляет дефект кости, через который происходит выпячивание.
4. **Дифференциальная диагностика**
   *а) **переднее энцефалоцеле*** (*см.* рис. 2.24) следует дифференцировать от дермоидных кист и кист слезного мешка, которые тоже могут вызывать отек в зоне внутренней спайки;
   *б) **заднее энцефалоцеле*** дифференцируют с заболеваниями орбиты, проявляющимися в раннем возрасте: капиллярная гемангиома, ювенильная ксантогранулема, тератома, микрофтальм с кистой.
5. **Сочетания**
   *а) **с другими костными аномалиями*** (гипертелоризм, широкая переносица и расщепленное небо);
   *б) **с глазными патологиями*** (микрофтальм, колобома и синдром «утреннего сияния»);
   *в) **нейрофиброматоз I типа*** часто сочетается с задним энцефалоцеле.

Рис. 17.53 Передняя капиллярная гемангиома орбиты раннего возраста

Рис. 17.54
Увеличение гемангиомы у того же пациента через несколько месяцев

Опухоли

Капиллярная гемангиома

Капиллярная гемангиома — наиболее частая опухоль орбиты и периорбиты у детей. Эта гамартома может представлять собой маленькое изолированное клинически незначительное образование или достигать больших размеров, иметь обезображивающий вид и приводить к нарушению зрения и системным осложнениям.

Клинические особенности

Для постановки диагноза в основном достаточно осмотра. Образование может быть поверхностным, подкожным, глубоким или сочетаться с различными дефектами и глазными симптомами.

1. **Проявляется** обычно в перинатальный период, но никогда — при рождении.
2. **Признаки**
   - Поверхностный «земляничный» невус на веках — частый признак.
   - Подкожная гемангиома век или передней части орбиты просвечивается через покрывающую кожу темно-синим или пурпурным цветом (рис. 17.52).
   - Частая локализация опухоли — верхний передний отдел орбиты; может сопровождаться дистопией (рис. 17.53).
   - Глубоко расположенная опухоль орбиты вызывает экзофтальм без изменения окраски кожи.
   - Гемангиоматозные образования век и сводов конъюнктивы обычно могут служить важным диагностическим признаком.
   - Большие опухоли могут увеличиваться и менять окраску в сторону насыщенно голубого цвета при плаче или физическом напряжении и никогда не сопровождаются пульсацией или шумом.
   - В 25% случаев имеются капиллярные гемангиомы на других участках тела.
3. **КТ** требуется при глубоко расположенных поражениях, когда диагноз невозможно установить при осмотре. КТ выявляет объемное гомогенное мягкотканное образование в передней части орбиты или вне мышечного конуса, задняя часть которого похожа на палец. Полость орбиты может быть увеличена, но эрозии кости не бывает.
4. **Течение**. Характерен рост в течение первого года жизни (рис. 17.54), сменяющийся постепенной инволюцией, начиная с 2 лет. Полная резорбция наступает к 4 годам в 40% случаев и к 7 годам — в 70%.

Системные сочетания

Дети с большими гемангиомами могут страдать одновременно:

1. **Сердечной недостаточностью**.
2. **Синдромом Kasabach–Meritt**, характеризующимся

Рис. 17.55 Правосторонний осевой экзофтальм при кавернозной гемангиоме

тромбоцитопенией, анемией и низкими показателями факторов свертывания крови.

3. **Синдромом Maffuci**, характеризующимся кожными гемангиомами, хондропатией рук, ног, длинных костей и их искривлением.

Лечение

1. Показания

- Амблиопия, чаще — вторичная вследствие астигматизма и анизометропии.
- Сдавление ЗН.
- Экспозиционная кератопатия.
- Выраженный косметический дефект, некроз или инфицирование.

2. Методы

а) ***инъекция стероидов*** (триамцинолона ацетонид 40 мг с бетаметазоном 6 мг) местно очень эффективна при подкожной локализации в ранней активной стадии. Возможные осложнения включают ретроградное форсированное вхождение раствора в центральную артерию сетчатки, депигментацию кожи и некроз, кровотечение и атрофию жировой клетчатки;

б) ***системное введение стероидов*** ежедневно в течение нескольких недель может быть также эффективным, особенно при обширном орбитальном компоненте;

в) ***локальная резекция*** с каутеризацией может уменьшить объем переднерасположенной отграниченной опухоли, но обычно ее применяют в поздних неактивных стадиях;

г) ***низкодозная радиотерапия***.

Кавернозная гемангиома

Кавернозная гемангиома — самая распространенная доброкачественная опухоль орбиты у взрослых, чаще

Рис. 17.57 Смещение глаза в нижненазальном направлении при плеоморфной аденоме орбитальной доли слезной железы (предоставлено G. Rose)

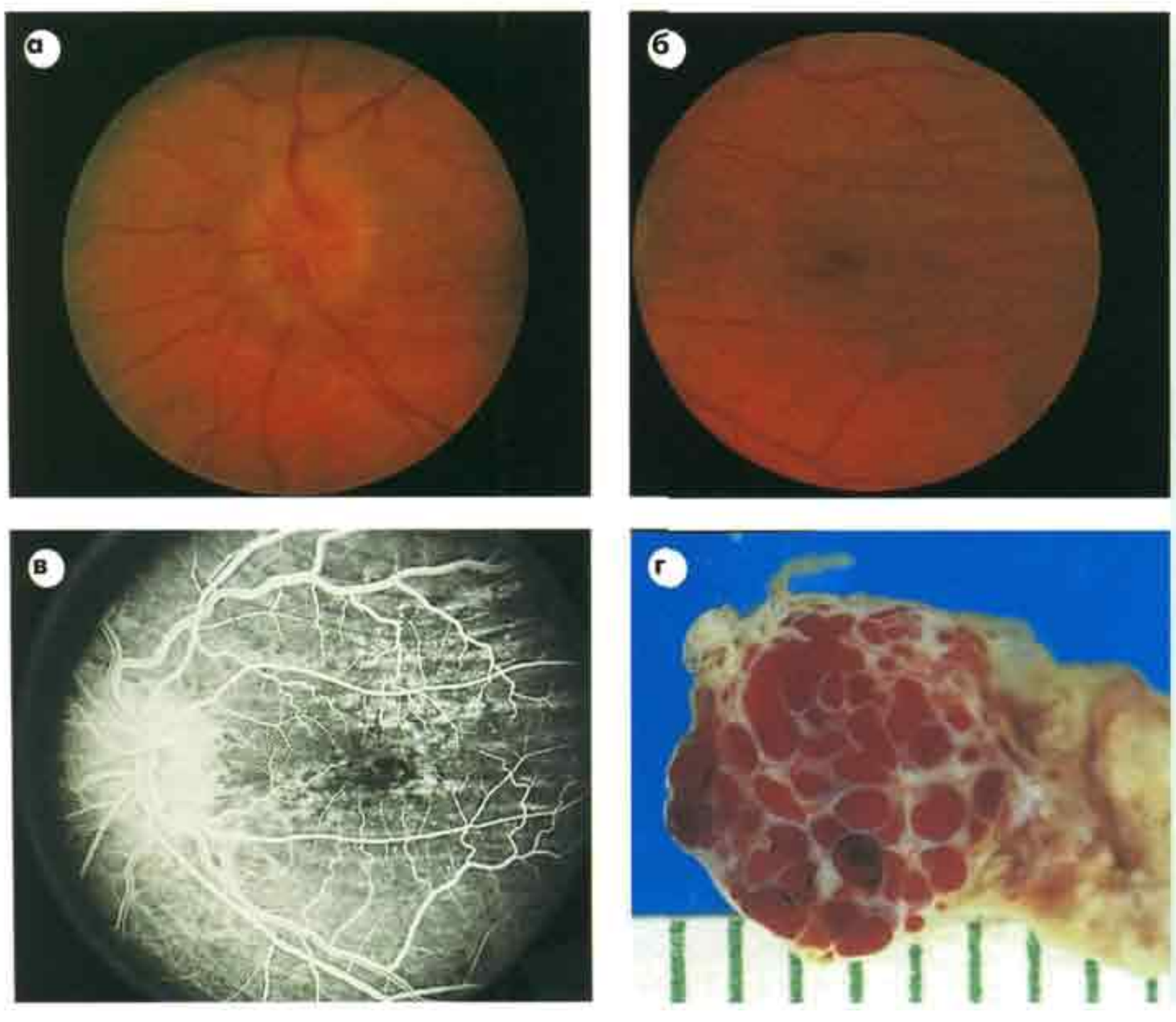


Рис. 17.56 Кавернозная гемангиома орбиты (см. текст) (предоставлено Wilmer Institute)

Рис. 17.58
Экзофтальм при плеоморфной аденоме орбитальной доли слезной железы

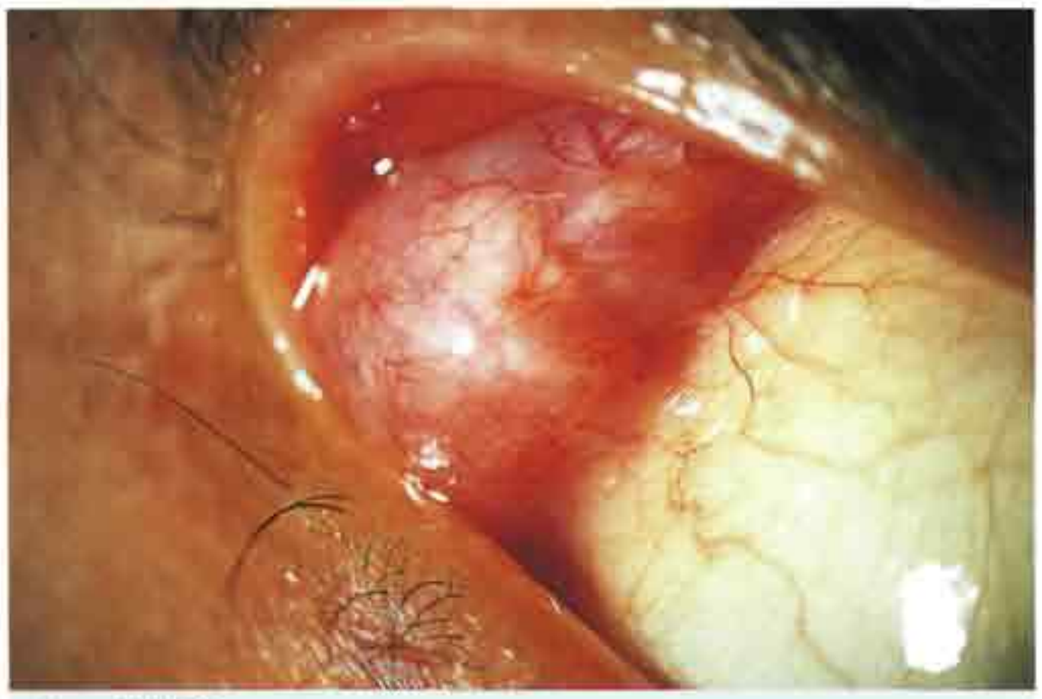


Рис. 17.59
Плеоморфная аденома пальпебральной доли слезной железы

обнаруживается у женщин (70%). Может локализоваться в любом месте орбиты, но обычно в пределах мышечной воронки, непосредственно за глазом.

1. **Проявляется** в 4–5 декадах жизни в виде медленно прогрессирующего экзофтальма. Рост может ускориться во время беременности.
2. **Признаки**
   - Осевой экзофтальм (рис. 17.55), который может сочетаться с отеком ДЗН (рис. 17.56а) и складками хориоидеи (рис. 17.56б, 17.56в).
   - Опухоль у вершины орбиты может сдавливать ЗН, не вызывая при этом значительного экзофтальма.
   - Может наблюдаться преходящее затуманивание зрения в виде пелены.
3. **КТ** выявляет четко очерченное овальное образование, медленно накапливающее контраст.
4. **Лечение** путем хирургического удаления необходимо в большинстве случаев. Кавернозная гемангиома в отличие от капиллярной обычно имеет капсулу (рис. 17.56г) и относительно легко удаляется.

Рис. 17.60
На аксиальной проекции КТ видна плеоморфная аденома слезной железы справа с вдавлением прилежащей кости

Плеоморфная аденома слезной железы

Плеоморфная аденома (доброкачественная смешанноклеточная опухоль) — наиболее часто встречающаяся эпителиальная опухоль слезной железы, которая исходит из протоков, стромы и мышечно-эпителиальных элементов.

Клинические особенности

1. **Проявляется** в 5 декаде жизни в виде безболезненной, медленно увеличивающейся припухлости в верхненаружной области орбиты и имеет длительность обычно более года.
2. **Признаки**
   - Опухоль, произрастающая из *орбитальной доли*, представляет собой гладкое, плотное, безболезненное образование в ямке слезной железы, смещающее глазное яблоко в нижненосовом направлении (рис. 17.57).
   - Рост кзади может вызывать экзофтальм (рис. 17.58), офтальмоплегию и появление складок хориоидеи.
   - Реже опухоль развивается из *пальпебральной доли* и имеет тенденцию к росту в переднем направлении, сопровождается увеличением верхнего века и не приводит к смещению глазного яблока (рис. 17.59).
3. **КТ** выявляет округлое или овальное образование с ровным контуром с расширением, но без деструкции кости в области ямки слезной железы (рис. 17.60). Образование может также сдавливать глазное яблоко.

Лечение

Лечение состоит в хирургическом удалении. Рекомендуется избегать биопсии для того, чтобы предотвра-

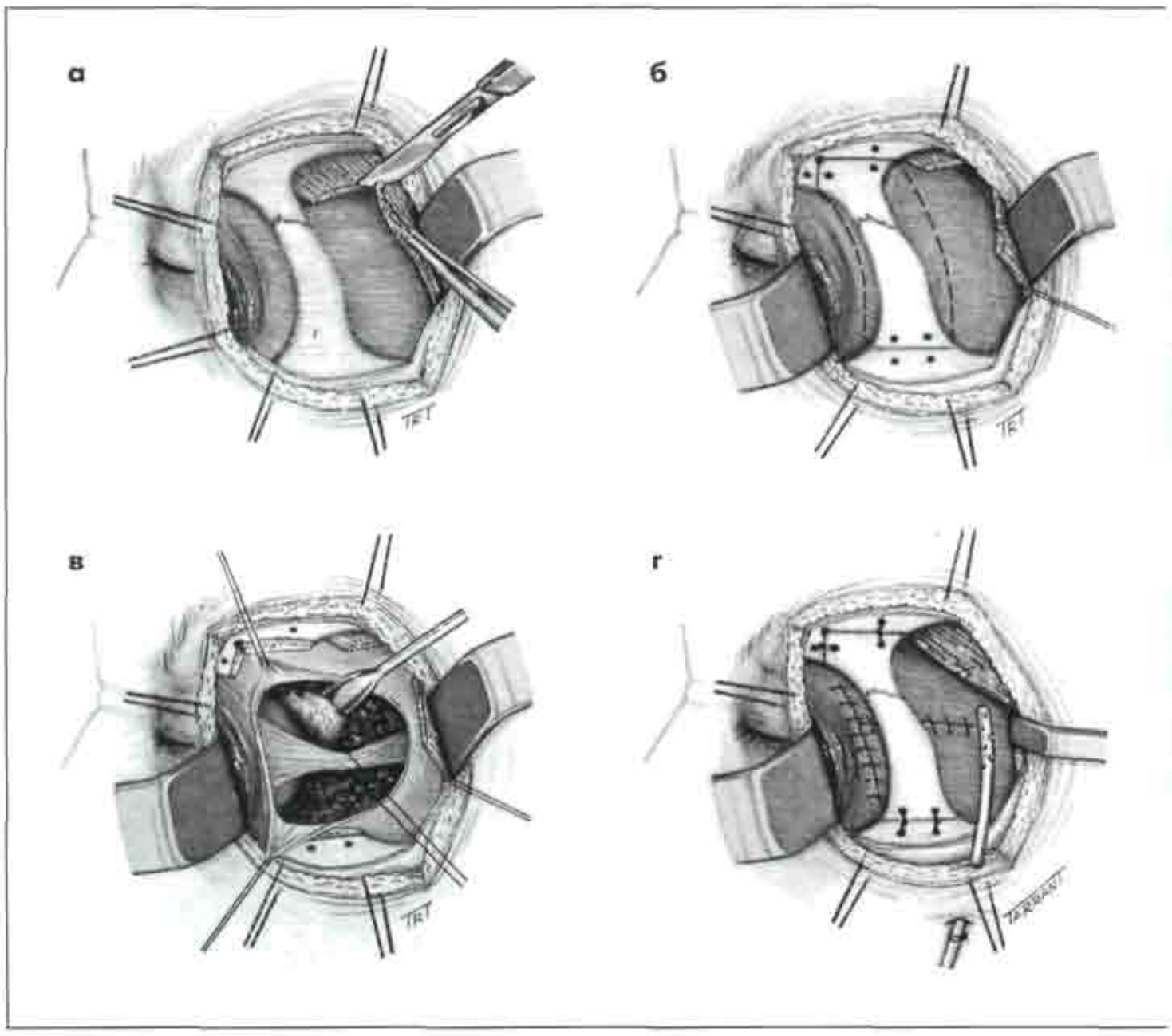


Рис. 17.61
Латеральная орбитотомия (см. текст)

тить диссеминацию опухоли в окружающую орбитальную ткань, хотя это не всегда возможно из-за неопределенности диагноза. Опухоли пальпебральной доли обычно иссекают в пределах здоровых тканей методом передней (трансфасциальной) орбитотомии. При опухолях орбитальной доли выполняют латеральную орбитотомию:

а) рассекают височную мышцу (рис. 17.61а);
б) *просверливают подлежащую кость для последующего* наложения проволочных швов (рис. 17.61б);
в) удаляют наружную стенку орбиты и опухоль (рис. 17.61в);
г) восстанавливают височную мышцу и надкостницу (рис. 17.61г).

Рис. 17.62
Смещение глаза в нижненазальном направлении и птоз при карциноме слезной железы (предоставлено G. Rose)

Рис. 17.63
Периорбитальный отек и застойные явления глаза при карциноме слезной железы с распространением на верхнеглазничную щель (предоставлено G. Rose)

Прогноз довольно благоприятный при полном удалении и при условии предотвращения разрыва ткани. Неполное удаление или предварительная биопсия способствуют диссеминации опухолевых клеток в окружающие ткани, рецидиву с возможным озлокачествлением.

Рак слезной железы

Рак слезной железы — редкая высокозлокачественная опухоль с плохим прогнозом. По частоте встречаемости делится на следующие гистологические типы: (а) *аденокистозный*, (б) *плеоморфная аденокарцинома*, (в) *мукоэпидермоид*, (г) *плоскоклеточный*.

Клинические особенности

1. **Проявляется** в 4–6 декадах жизни. Анамнез заболевания короче, чем при доброкачественной опухоли. Боль — признак злокачественности, но может быть также и при воспалительных процессах. Плеоморфная аденокарцинома (злокачественная смешанно-клеточная опухоль) представлена тремя основными клиническими вариантами:
   - После неполного удаления доброкачественной плеоморфной аденомы, последующих одного или нескольких рецидивов в течение нескольких лет и злокачественной трансформации в итоге.
   - Длительно существующий экзофтальм (или увеличение верхнего века), который вдруг начинает увеличиваться.
   - Без предварительного анамнеза плеоморфной аденомы как быстрорастущее образование слезной железы (обычно в течение нескольких месяцев).
2. **Признаки**
   - Новообразование в области слезной железы, смещающее глазное яблоко (рис. 17.62).
   - Распространение кзади с вовлечением верхней глазничной щели может привести к застойным явлениям в конъюнктиве и эписклере и офтальмоплегии (рис. 17.63).
   - Ограничение движений глаза вверх и кнаружи (частый признак).
   - Гипоэстезия зоны иннервации слезного нерва.
   - Отек ДЗН и складки хориоидеи.
3. **Методы исследования**
   а) ***КТ*** выявляет эрозию прилегающей кости или врастание в кость, часто видны кальцификаты;
   б) ***биопсия*** необходима для установления гистологического диагноза. Последующее лечение зависит от распространенности инвазии опухоли в смежные структуры, что выявляется по КТ;
   в) ***неврологическое исследование*** обязательно, поскольку аденокистозный рак, распространяющийся периневрально, может прорастать в кавернозный синус.

Рис. 17.64 Выраженный экзофтальм при глиоме зрительного нерва (предоставлено G. Rose)

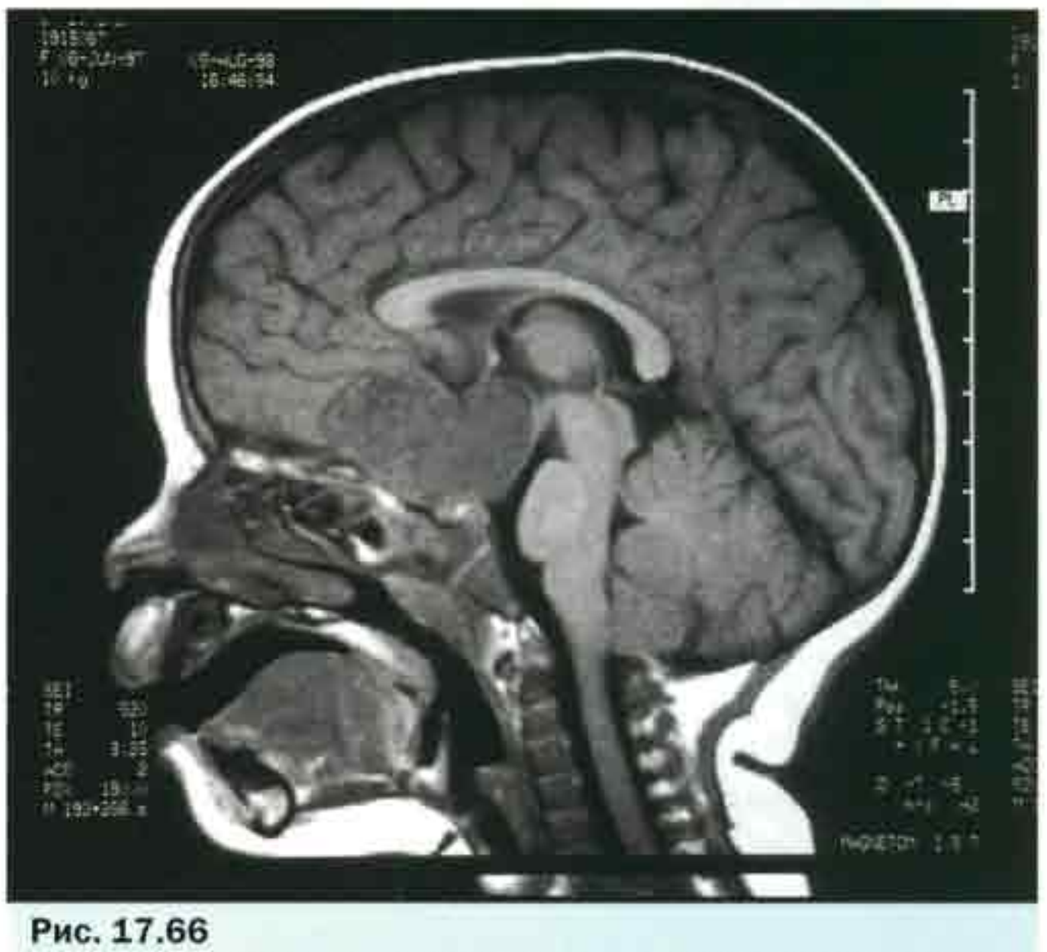


Рис. 17.66
Сагиттальная Т1-взвешенная проекция МРТ демонстрирует прорастание глиомы зрительного нерва в гипоталамус при НФ-1 (предоставлено D. Armstrong)

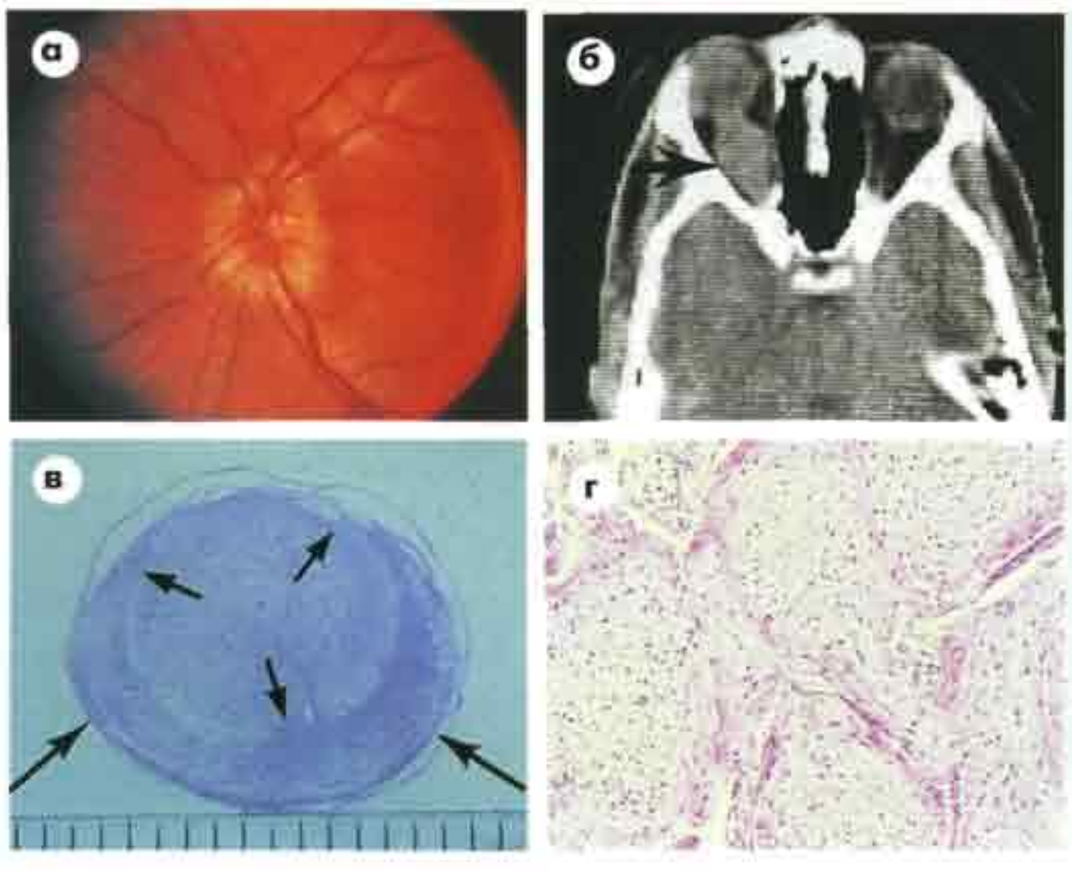


Рис. 17.65
Глиома зрительного нерва: (а) отек диска зрительного нерва; (б) аксиальная проекция КТ демонстрирует веретенообразное утолщение зрительного нерва; (в) короткие стрелки указывают границы утолщенного зрительного нерва и длинные стрелки — границы утолщенной арахноидальной оболочки; (г) повышение количества клеток и генерализованное утолщение пучков нервных волокон при большом увеличении (предоставлено Wilmer Institute)

Лечение

1. **Радикальное удаление** может быть проведено в форме экзентерации орбиты или среднелицевой резекции. К сожалению, редко удается полностью удалить опухолевую ткань, что определяет плохой жизненный прогноз.
2. **Радиотерапия** в комбинации с локальным удалением может продлить жизнь и уменьшить боль.

Глиома зрительного нерва

Глиома ЗН — медленно растущая пилоидная астроцитома, чаще поражает девочек, реже — взрослых. Обычно сочетается с нейрофиброматозом I типа (*см.* главу 20).

Клинические особенности

1. **Проявляется** в 1 декаде жизни медленным снижением зрения, затем присоединяется экзофтальм (рис. 17.64), хотя иногда последовательность событий может быть обратной.
2. **Признаки**
   - Дисфункция ЗН с нарушением зрения пропорциональна степени экзофтальма.
   - ДЗН вначале отечный (рис. 17.65a), позднее становится атрофичным.
   - Иногда видны оптикоцилиарные сосудистые шунты (*см.* рис. 17.68).
   - Может распространяться интракраниально в сторону хиазмы и гипоталамуса.
3. **Методы исследования**
   а) ***КТ*** выявляет веретенообразное утолщение зрительного нерва (рис. 17.65b);
   б) ***МРТ*** может выявить интракраниальное распространение (рис. 17.66).

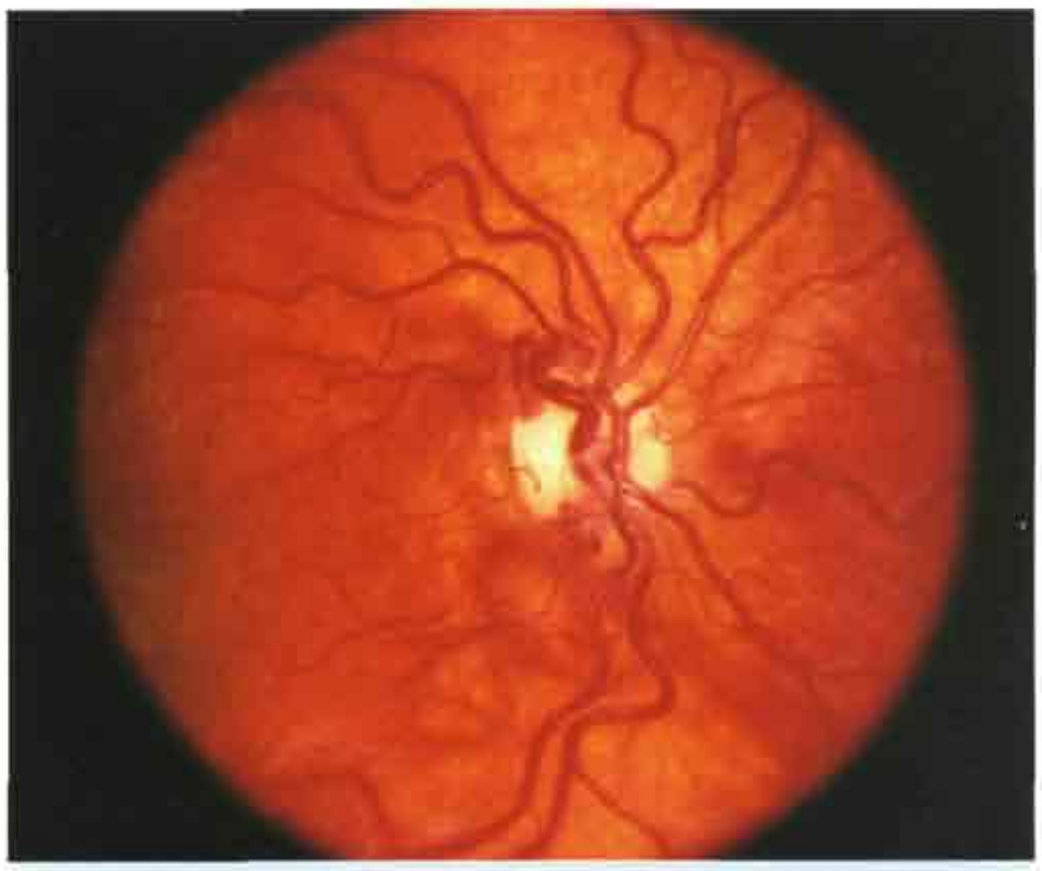
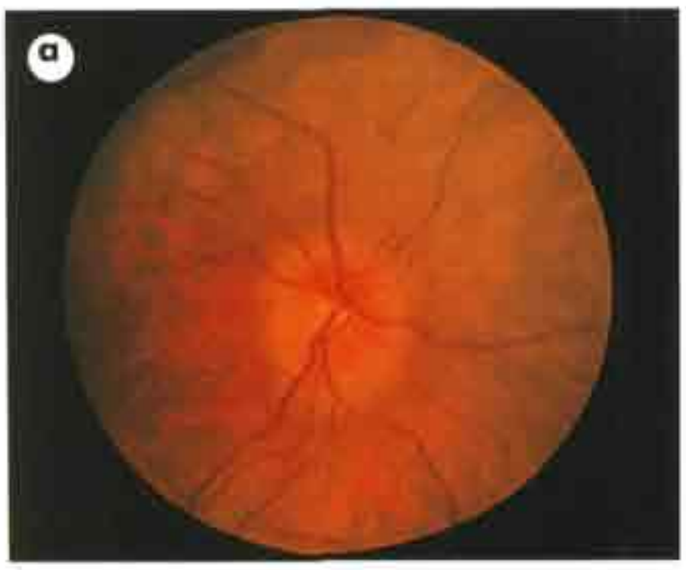


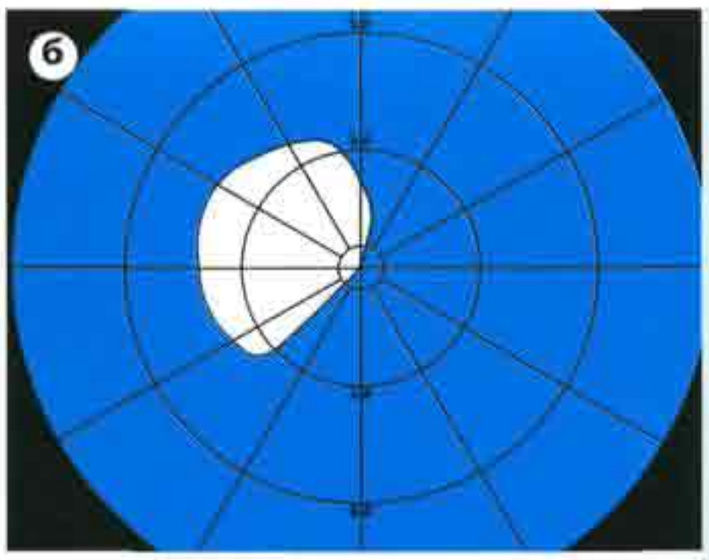
Рис. 17.68
Оптикоцилиарные шунты (предоставлено C. Barry)

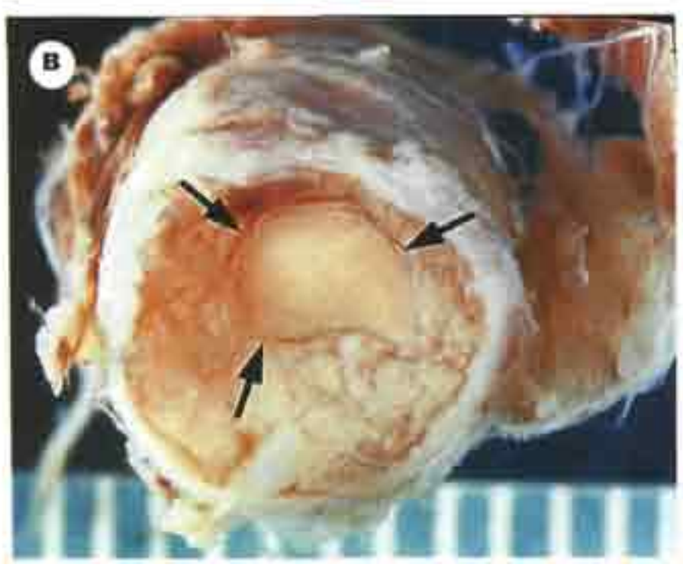
Тактика

Зависит от распространения опухоли в заднем направлении.

1. **Наблюдение** показано при отсутствии признаков роста, хорошем зрении и отсутствии косметических дефектов.
2. **Хирургическое удаление** с сохранением глаза показано в случае роста опухоли, особенно при низком зрении и выраженном экзофтальме.
3. **Облучение** в сочетании с химиотерапией показано при интракраниальном распространении, при котором удаление невозможно.







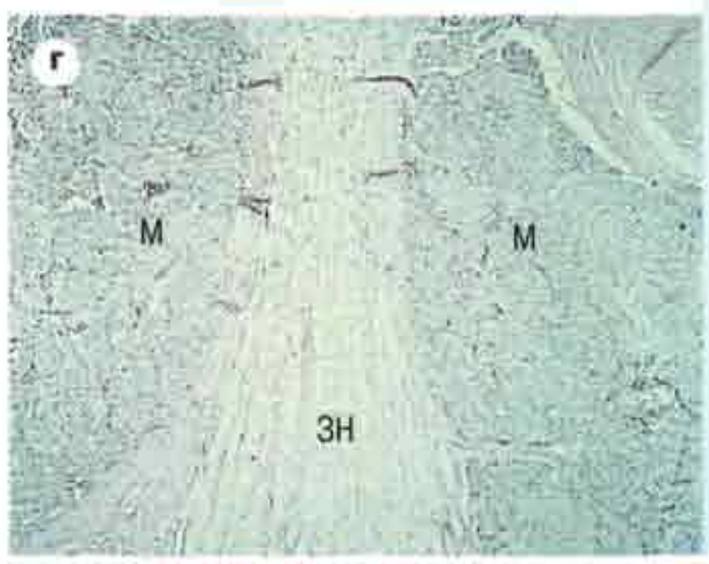


Рис. 17.67
Менингиома оболочки зрительного нерва: (а) отек диска; (б) скотома в поле зрения; (в) стрелки указывают на зрительный нерв, окруженный менингиомой; (г) зрительный нерв (ЗН) и менингиома (М) при большом увеличении
(предоставлено Wilmer Institute)

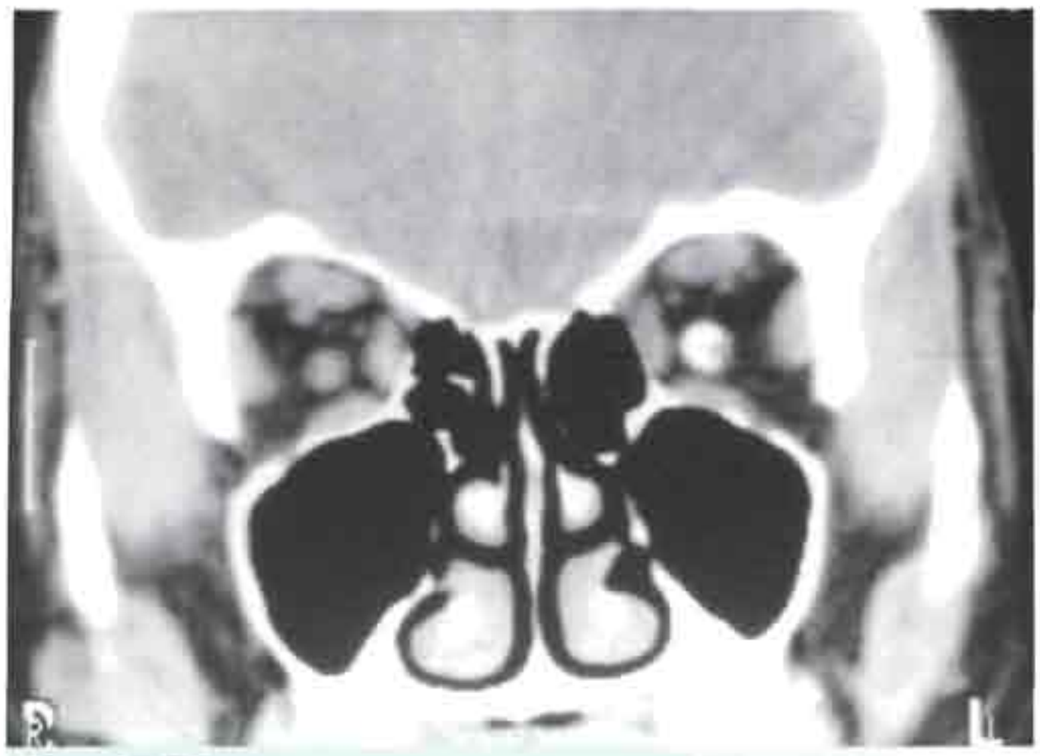


Рис. 17.69
Утолщение левого зрительного нерва при менингиоме оболочки зрительного нерва на коронарной проекции КТ

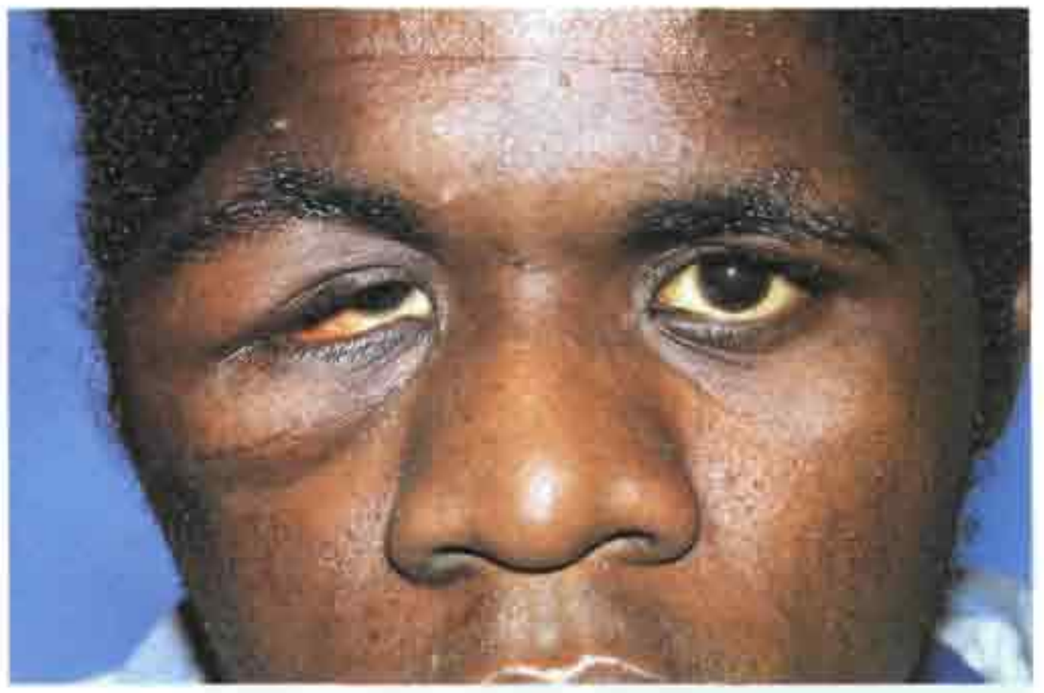


Рис. 17.70 Поражение периокулярных тканей плексиформной нейрофибромой

Прогноз неоднозначный. Некоторые опухоли носят дремлющий характер и очень медленно растут, тогда как другие прогрессируют интракраниально и угрожают жизни.

Менингиома оболочки зрительного нерва

Менингиомы развиваются из менингоэндотелиальных клеток арахноидеи. Первичные менингиомы орбиты, происходящие из оболочки ЗН, составляют 2% случаев и встречаются реже, чем глиомы ЗН. Чаще всего ими страдают женщины.

Клинические особенности

1. **Проявляются** в среднем возрасте односторонним постепенным снижением зрения. Временное нарушение зрения может быть первым симптомом.
2. **Признаки**. Классическая триада: (а) *снижение зрения*, (б) *атрофия ЗН*, (в) *оптикоцилиарные сосудистые шунты*. Однако одновременное появление всех трех признаков встречается редко. Последовательность появления признаков следующая:
   - Дисфункция ЗН (рис. 17.67б) и хронический застойный диск (рис. 17.67а), сменяющийся атрофией.
   - Оптикоцилиарные сосудистые шунты (рис. 17.68), которые обнаруживают примерно в 30% случаев, регрессируют при развитии атрофии ЗН.
   - Ограничение подвижности, особенно вверх, т.к. опухоль может «расщепить» ЗН (*см.* рис. 17.67в).
   - Экзофтальм появляется за счет роста опухоли в пределах мышечной воронки и развивается после снижения зрения.

NB: Последовательность противоположна той, которая встречается при опухолях, растущих снаружи твердой оболочки, когда экзофтальм появляется задолго до сдавления ЗН.

Рис. 17.71
На КТ видно отсутствие большого крыла левой основной кости:
(а) коронарная проекция;
(б) аксиальная проекция
(предоставлено K. Nischal)

3. **КТ** демонстрирует трубчатое утолщение и кальцификаты ЗН (рис. 17.69).

Тактика

1. **Наблюдение** пациентов среднего возраста при медленном росте опухоли, т.к. прогноз хороший.
2. **Хирургическое удаление** у больных молодого возраста с агрессивными опухолями, особенно при слепом глазе.
3. **Облучение** в некоторых случаях.

Жизненный прогноз у взрослых хороший, хотя опухоль может быть агрессивной и иногда фатальной у детей.

Рис. 17.72
Двухсторонняя лимфома орбиты

Нейрофиброма

Плексиформная нейрофиброма

Плексиформная (диффузная) нейрофиброма — самая распространенная опухоль периферических нервов орбиты и встречается почти исключительно в сочетании с нейрофиброматозом I типа (*см.* главу 20).

1. **Проявляется** у детей раннего возраста в виде периорбитальной припухлости.
2. **Признаки**
   - Диффузное поражение орбиты с обезображивающей гипертрофией тканей вокруг глаза (рис. 17.70).
   - Поражение век вызывает механический птоз характерной S-образной конфигурации. Пальпаторно измененные ткани напоминают «пакет с червями».
   - Пульсация глаза без сопутствующего шума (лучше выявляется при аппланационной тонометрии) может быть при сочетании нейрофибромы с врожденным дефектом большого крыла основной кости (рис. 17.71).
3. **Лечение** крайне затруднено. Хирургия не показана, если вообще возможна, из-за сложных взаимоотношений между опухолью и важными структурами орбиты.

Рис. 17.73
Передняя лимфома орбиты

Изолированная нейрофиброма

Изолированная (локализованная) нейрофиброма встречается реже и сочетается с нейрофиброматозом I типа примерно в 10% случаев.

1. **Проявляется** в 3 или 4 декадах жизни невыраженным умеренно болезненным экзофтальмом в сочетании со снижением зрения или ограничением подвижности глаза.
2. **Лечение** хирургическое, имеет прямое показание, т.к. опухоль хорошо отграничена и относительно бедна сосудами.

Лимфомы

Лимфомы вспомогательного аппарата глаза (конъюнктивы, слезной железы и орбиты) составляют приблизительно 8% всех экстранодальных лимфом. Лимфому, как и доброкачественную лимфоидную гиперплазию, относят к лимфопролиферативным заболеваниям. Между этими двумя формами лежит так называемая «серая зона» промежуточных форм, диагностика которых с использованием традиционной гистологической техники невозможна.

Классификация

Евро-Американская классификация лимфом (REAL) делит лимфомы на 5 типов по возрастанию риска экстранодального распространения, диссеминации со временем и смертности.

- Экстранодальная В-клеточная лимфома краевой зоны.
- Лимфома центра фолликула.
- Диффузная крупноклеточная В-лимфома.
- Плазмоцитома.
- Лимфоплазмоцитарная лимфома.

Клинические особенности

1. **Проявляется** в 6–8 декадах жизни нечеткой симптоматикой.
2. **Признаки**
   - Локализуется в любом отделе орбиты и иногда носит двухсторонний характер (рис. 17.72).
   - Передние локализации могут быть доступны пальпации и имеют эластичную консистенцию (рис. 17.73).

- Иногда лимфома ограничена конъюнктивой или слезной железой и не затрагивает орбиту.

3. **Системное обследование** больных с лимфоидными гиперпластическими поражениями орбиты включает *рентгенографию органов грудной клетки*, электрофорез сывороточных иммуноглобулинов, торако-абдоминальную КТ для выявления возможного ретроперитонеального распространения и при необходимости — пункцию костного мозга.
4. **Течение** разнообразное и может быть непредсказуемым. У некоторых больных гистологически кажущиеся злокачественными поражения резорбируются спонтанно или после применения стероидов. И напротив, представляющиеся доброкачественной лимфоидной гиперплазией спустя несколько лет дают развитие лимфомы. Лечение включает лучевую терапию при локализованных процессах и химиотерапию при диссеминированных формах.

Рис. 17.74
Рабдомиосаркома (предоставлено D. Taylor)

Рис. 17.75
Рабдомиосаркома (предоставлено D. Taylor)

Рис. 17.76
Эритема и расширение сосудов века при рабдомиосаркоме (предоставлено M. Szreter)

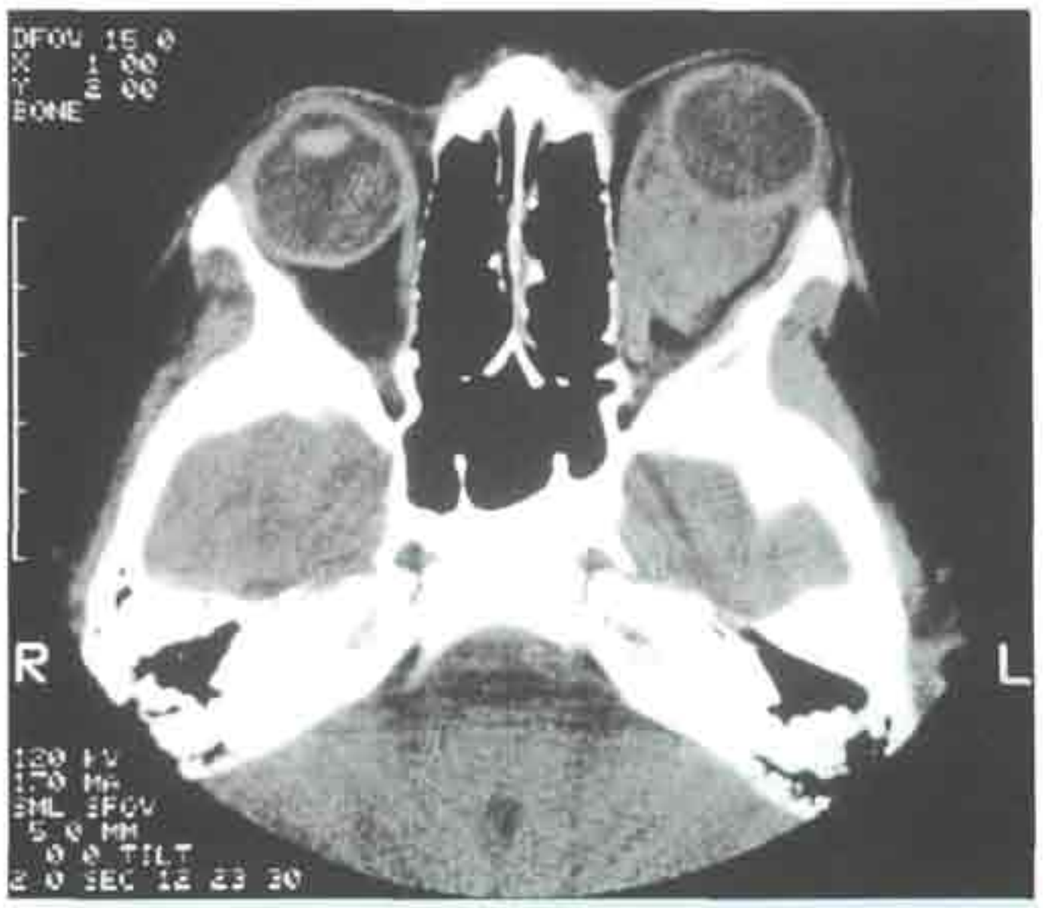


Рис. 17.77
Аксиальная проекция КТ при рабдомиосаркоме слева (предоставлено K. Nischal)

Рабдомиосаркома

Рабдомиосаркома — наиболее частая первичная злокачественная опухоль орбиты у детей. Основная роль офтальмолога заключается в установлении диагноза с помощью биопсии и направлении больного к детскому онкологу.

Клинические особенности

1. **Проявляется** в 1 декаде жизни (в среднем в 7 лет) в виде быстро прогрессирующего экзофтальма, может напоминать воспалительный процесс.
2. **Признаки**
   - Опухоль часто располагается ретробульбарно, реже — в верхнем и нижнем отделах орбиты (рис. 17.74).
   - Пальпируемое образование и птоз обнаруживают примерно у 1/3 больных (рис. 17.75).
   - Припухлость и инъекция покрывающей опухоль кожи развиваются позже, но без повышения ее температуры (рис. 17.76).
   - Параменингеальные опухоли вызывают деструкцию кости, диссеминируют в лимфатические узлы и поражают ЦНС.
3. **КТ** выявляет образование с нечеткими границами гомогенной плотности, часто с деструкцией прилежащей кости (рис. 17.77). В далеко зашедших случаях может наблюдаться прорастание в параназальные синусы.
4. **Общее обследование** с целью выявления метастазов *включает рентгенографию грудной клетки*, печеночные пробы, биопсию костного мозга, люмбальную

Рис. 17.78 Метастатическая нейробластома (предоставлено K. Nischal)

пункцию и исследование скелета. Частые регионы метастазирования — легкие и кости.

Лечение

1. **Лучевая терапия** в сочетании **с химиотерапией** винкристином, актиномицином и циклофосфамидом.
2. **Хирургическое удаление** применяют при редко рецидивирующих и радиорезистентных опухолях.

Прогноз зависит от стадии и локализации процесса на момент установления диагноза. Пациенты с изолированным поражением орбиты излечиваются в 95% случаев.

Дифференциальная диагностика

1. **Целлюлит орбиты** характеризуется похожими острыми симптомами, но при рабдомиосаркоме, в отличие от целлюлита, температура кожи не повышается.
2. **Гранулоцитарная саркома** также может представлять собой быстрорастущее орбитальное образование (*см.* далее).

Метастатические опухоли у детей

Нейробластома

Одна из наиболее частых злокачественных опухолей у детей. Происходит из примитивных нейробластов симпатического ствола чаще в области живота, реже — груди и малого таза. Поражает обычно детей раннего возраста и, как правило, бывает уже генерализованной на момент установления диагноза, поэтому имеет крайне плохой прогноз. Метастазы в орбиту могут быть двухсторонними, появляются внезапно и быстро растут, что проявляется экзофтальмом, наличием ткани в верхних отделах орбиты и экхимозом век (рис. 17.78).

Рис 17.80 Смещение левого глаза книзу при гистиоцитозе из клеток Langerhans (предоставлено D. Taylor)

Гранулоцитарная саркома (хлорома)

Эта локализованная опухоль представлена злокачественными клетками миелоидной природы. Опухоль может иметь характерный зеленый цвет, с чем связано ее прежнее название — хлорома. Гранулоцитарная саркома может быть симптомом миелоидной лейкемии или предшествовать этому заболеванию. Первые проявления относятся к возрасту около 7 лет в виде быстроразвивающегося экзофтальма, иногда двухстороннего, который часто сочетается с экхимозом и отеком века (рис. 17.79). Когда поражение орбиты предшествует системной лейкемии, диагностика затруднена.

Гистиоцитоз из клеток Langerhans (гранулематоз)

Это редкое, плохо исследованное, мультисистемное заболевание, характеризующееся деструктивным воспалительным процессом с первичным поражением кости. Мягкие ткани вовлекаются реже, но встречаются кожные и висцеральные поражения. У пациентов с изолированными поражениями (эозинофильной гранулемой) заболевание имеет обычно доброкачественное течение

Рис. 17.79 Далеко зашедшая гранулоцитарная саркома (предоставлено P. Morse)

Рис. 17.81 Правосторонний неосевой экзофтальм при метастатической гипернефроме

и хорошо поддается лечению. Вовлечение орбиты бывает односторонним или двухсторонним, сопровождается остеолизисом и вовлечением мягких тканей чаще в верхневисочном квадранте (рис. 17.80).

Метастатические опухоли у взрослых

У взрослых метастазы в орбиту встречаются реже, чем в хориоидею. Если симптоматика начинается с орбиты, офтальмолог становится первым врачом, к которому обращается пациент. Источниками метастазов являются (в порядке убывания): молочная железа, бронхи, предстательная железа, меланома кожи, желудочно-кишечный тракт и почки.

1. Проявления

- Образование в передней части орбиты, вызывающее смещение глаза или экзофтальм, — наиболее частый симптом (рис. 17.81).
- Инфильтрация орбитальных тканей, характеризующаяся птозом, диплопией, выраженным уплотнением периорбитальной кожи и тканей орбиты, что выражается в затруднении репозиции.
- Энофтальм при скиррозных опухолях.
- Хронический воспалительный процесс в орбите.
- При локализации у вершины орбиты первично нарушается функция черепно-мозговых нервов (II, III, IV, V, VI), а экзофтальм слабо выражен.

Рис. 17.82
Припухлость лица при далеко зашедшей карциноме гайморовой пазухи

2. Специальные исследования

а) ***тонкоигольная биопсия*** под контролем КТ используется для гистологического подтверждения. При ее неинформативности проводится открытая биопсия;

б) ***гормональные исследования*** на образцах ткани могут использоваться для выработки специфической гормонотерапии при гормонозависимых опухолях.

3. Цель лечения — сохранение зрения и борьба с болью, т.к. большинство больных умирают в течение 1 года. Радиотерапия является методом выбора. Иногда при неэффективности других методов и непереносимых симптомах показана экзентерация орбиты.

Прорастание в орбиту опухолей синусов

Злокачественные опухоли параназальных синусов очень редко могут прорастать в орбиту, что указывает на плохой прогноз даже при условии ранней диагностики. В связи с этим врачу важно разбираться в отоларингологических и офтальмологических признаках этих состояний.

1. Рак верхней челюсти — самая частая синусовая опухоль, прорастающая в орбиту.

а) ***отоларингологические*** признаки: боль в области лица, застой и припухлость (рис. 17.82). Припухлость лица при далеко зашедшей карциноме гайморовой пазухи, носовое кровотечение и отделяемое из носа;

б) ***офтальмологические*** признаки: смещение глаза вверх (рис. 17.83), диплопия и эпифора.

2. Рак решетчатой пазухи может смещать глаз кнаружи.

3. Рак носоглотки прорастает в орбиту через верхнеглазничную щель. Экзофтальм присоединяется поздно.

Краниосиностоз

Краниосиностоз — группа редких наследственных нарушений, характеризующихся преждевременным зарощением черепных швов в сочетании с выраженными ор-

Рис. 17.83
Смещение глаза вверх при карциноме гайморовой пазухи (предоставлено G. Rose)

Рис 17.84
Синдром Crouzon

Рис. 17.85
Синдром Apert

битальными аномалиями. Две наиболее распространенные патологии: (а) *синдром Crouzon*, (б) *синдром Apert*.

Синдром Crouzon

Синдром Crouzon первично формируется преждевременным закрытием коронального и сагиттального швов. Наследственность аутосомно-доминантная, но в 25% случаев может быть свежая мутация.

1. Глазные проявления

- Экзофтальм вследствие мелкой орбиты — наиболее заметный признак (рис. 17.84). Развивается вторично из-за задержки роста верхней челюсти и скулы. В тяжелых случаях глазные яблоки вывихнуты и лежат впереди век.
- Гипертелоризм (широкое расстояние между орбитами).
- V-образная экзотропия и гипертропия.
- Угрожающие зрению осложнения включают экспозиционную кератопатию и оптическую нейропатию вследствие сдавления ЗН в области зрительного отверстия.

2. Патология глазного яблока: аниридия, голубая склера, катаракта, подвывих хрусталика, глаукома, колобома, мегалокорнея и гипоплазия ЗН.

3. Системные нарушения

- Укорочение передне-заднего размера головы и широкий череп вследствие преждевременного закрытия швов.
- Гипоплазия средней части лица и изогнутый нос («клюв попугая»), что придает лицу «лягушачий» вид.
- Прогнатизм нижней челюсти.
- Инвертированное V-образное небо.
- Акантокератодермия.

Синдром Apert

Синдром Apert (акроцефалосиндактилия) является наиболее тяжелым из краниосиностозов и может затрагивать все черепные швы. Наследственность аутосомно-доминантная, но большинство случаев спорадические и ассоциированы с поздним возрастом родителей.

1. Глазные признаки

- Мелкие орбиты, экзофтальм и гипертелоризм обычно менее выражены, чем при синдроме Crouzon (рис. 17.85).
- Экзотропия.
- Антимонголоидный разрез глаз.
- Угрожающие зрению осложнения — неприкрывание веками роговицы и атрофия ЗН.

2. Патология глазного яблока: кератоконус, подвывих хрусталика и врожденная глаукома.

3. Системные признаки

- Оксицефалия с плоским затылком и крутым лбом.
- Горизонтальная выемка над супраорбитальным гребнем.
- Гипоплазия середины лица с носом типа «клюв попугая» и низко посаженными ушами.
- Расщепленное небо в форме высокого купола и двойной язычок.
- Синдактилия рук и ног.
- Аномалии сердца, легких и почек.
- Акневидные высыпания на коже туловища и конечностей.
- Умственная отсталость (в 30% случаев).

ГЛАВА 18

Нейроофтальмология

НЕЙРОВИЗУАЛИЗАЦИЯ 591
Магнитно-резонансная томография 591
Компьютерная томография 595

ЗРИТЕЛЬНЫЙ НЕРВ 596
Клиническая анатомия 596
Аксоплазматический транспорт 597
Оценка заболеваний 597
Атрофия зрительного нерва 599
Неврит зрительного нерва 600
Передняя ишемическая оптическая нейропатия, не связанная с артериитом 603
Передняя ишемическая оптическая нейропатия, связанная с артериитом 605
Диабетическая папиллопатия 607
Наследственная оптическая нейропатия Leber 607
Наследственные атрофии зрительного нерва 608
Алкогольно-табачная амблиопия 609
Лекарственные оптические нейропатии 609

ПОВЫШЕННОЕ ВНУТРИЧЕРЕПНОЕ ДАВЛЕНИЕ 609
Введение 609
Клинические особенности 610
Застойный диск зрительного нерва 611
Идиопатическая внутричерепная гипертензия 612

ВРОЖДЕННЫЕ АНОМАЛИИ ЗРИТЕЛЬНОГО НЕРВА С НЕВРОЛОГИЧЕСКИМИ ПРОЯВЛЕНИЯМИ 613
Друзы диска зрительного нерва 613
Колобома диска зрительного нерва 616
Синдром «утреннего сияния» 618
Гипоплазия зрительного нерва 619
Синдром Aicardi 621
Другие аномалии 621

ЗРАЧКОВЫЕ РЕАКЦИИ 622
Клиническая анатомия 622
Афферентные зрачковые дефекты 623
Диссоциация зрачковых рефлексов на свет и близкие расстояния 624
Окулосимпатический паралич (синдром Horner) 624

НИСТАГМ 625
Введение 625
Физиологический нистагм 626
Нистагм моторного дисбаланса 626
Нистагм сенсорной депривации 628
Нистагмоидные движения 628

НАДЪЯДЕРНЫЕ ГЛАЗОДВИГАТЕЛЬНЫЕ НАРУШЕНИЯ 628
Содружественные движения глаз 628
Парезы горизонтального взора 629
Парезы вертикального взора 630

ТРЕТЬЯ ПАРА ЧЕРЕПНЫХ НЕРВОВ 631
Клиническая анатомия 631
Клинические аспекты 634

ЧЕТВЕРТАЯ ПАРА ЧЕРЕПНЫХ НЕРВОВ 635

ШЕСТАЯ ПАРА ЧЕРЕПНЫХ НЕРВОВ 636
Клиническая анатомия 636
Клинические аспекты 638

ХИАЗМА 639
Клиническая анатомия 639
Клиническая физиология 639
Причины поражения хиазмы 640
Аденома гипофиза 640
Краниофарингиома 644
Менингиома 645

ЗРИТЕЛЬНЫЙ ТРАКТ 646

ЗРИТЕЛЬНАЯ ЛУЧИСТОСТЬ 647

СТРИАРНАЯ КОРА 648

ВЫСШИЕ ЗРИТЕЛЬНЫЕ ФУНКЦИИ 649

МИГРЕНЬ 649
Клинические особенности 649
Тактика 651
Дифференциальная диагностика 651

ВНУТРИЧЕРЕПНЫЕ АНЕВРИЗМЫ 652
Клиническая анатомия 652
Неврологические аспекты 652
Нейроофтальмологические аспекты 653

МИАСТЕНИЯ GRAVIS 654

ХРОНИЧЕСКАЯ ПРОГРЕССИРУЮЩАЯ НАРУЖНАЯ ОФТАЛЬМОПЛЕГИЯ 654

ЭССЕНЦИАЛЬНЫЙ БЛЕФАРОСПАЗМ 655

НЕЙРОФИБРОМАТОЗ 656

Нейровизуализация

Магнитно-резонансная томография

Физические основы

Визуализация с помощью МРТ зависит от перегруппировки ядер атомов водорода (протонов, заряженных позитивно) в тканях под действием короткого электромагнитного импульса. После импульса ядра возвращаются в нормальное положение, излучая часть поглощенной энергии, а чувствительные приемники улавливают это электромагнитное эхо. В отличие от КТ пациент при МРТ не подвергается воздействию ионизирующего излучения. Исследуемые ткани становятся источником электромагнитного излучения, характеризующегося определенной напряженностью и временны́ми параметрами. Сигналы, обработанные компьютером, отображаются в виде томографической проекции, которая может быть: (а) *аксиальной* (рис. 18.1), (б) *корональной* (рис. 18.2), (в) *сагиттальной* (рис. 18.3, 18.4).

Релаксационное время

Т1- и Т2-взвешенные томографии — два метода измерения *релаксационного времени возбужденных протонов* после выключения внешнего магнитного поля. Ткани организма имеют различное релаксационное время, и по этому признаку различают Т1- или Т2-взвешенные томограммы (т.е. с лучшей визуализацией на конкретном изображении). На практике используют оба метода.

1. **Т1-взвешенные** томограммы лучше отображают нормальную анатомию (рис. 18.5 и *см.* рис. 18.3).
   - Слабоинтенсивные (темные) структуры, включающие воду и стекловидное тело.
   - Сильноинтенсивные (светлые) структуры, включающие жировую ткань и контрастирующие вещества.
2. **Т2-взвешенные** томограммы предпочтительнее для отображения патологических изменений тканей (*см.* рис. 18.1, 18.2).
   - Слабоинтенсивные структуры, включающие жировую ткань и контрастирующие вещества.
   - Сильноинтенсивные структуры, включающие стекловидное тело и воду.

NB: Костная ткань и кальцификаты на МРТ невидимы.

Контрастное усиление

1. **Гадолиний** является веществом, приобретающим магнитные свойства в электромагнитном поле. Пре-

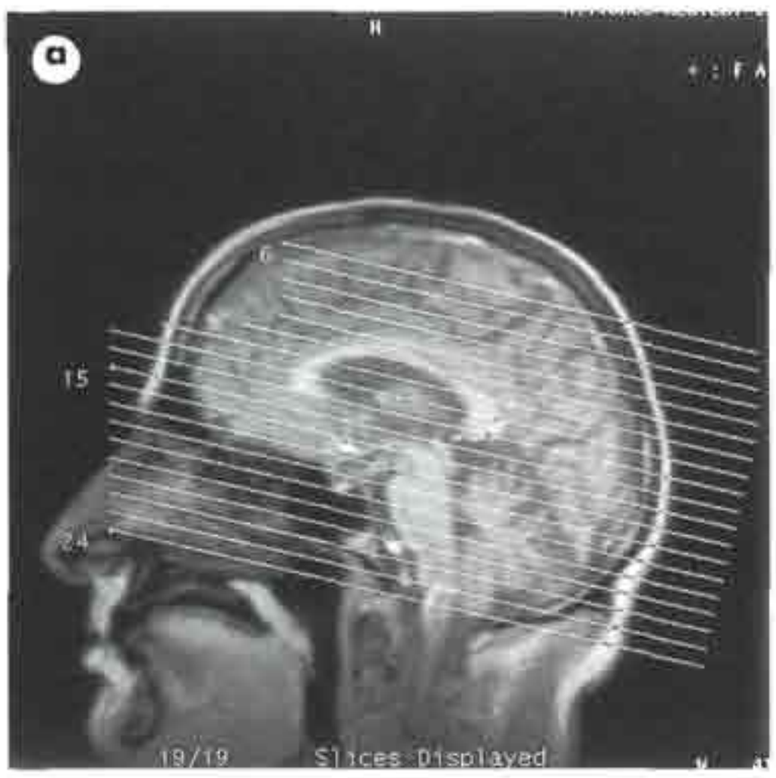
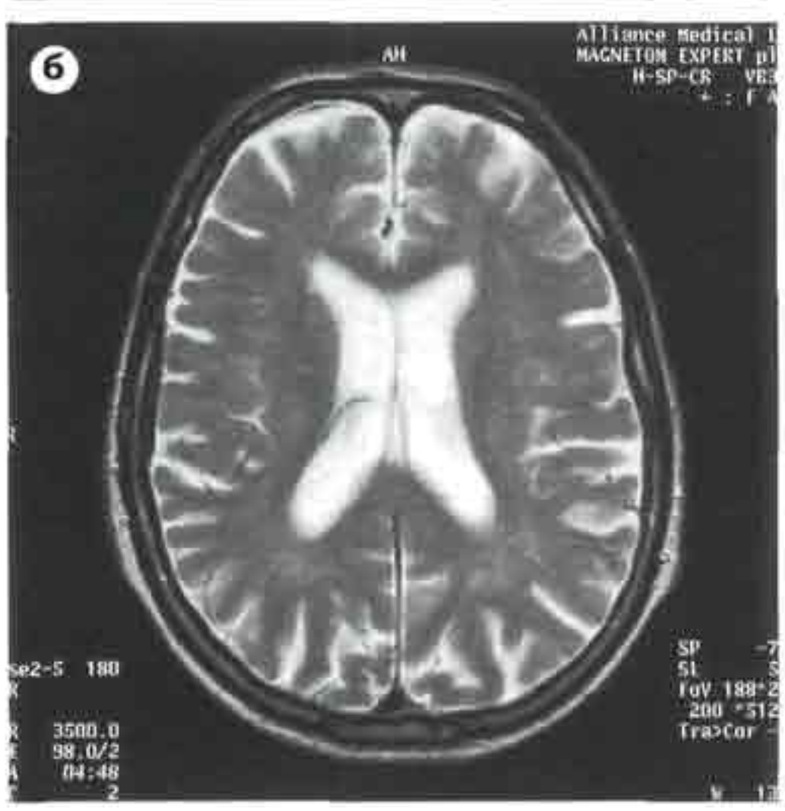


Рис. 18.1
Аксиальная Т2-взвешенная томограмма



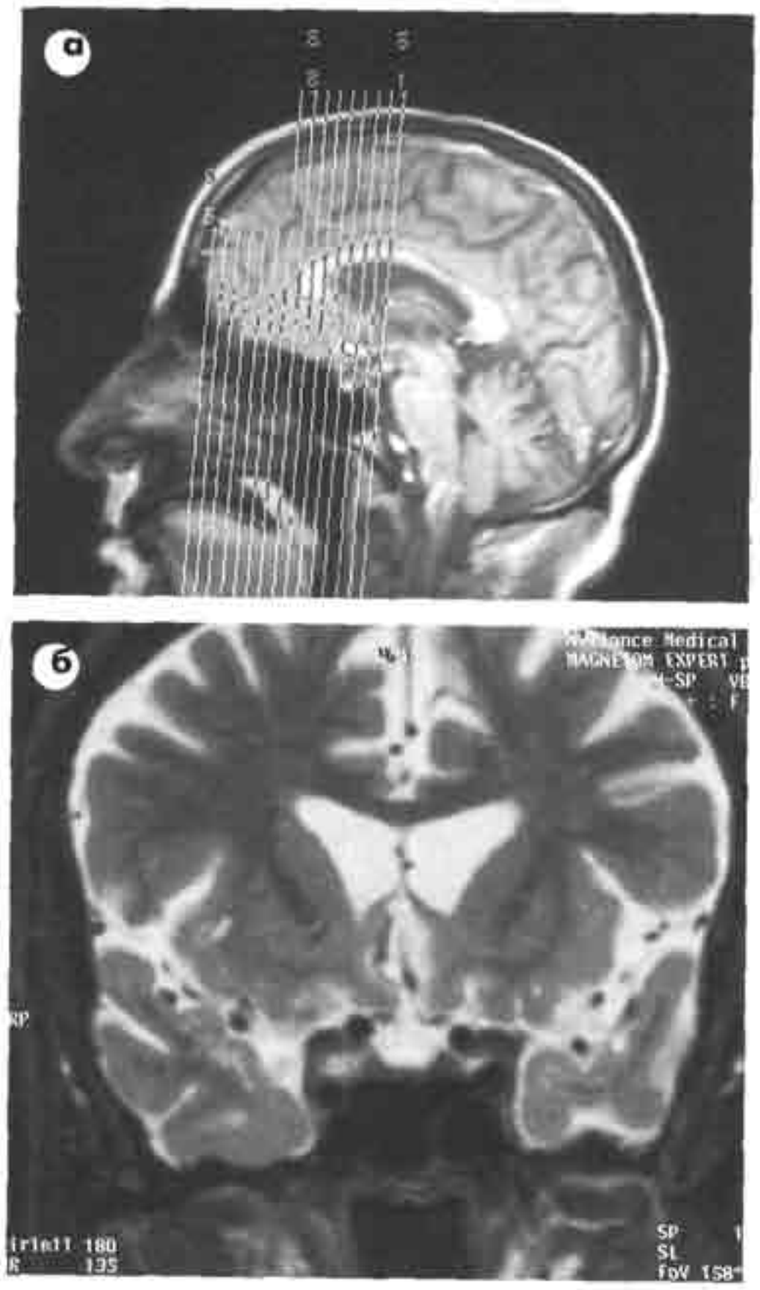


Рис. 18.2
Корональная Т2-взвешенная томограмма

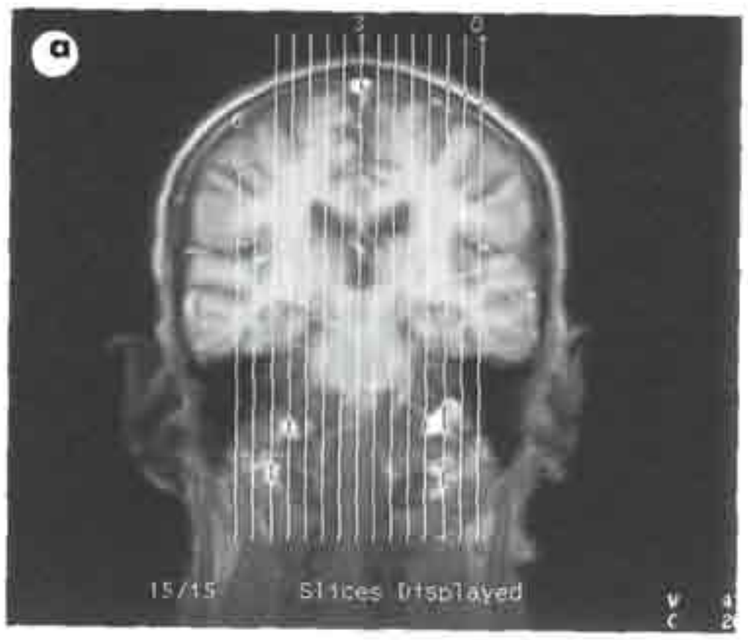
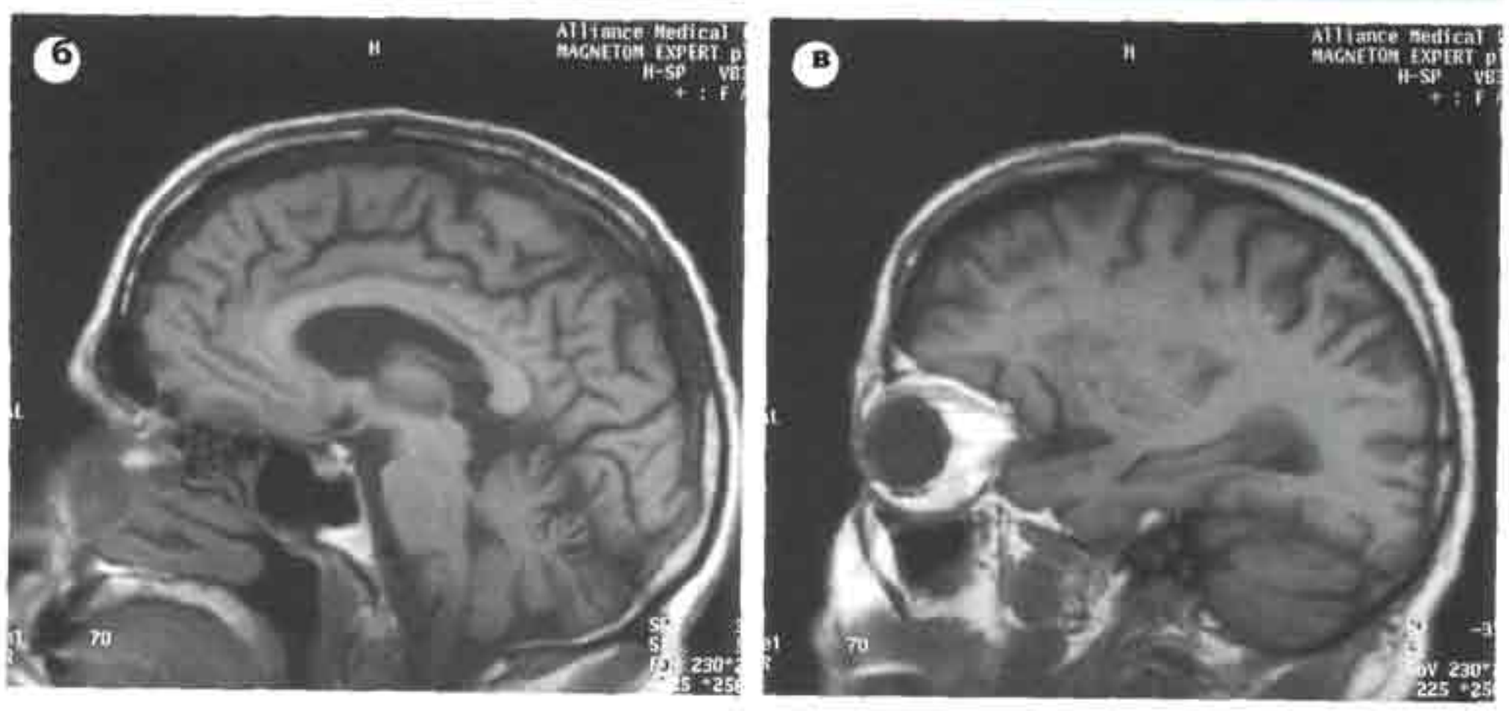


Рис. 18.3
Сагиттальная Т1-взвешенная томограмма



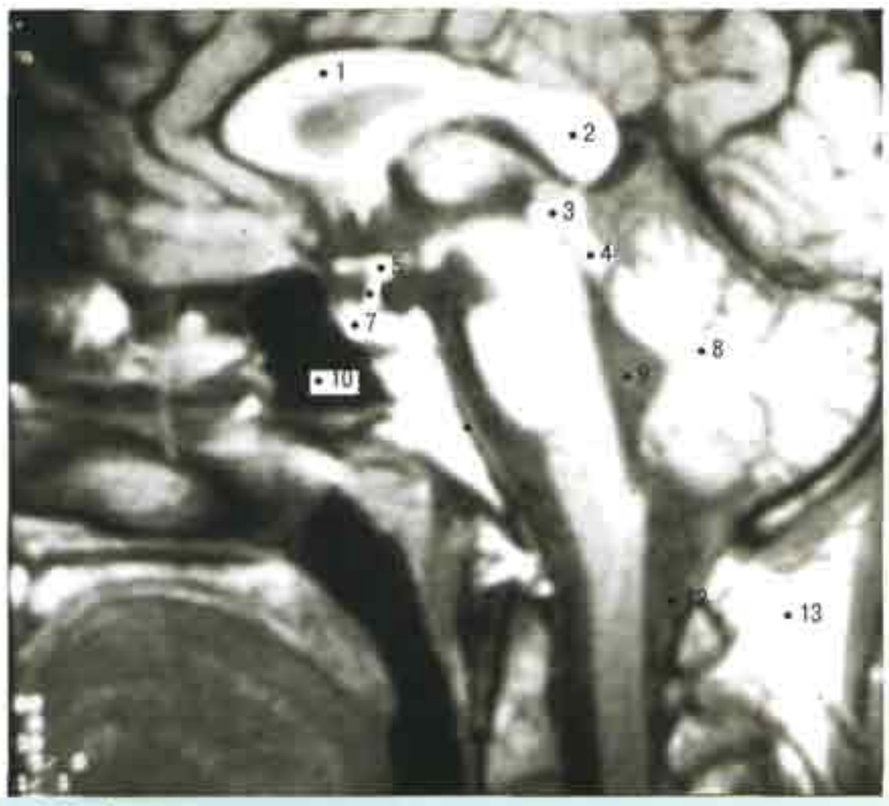
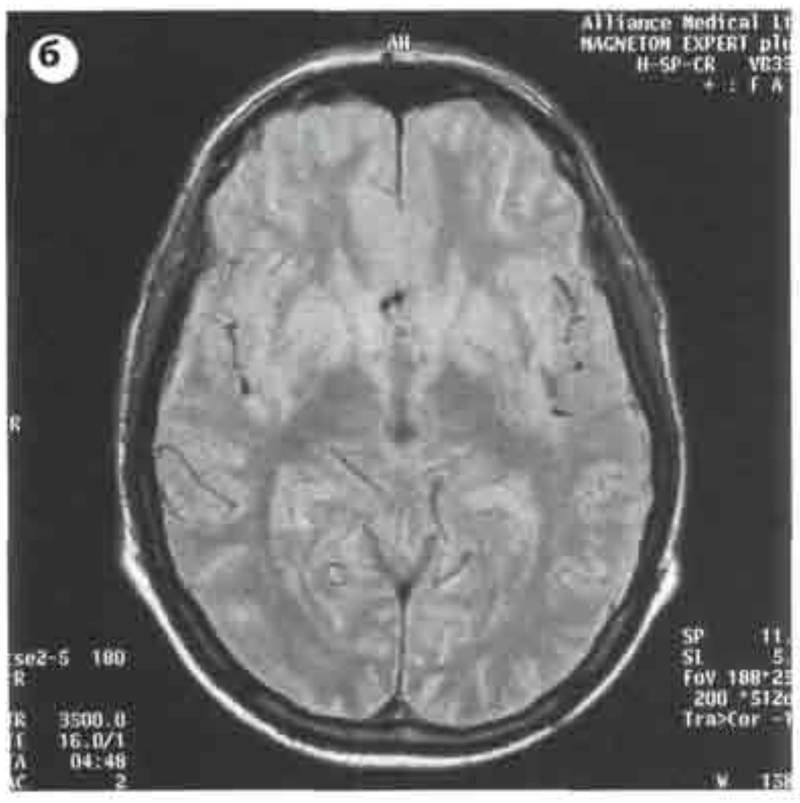


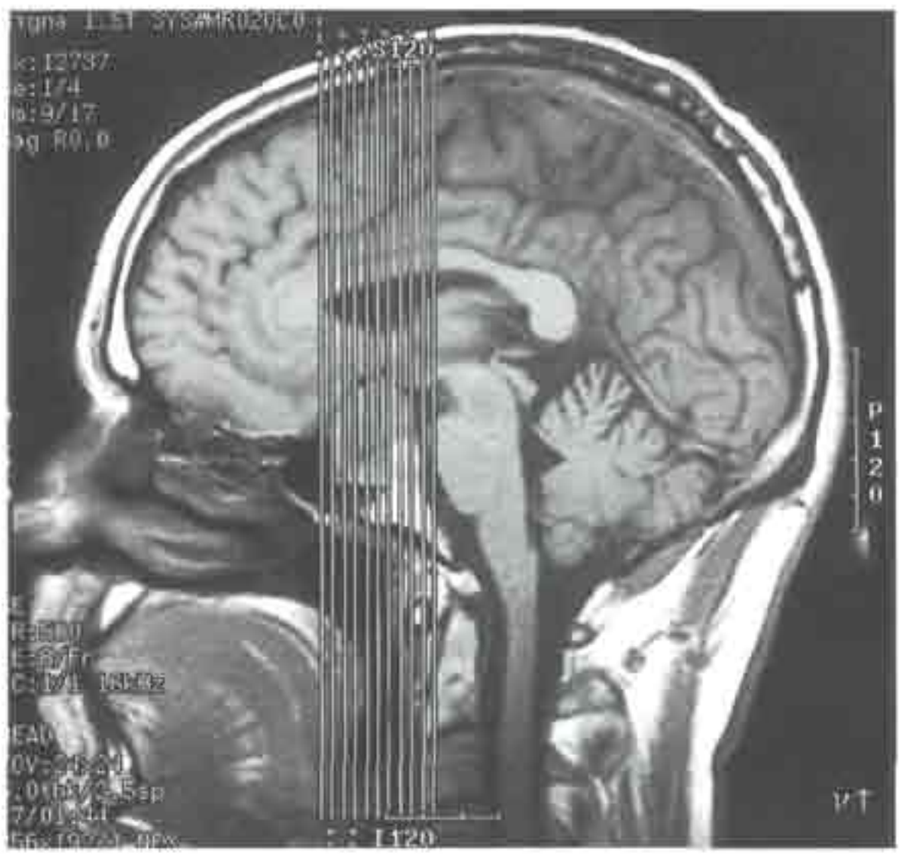
Рис. 18.4
Сагиттальная МРТ головного мозга в норме: 1 — мозолистое тело; 2 — валик мозолистого тела; 3 — верхний холмик; 4 — нижний холмик; 5 — углубление воронки; 6 — воронка; 7 — гипофиз; 8 — мозжечок; 9 — четвертый желудочек; 10 — клиновидный синус; 11 — скат; 12 — большое отверстие и краниоцервикальное соединение; 13 — подкожный жир (предоставлено K. Nischal)

парат, введенный внутривенно, остается в сосудистом русле, если не нарушен гематоэнцефалический барьер. Такие свойства полезны для выявления опухолей и воспалительных очагов, которые на Т1-взвешенных томограммах выглядят светлыми. Лучше всего выполнять МРТ до (рис. 18.6) и после (рис. 18.7) введения гадолиния. Для улучшения пространственного разрешения изображения можно использовать приемные катушки специальной конструкции. Гадолиний менее опасен, чем йодсодержащие вещества: побочные эффекты встречаются редко и обычно относительно безвредны (например, тошнота, крапивница и головная боль).

2. **Подавление сигнала от жировой ткани** применяют для визуализации орбиты, где яркий сигнал жировой ткани на обычных Т1-взвешенных томограммах часто скрывает другое содержимое орбиты. Подавление сигнала от жировой ткани устраняет этот яркий сигнал, что способствует лучшему отображению как нормальных структур (зрительного нерва и экстраокулярных мышц), так и опухолей, воспалительных поражений и сосудистых изменений. Комбинация введения гадолиния и подавления сигнала от жировой ткани помогает выделить области аномального усиления сигнала, которые могут остаться необнару-

Рис. 18.5
Аксиальная Т1-взвешенная томограмма





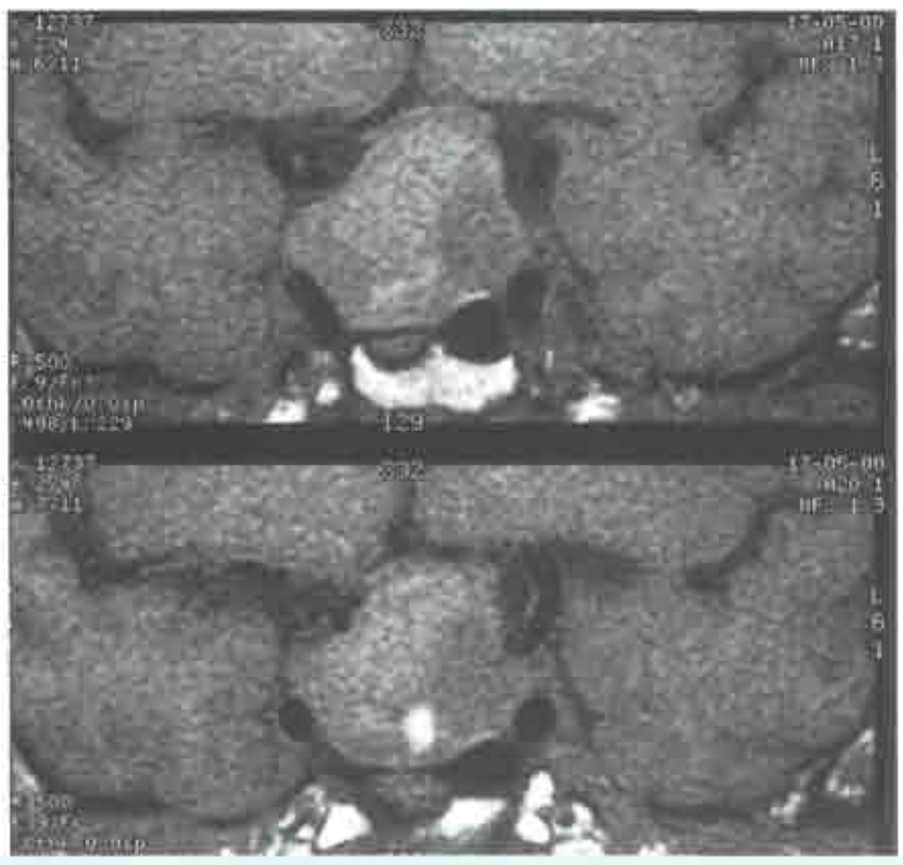


Рис. 18.6
Корональная Т1-взвешенная томограмма: аденома гипофиза без контрастирования (предоставлено D. Thomas)

женными. Но подавление сигнала от жировой ткани может привести к появлению артефактов и должно использоваться в сочетании, а не вместо обычной визуализации.

Ограничения

- Не визуализирует костную ткань (на снимке она выглядит черной), что не является существенным недостатком.
- Не выявляет свежие кровоизлияния и, следовательно, не подходит для пациентов с острым внутричерепным кровоизлиянием.
- Нельзя назначать пациентам с парамагнитными объектами (например, кардиостимуляторами, внутриглазными инородными телами).
- Пациент во время проведения МРТ должен быть неподвижным.
- Трудно выполнить у пациентов с клаустрофобией.

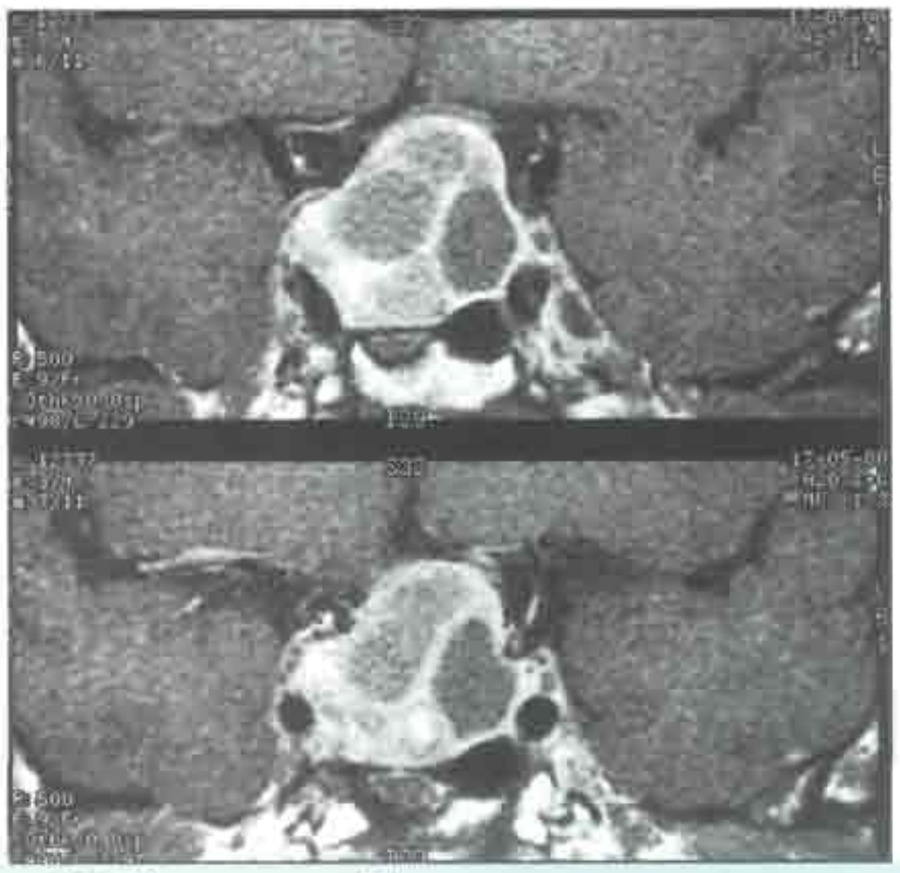


Рис. 18.7 Корональная Т1-взвешенная томограмма: аденома гипофиза с контрастированием гадолинием (предоставлено D. Thomas)

Нейроофтальмологические показания

МРТ является методом выбора при поражениях внутричерепных проводящих путей. Для получения подходящих изображений важно предоставить радиологу точную историю болезни и сосредоточить внимание на диагностически значимых областях.

1. **Зрительный нерв** лучше всего визуализируется при контрастном усилении с подавлением сигнала от жировой ткани на аксиальных и корональных томограммах, которые должны включать как зрительный нерв, так и мозг. МРТ может обнаруживать поражения интраорбитальной части зрительного нерва (например, глиомы) и интракраниальное распространение опухолей орбиты (рис. 18.8). У пациентов с ретробульбарным невритом МРТ может обнаружить бляшки в перивентрикулярном белом веществе и мозолистом теле (*см.* рис. 18.24, 18.25). МРТ не визуализирует соли кальция, поэтому метод бесполезен для выявления переломов и разрушения кости.
2. **Опухоли гипофиза** лучше всего визуализируются при контрастном усилении (*см.* рис. 18.7). Корональные проекции оптимально показывают содержимое турецкого седла, тогда как аксиальные — прилежащие структуры, такие как сонные артерии и кавернозные синусы.
3. **Интракраниальные аневризмы** могут быть визуализированы с помощью МРТ, хотя может потребоваться проведение внутриартериальной ангиографии (рис. 18.9).

Магнитно-резонансная ангиография

Магнитно-резонансная ангиография — неинвазивный метод визуализации интракраниальной, экстракраниальной каротидной (рис. 18.10) и вертебробазилярной циркуляции для обнаружения таких аномалий, как стеноз, окклюзия, артериовенозные дефекты развития и аневризмы. Однако при выявлении аневризм менее 5 мм

Рис. 18.8 Аксиальная Т1-взвешенная томограмма: глиома левого зрительного нерва с распространением на хиазму (предоставлено D. Armstrong)

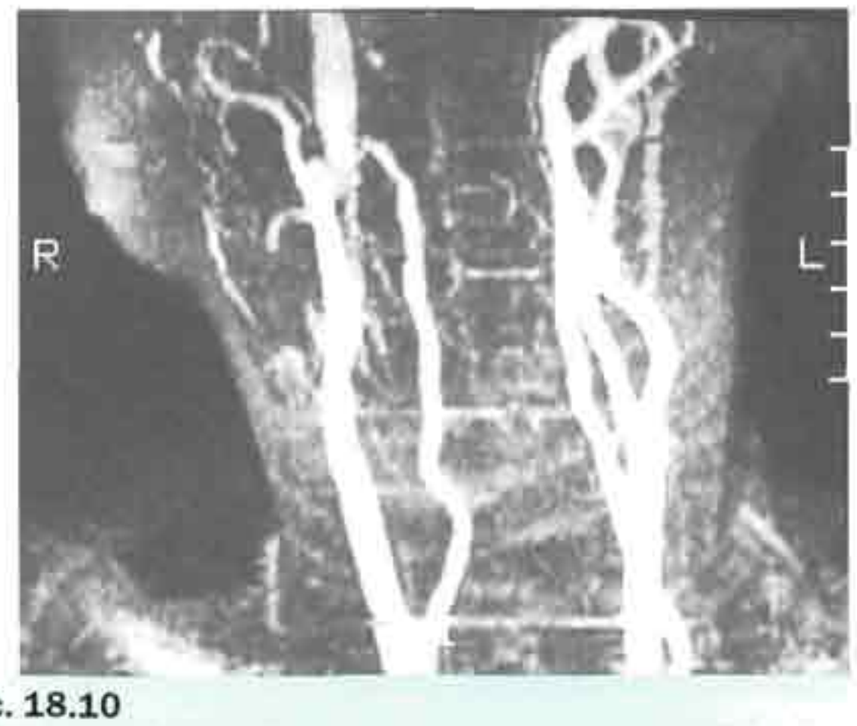


Рис. 18.10
МРА экстракраниальных каротидных сосудов (предоставлено D. Thomas)

Рис. 18.9
Аксиальная МРТ: аневризма правой средней мозговой артерии (предоставлено D. Thomas)

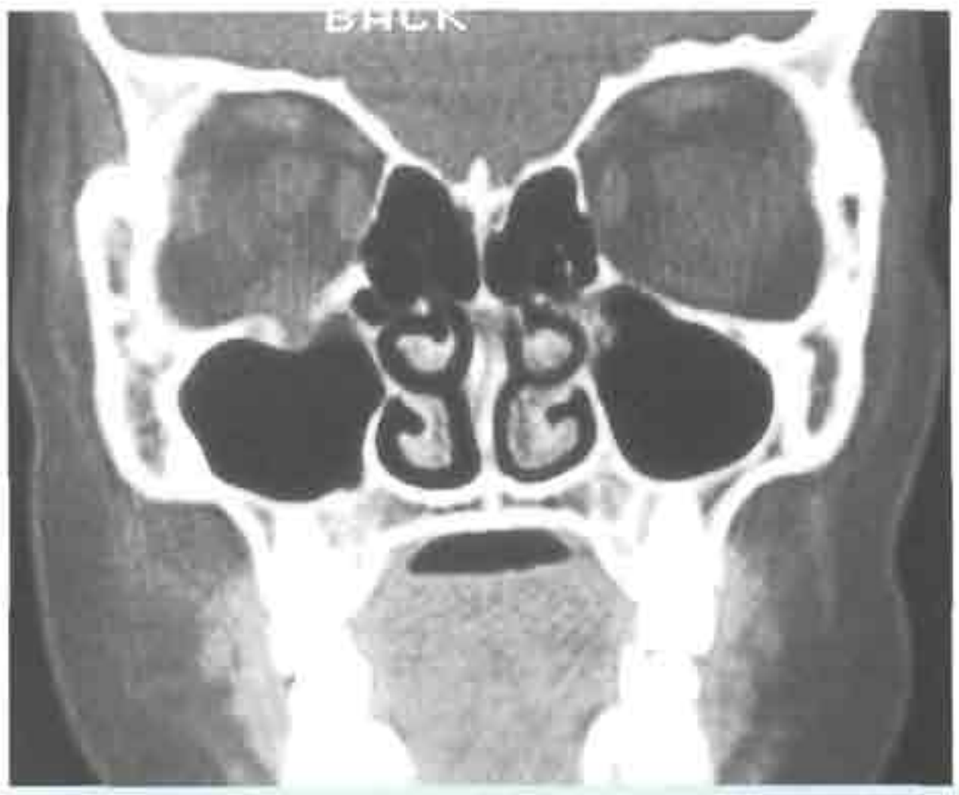


Рис. 18.11
Корональная КТ: перелом дна правой орбиты

в диаметре МРА не так надежна, как интраартериальная ангиография. Следовательно, ангиография остается «золотым стандартом» диагностики и определения показаний для хирургического вмешательства при мелких аневризмах (*см.* рис. 18.110), которые могут быть причиной поражения глазодвигательного нерва или субарахноидального кровоизлияния. Хотя МРА показывает аневризму, стандартная ангиография предпочтительнее для выявления необнаруженных аневризм.

Компьютерная томография

Томограф использует узкие пучки рентгеновских лучей для получения информации о тканевой плотности, по которой компьютер строит детализированные томографические проекции. Они могут быть корональными или аксиальными, но не сагиттальными. Сосудистые поражения лучше визуализируются с йодсодержащими контрастными веществами.

Показания

КТ выполнять проще и быстрее, чем МРТ, но пациент при КТ подвергается действию ионизирующего излучения.

- Основное преимущество перед МРТ состоит в обнаружении костных поражений, таких как переломы и эрозии, и деталей строения черепа, поэтому КТ полезна для обследования пациентов с травмой орбиты и помогает обнаружить переломы (рис. 18.11), инородные тела и кровь, ущемление экстраокулярных мышц и эмфизему.
- КТ выявляет интраокулярную кальцификацию (друзы диска зрительного нерва и ретинобластому).
- КТ предпочтительна при остром внутримозговом или субарахноидальном кровоизлиянии, которые

могут в первые часы не обнаруживаться на МРТ (рис. 18.12).
- КТ превосходит МРТ с подавлением сигнала от жировой ткани в выявлении увеличения экстраокулярных мышц при эндокринной офтальмопатии (*см.* рис. 17.16).
- КТ применяют в тех случаях, когда МРТ противопоказана (например, у пациентов с металлическими инородными телами).

Зрительный нерв

Клиническая анатомия

Общее строение

1. **Афферентные волокна**. Зрительный нерв содержит около 1,2 млн афферентных нервных волокон, идущих от ганглиозных клеток сетчатки. Большая часть волокон образует синапсы в латеральном коленчатом теле, хотя некоторые из них поступают в другие центры, в основном в претектальные ядра среднего мозга. Около 1/3 волокон соответствуют центральным 5° поля зрения. Фиброзные перегородки, идущие от pia mater, разделяют волокна зрительного нерва примерно на 600 пучков (каждый по 2000 волокон) (рис. 18.13).

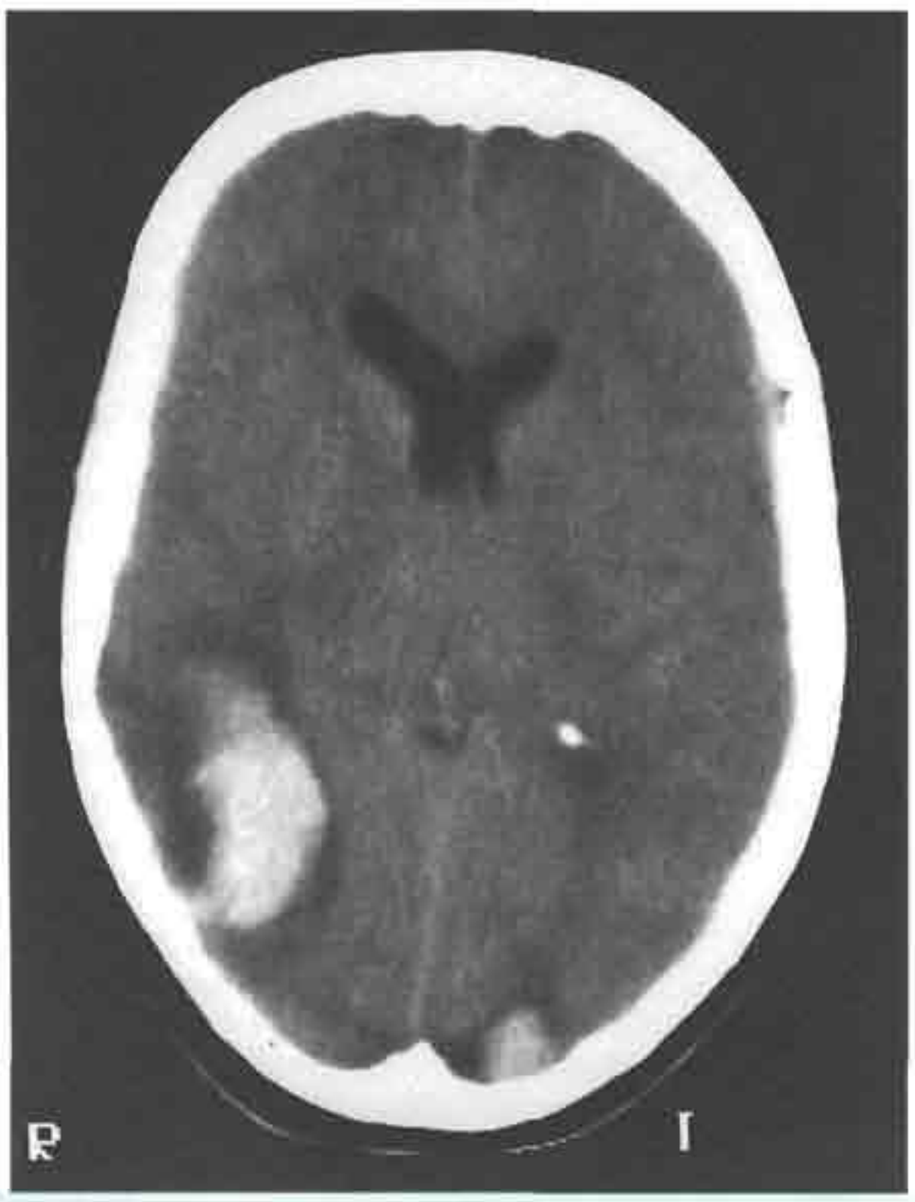


Рис. 18.12
Аксиальная КТ: острое внутримозговое кровоизлияние (предоставлено L. Webb)

2. **Олигодендроциты** обеспечивают миелинизацию аксонов. Врожденную миелинизацию нервных волокон сетчатки объясняют аномальным интраокулярным распространением этих клеток.
3. **Микроглия** — иммунокомпетентные фагоцитирующие клетки, возможно, регулирующие апоптоз («запрограммированная» смерть) ганглиозных клеток сетчатки.
4. **Астроциты** выстилают пространство между аксонами и другими структурами. Когда при атрофии зрительного нерва аксоны погибают, астроциты заполняют образовавшиеся пространства.
5. **Окружающие оболочки**
   а) pia mater — мягкая (внутренняя) мозговая оболочка, содержащая кровеносные сосуды;
   б) субарахноидальное пространство является продолжением субарахноидального пространства мозга и содержит цереброспинальную жидкость;
   в) наружная оболочка делится на паутинную и твердую оболочки, последняя продолжается в склеру. Хирургическая фенестрация зрительного нерва включает надрезы наружной оболочки.

Анатомическое строение

Зрительный нерв от глазного яблока до хиазмы имеет длину приблизительно 50 мм и может быть разделен на 4 отдела.

1. **Интраокулярный** отдел (диск, головка) — самый короткий: длина 1 мм, вертикальный диаметр 1,5 мм. Неврологическая патология в этом отделе зрительного нерва включает воспаление (папиллит), отек и аномальные отложения (друзы). По отношению к решетчатой пластинке интраокулярный отдел также может быть разделен на 3 части.
   - *Преламинарная* часть. Кровоснабжается мелкими ветвями центральной артерии сетчатки.
   - *Ламинарная* и *постламинарная* части. Кровоснабжаются ветвями коротких задних цилиарных артерий, анастомозирующих с кругом Zinn (также получающего ветви от парапапиллярной хориоидеи и артериальной сети мягкой мозговой оболочки).
2. **Интраорбитальный** отдел длиной 25–30 мм распространяется от глазного яблока до зрительного канала в вершине орбиты. Из-за появления миелиновой оболочки нервных волокон диаметр нерва составляет 3–4 мм. У вершины глазницы нерв окружен фиброзным кольцом Zinn, от которого берут начало четыре прямые мышцы. Поскольку верхняя и медиальная прямая мышцы частично берут начало от оболочки нерва, воспалительная оптическая нейропатия (например, ретробульбарный неврит) могут сопровождаться болью при движении глаз. В орбите зрительный нерв S-образно изогнут, что обеспечивает возможность движений глаза без натяжения нерва.

> *NB:* Из-за избыточной длины зрительный нерв не натягивается сильно, пока экзофтальм незначителен.

3. **Интраканаликулярный** отдел имеет длину около 6 мм и проходит зрительный канал. Здесь нерв фиксирован к стенке канала, т.к. твердая мозговая оболочка сливается с надкостницей.

4. **Интракраниальный** отдел переходит в хиазму и варьирует в длине от 5 до 16 мм (в среднем 10 мм). Длинный интракраниальный отдел особенно уязвим при патологии прилежащих структур, таких как аденомы гипофиза и аневризмы.

Аксоплазматический транспорт

Аксоплазматический транспорт — движение цитоплазматических органелл в нейроне между клеточным телом и *синаптическим окончанием* (*рис.* 18.14а, 18.14б). Ортоградный транспорт заключается в движении от клеточного тела к синапсу, а ретроградный — в противоположном направлении. Быстрый аксоплазматический транспорт является активным процессом, требующим затрат кислорода и энергии АТФ. Аксоплазматический ток может прекращаться под действием различных причин, включая гипоксию и токсины, влияющие на образование АТФ. Ватообразные очаги сетчатки являются следствием скопления органелл при прекращении аксоплазматического тока между ганглиозными клетками сетчатки и их синаптическими окончаниями. Застойный диск также развивается при остановке аксоплазматического тока на уровне решетчатой пластинки (рис. 18.14в, 18.14г).

Оценка заболеваний

Симптомы дисфункции

1. **Снижение остроты зрения** при фиксации близкого и дальнего объектов отмечается часто (может встречаться при других заболеваниях).
2. **Афферентный зрачковый дефект** (*см.* далее).
3. **Дисхроматопсия** (нарушение цветового зрения, главным образом, на красный и зеленый цвет). Простой способ выявления одностороннего нарушения цветового зрения: пациента просят сравнить цвет красного объекта, увиденного каждым глазом. Более точная оценка требует использования псевдоизохроматических таблиц Ishihara, теста City University или 100-оттеночного теста Farnsworth–Munsell (*см.* главу 13).
4. **Снижение световой чувствительности**, которое может сохраняться после восстановления нормальной остроты зрения (например, после перенесенного неврита зрительного нерва). Это лучше всего определяется следующим образом:
   а) светом от непрямого офтальмоскопа освещают сначала здоровый глаз, а затем — глаз с подозрением на поражение зрительного нерва;
   б) пациента спрашивают, является ли свет симметрично ярким для обоих глаз;
   в) пациент сообщает, что свет кажется ему менее ярким в больном глазу;
   г) пациента просят определить относительную яркость света, видимого больным глазом, по сравнению со здоровым.
5. **Снижение контрастной чувствительности** определяют так: пациента просят опознать решетки постепенно увеличивающегося контраста различных пространственных частот (таблицы Arden). Это очень чувствительный, но не специфичный для патологии зрительного нерва показатель снижения зрения. Контрастную чувствительность также можно исследовать с помощью таблиц Pelli–Robson, в которых *читают буквы постепенно увеличивающегося* контраста (сгруппированные по три).
6. **Дефекты поля зрения**, варьирующие в зависимости от заболевания, включают диффузную депрессию в центре поля зрения, центральные и центроцекальные скотомы, дефект пучка нервных волокон и альтитудинальный дефект (рис. 18.15).

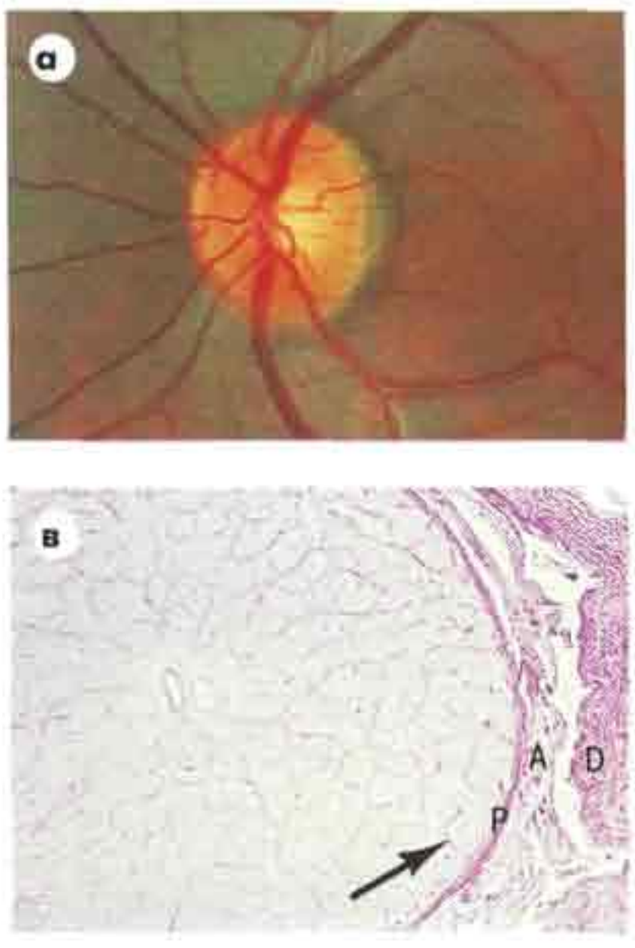


Рис. 18.13
Структура зрительного нерва: (а) офтальмоскопическая картина; (б) продольный срез, LC — решетчатая пластинка, стрелка на фиброзной перегородке; (а) поперечный срез, P — мягкая оболочка; A — паутинная оболочка; D — твердая оболочка; (г) окружающие оболочки и пиальные кровеносные сосуды (предоставлено Wilmer Institute)

Изменения диска зрительного нерва

Прямой корреляции между видом диска ЗН и зрительными функциями нет. При приобретенных заболеваниях ЗН наблюдают 4 основных состояния.

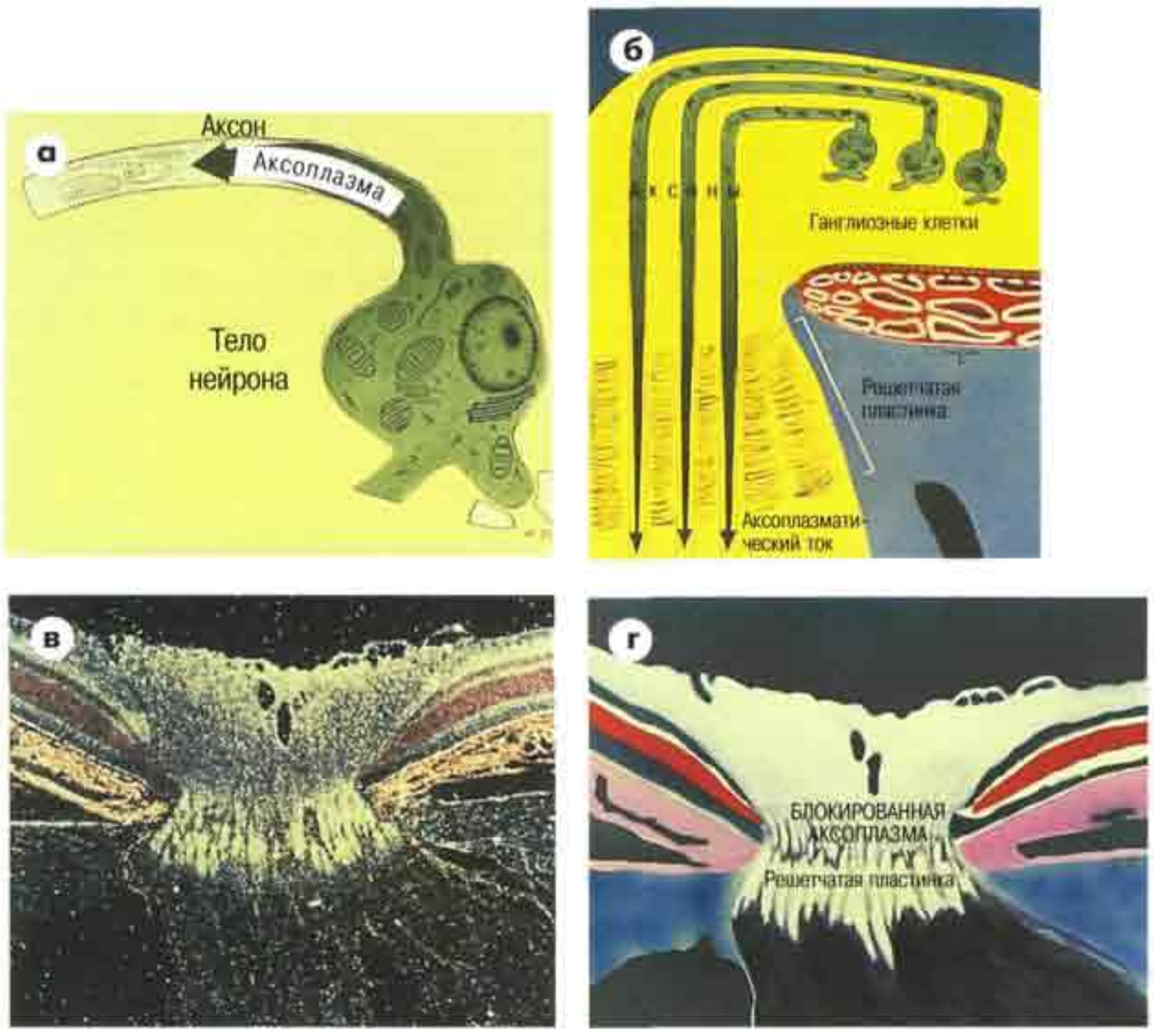


Рис. 18.14
(а, б) аксоплазматический ток; (в, г) остановленный на уровне lamina cribrosa аксоплазматический ток при застойном диске (предоставлено Wilmer Institute)

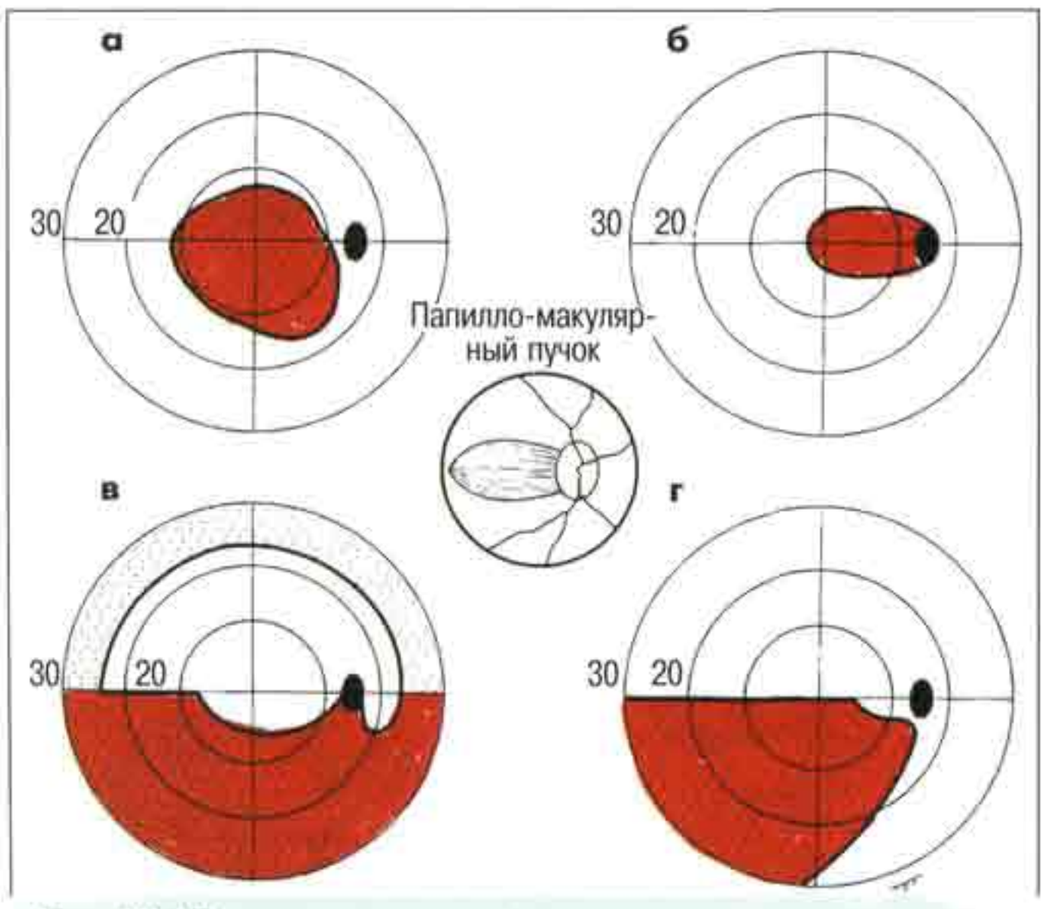


Рис. 18.15
Дефекты поля зрения при заболеваниях зрительного нерва: (а) центральная скотома; (б) центроцекальная скотома; (в) дефект пучка нервных волокон; (г) альтитудинальный

1. **Нормальный вид диска** (рис. 18.16) часто характерен для ретробульбарного неврита, начальной стадии оптической нейропатии Leber и компрессии.
2. **Отек диска** (рис. 18.17) — признак застойного диска, передней ишемической оптической нейропатии, папиллита и острой стадии оптической нейропатии Leber. Отек диска также может появляться при компрессионных поражениях до развития атрофии зрительного нерва.
3. **Оптикоцилиарные шунты** (рис. 18.18) — ретино-хориоидальные венозные коллатерали на диске зрительного нерва, которые развиваются как компенсаторный механизм при хронической венозной компрессии. Причиной этого часто бывает менингиома и иногда — глиома зрительного нерва.
4. **Атрофия зрительного нерва** — исход почти любого из вышеупомянутых клинических состояний (*см.* далее).

Специальные исследования

1. **Ручная кинетическая периметрия по Goldmann** полезна для диагностики нейроофтальмологических заболеваний, т.к. позволяет определить состояние периферического поля зрения.
2. **Автоматическая периметрия** определяет пороговую чувствительность сетчатки на статический объект. Наиболее полезны программы, тестирующие центральные 30°, с объектами, охватывающими вертикальный меридиан (например, Humphrey 30-2).
3. **МРТ** является методом выбора для визуализации зрительных нервов. Орбитальная часть зрительного нерва лучше видна при устранении на Т1-взвешенных томограммах яркого сигнала от жировой ткани. Интраканаликулярная и интракраниальная части на МРТ визуализируются лучше, чем на КТ, т.к. отсутствуют костные артефакты.
4. **Зрительные вызванные потенциалы** — регистрация электрической активности зрительной коры, вызванной стимуляцией сетчатки. Стимулами служат или вспышка света (вспышечные ЗВП), или черно-белый шахматный паттерн, реверсирующий на экране (паттерн ЗВП) (рис. 18.19). Получают несколько электрических ответов, которые усредняет компьютер, оце-

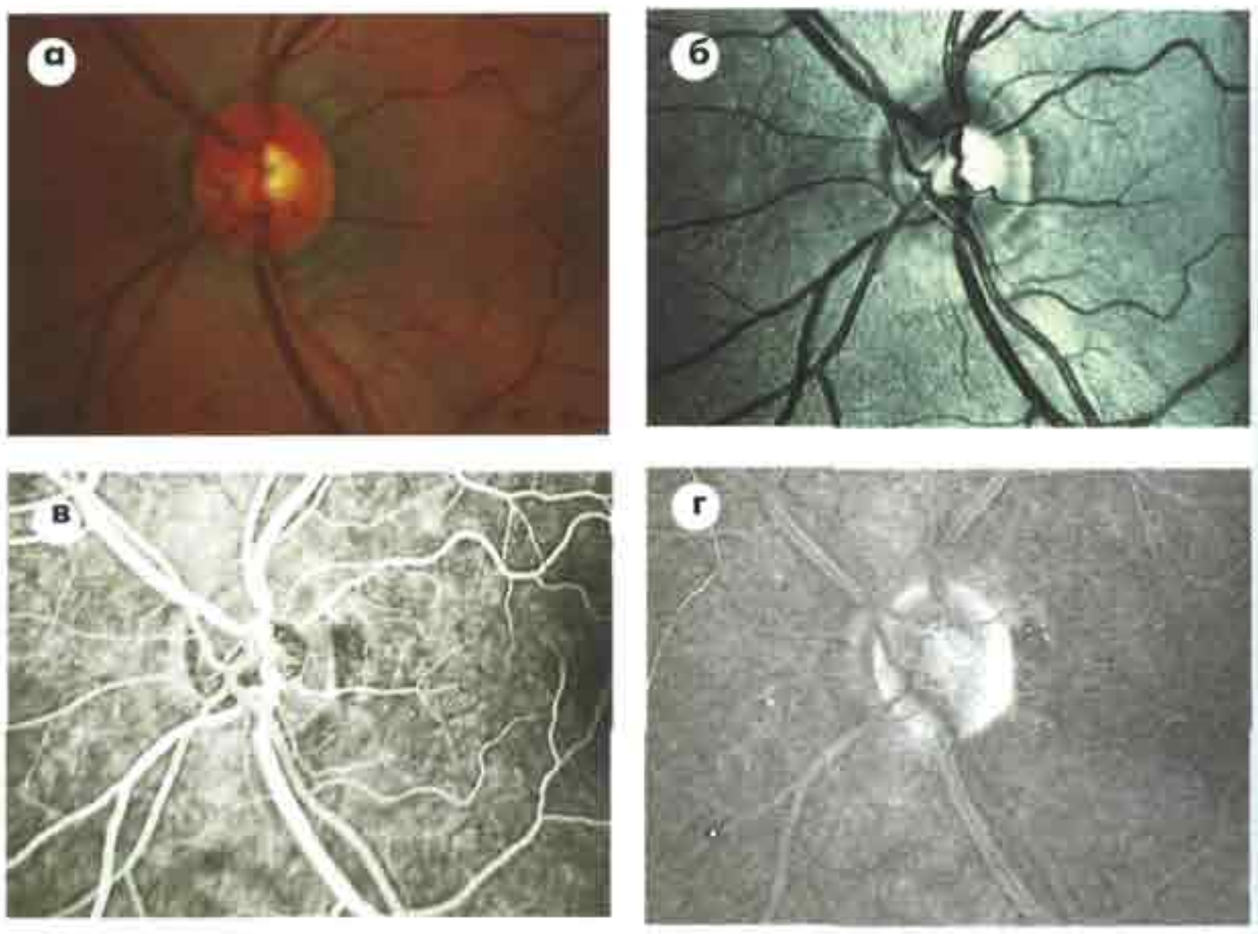


Рис. 18.16
Нормальный диск зрительного нерва: (а) обычная офтальмоскопия; (б) фотография в бескрасном свете, полоски нервных волокон сетчатки; (в) венозная фаза ФАГ; (г) поздняя фаза ФАГ, слабая гиперфлуоресценция диска вследствие прокрашивания (предоставлено Wilmer Institute)

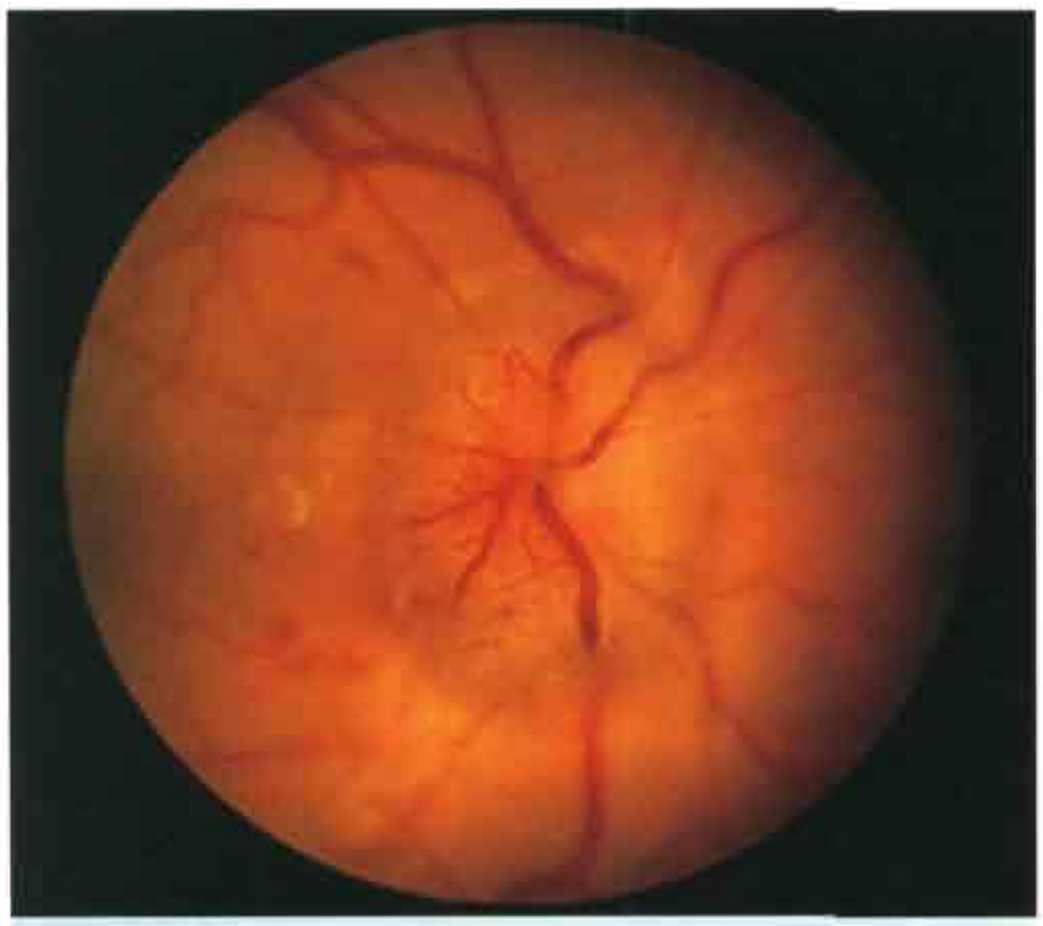


Рис. 18.17
Отек диска при застойном диске

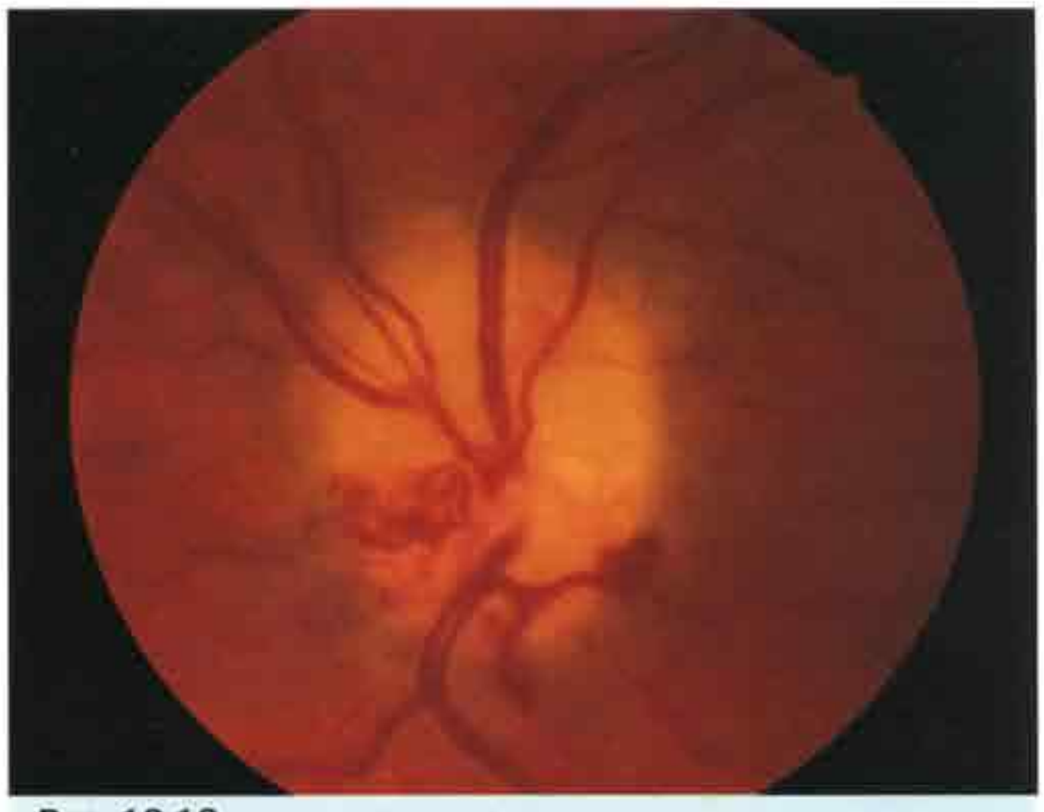


Рис. 18.18
Оптикоцилиарные шунты

нивают как латентность (увеличение), так и амплитуду ЗВП. При оптической нейропатии оба параметра изменены (латентность увеличивается, амплитуда ЗВП уменьшается).

5. **Флуоресцентная ангиография** может быть полезна для дифференциации застойного диска, при котором имеется просачивание красителя на диске (*см.* рис. 18.50), от друз диска, когда наблюдается аутофлуоресценция (*см.* рис. 18.48).

Атрофия зрительного нерва

Атрофия зрительного нерва — важный признак далеко зашедшего заболевания зрительного нерва. Может быть первичной или вторичной.

Первичная атрофия

Появляется без предшествующего отека диска зрительного нерва. Может быть вызвана поражением зрительного пути от ретроламинарной его части до латерального коленчатого тела. Поражения впереди хиазмы приводят к односторонней атрофии зрительного нерва, тогда как вовлечение хиазмы и зрительного тракта вызывает двухстороннюю атрофию.

1. **Причины**
   - Последствия ретробульбарного неврита.
   - Компрессионные поражения, такие как опухоли и аневризмы (могут также вызывать вторичную атрофию).
   - Наследственные оптические нейропатии.
   - Токсические и алиментарные оптические нейропатии.
2. **Симптомы** (рис. 18.20)
   - Бледный, плоский диск с четкими краями.

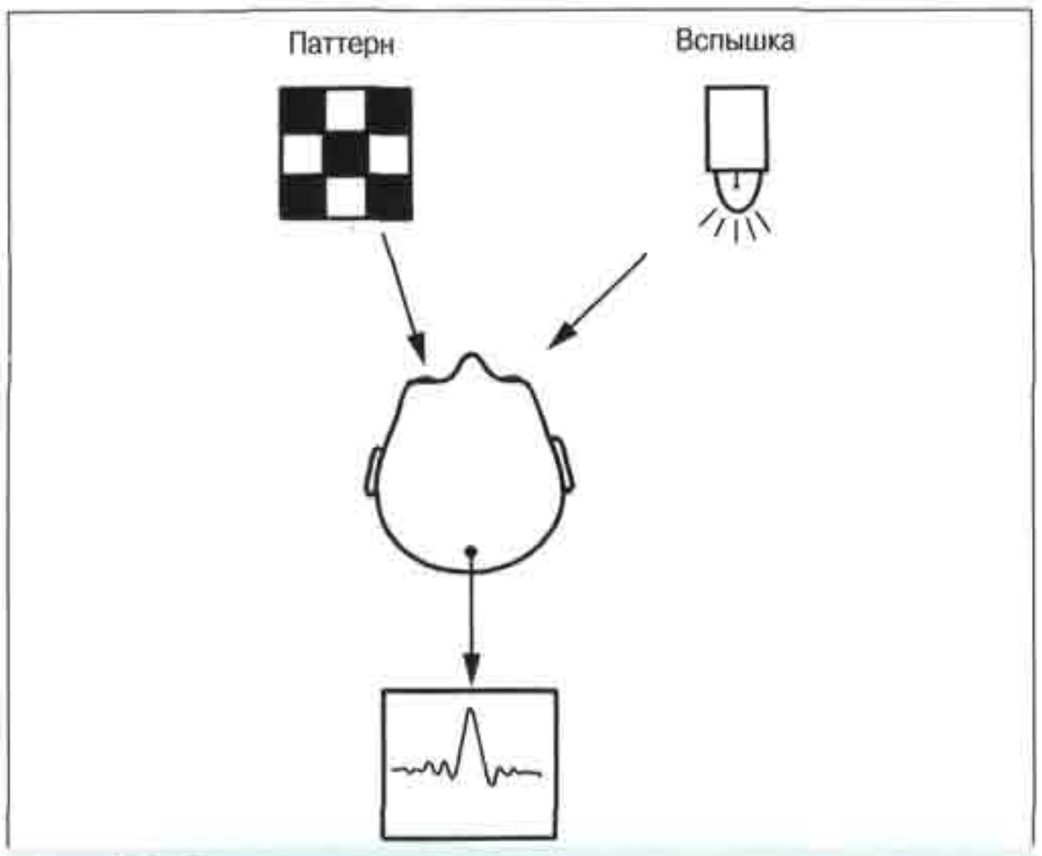


Рис. 18.19
Принципы исследования ЗВП

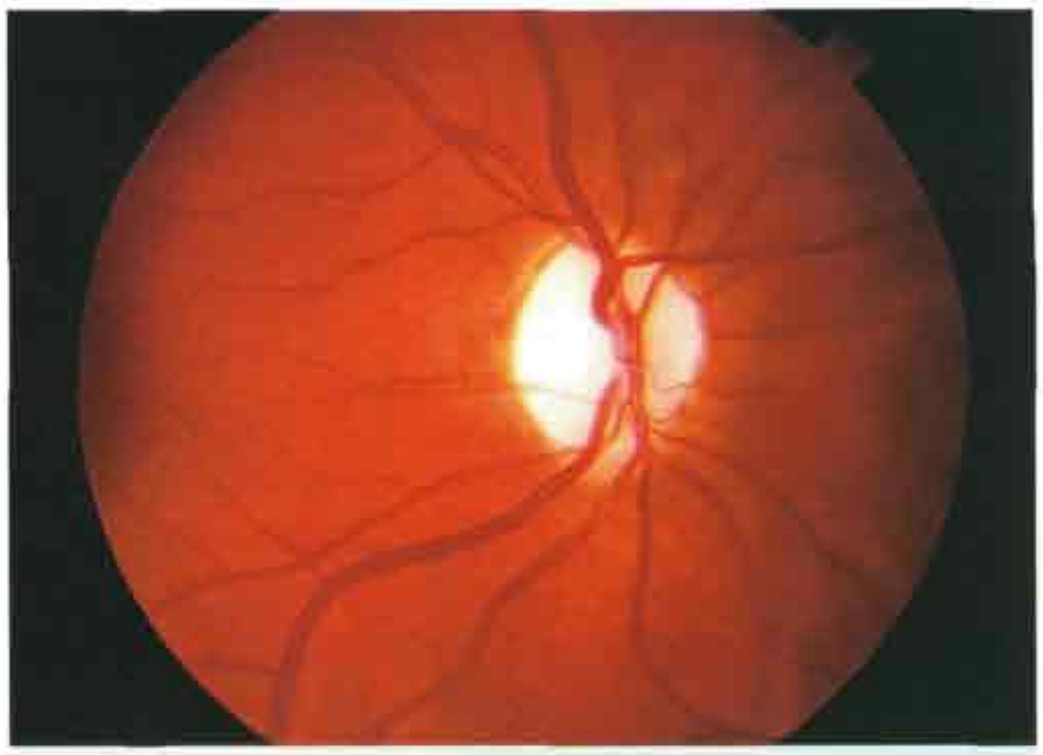


Рис. 18.20
Первичная атрофия зрительного нерва

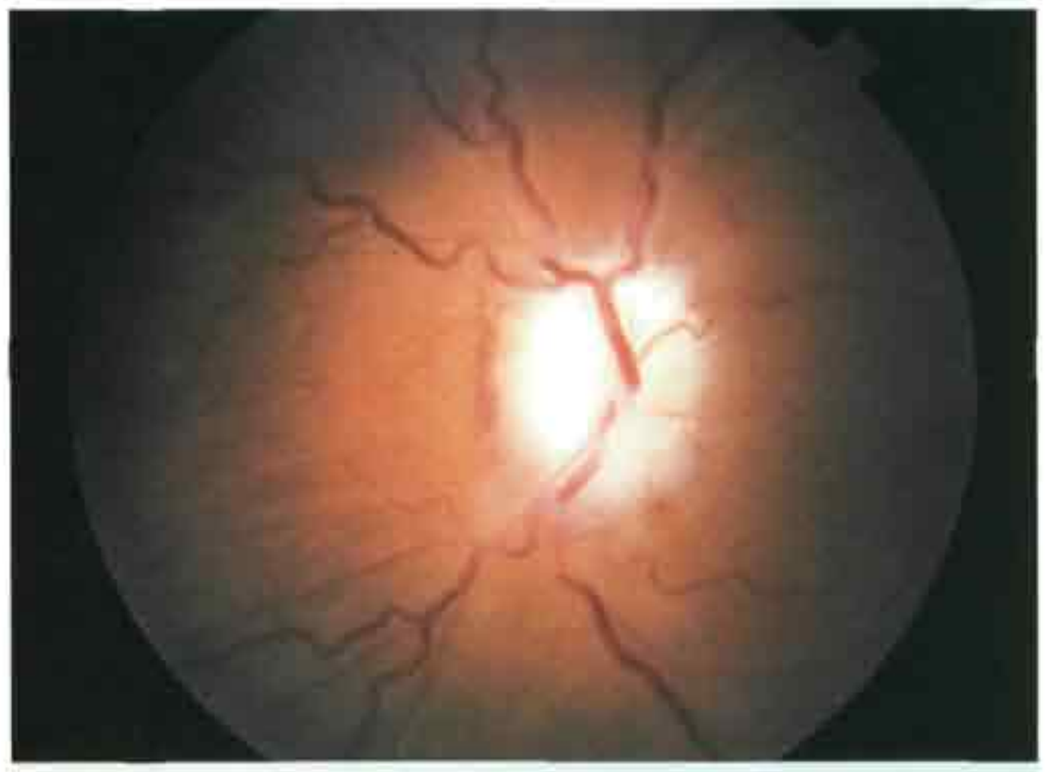


Рис. 18.21
Вторичная атрофия зрительного нерва

- Уменьшение числа малых сосудов на диске (симптом Kestenbaum).
- Сужение парапапиллярных сосудов и истончение слоя нервных волокон сетчатки.
- Атрофия может быть диффузной или секторальной в зависимости от причины и уровня поражения. Например, атрофия зрительного нерва, вызванная хиазмальным поражением, может затрагивать носовую и височную части диска с сохранением верхней и нижней (атрофия по типу «галстука-бабочки») (*см.* рис. 18.106).

NB: Бледность височной части диска может быть признаком атрофии волокон папилло-макулярного пучка, который входит в ЗН с височной стороны.

Вторичная атрофия

Вторичной атрофии зрительного нерва предшествует отек диска зрительного нерва.

1. **Причины**: хронический застойный диск, передняя ишемическая оптическая нейропатия и папиллит.
2. **Симптомы** варьируют в зависимости от причины. Основные особенности (рис. 18.21):
   - Диск белого или грязно-серого цвета, слегка проминирующий, с нечеткими из-за глиоза краями.
   - Уменьшение числа малых сосудов на диске.

Неврит зрительного нерва

Неврит зрительного нерва — воспалительный, инфекционный или демиелинизирующий процесс, поражающий зрительный нерв. Может быть классифицирован офтальмоскопически и этиологически.

Офтальмоскопическая классификация

1. **Ретробульбарный неврит**, при котором диск зрительного нерва имеет нормальный вид, по крайней мере, в начале заболевания. Наиболее часто ретробульбарный неврит у взрослых ассоциирован с рассеянным склерозом.
2. **Папиллит** — патологический процесс, при котором поражается диск зрительного нерва первично или вторично относительно изменений в сетчатке. Характеризуется гиперемией и отеком диска различной степени, которые могут сопровождаться парапапиллярными кровоизлияниями в виде «языков пламени» (рис. 18.22). Могут быть видны клетки в заднем отделе стекловидного тела. Папиллит — самый частый тип неврита у детей, однако может встречаться и у взрослых.
3. **Нейроретинит** — папиллит в сочетании с воспалением слоя нервных волокон сетчатки. «Фигура звезды» в макулярной области, представляющая твердый экссудат, вначале может отсутствовать, затем появляется в течение нескольких дней или недель и становится заметнее после разрешения отека диска (рис. 18.23). В некоторых случаях имеется парапапиллярный отек сетчатки и серозный отек макулы. Нейроретинит — более редкий тип оптического нев-

рита и чаще всего связан с вирусными инфекциями и болезнью «кошачьих царапин». Среди других причин — сифилис и болезнь Lyme. В большинстве случаев это самокупирующееся заболевание, заканчивающееся за 6–12 мес.

NB: Нейроретинит не является проявлением демиелинизации.

Этиологическая классификация

1. **Демиелинизирующий**, самая частая этиология.
2. **Параинфекционный**, может быть последствием вирусной инфекции или вакцинации.
3. **Инфекционный**, может быть риногенным или связанным с болезнью «кошачьих царапин», сифилисом, болезнью Lyme, криптококковым менингитом при СПИД и *herpes zoster*.
4. **Аутоиммунный**, связанный с системными аутоиммунными заболеваниями.

Демиелинизация

Демиелинизация — патологический процесс, при котором миелинизированные нервные волокна теряют свой изолирующий миелиновый слой. Миелин, фагоцитированный микроглией и макрофагами, а впоследствии — астроцитами, замещается фиброзной тканью (бляшками). Демиелинизация нарушает проведение импульса по проводящим путям белого вещества головного и спинного мозга; периферические нервы не поражаются.

1. **Демиелинизирующие заболевания**, являющиеся причиной патологии глаз:
   *а) **изолированный неврит зрительного нерва*** с отсутствием клинических проявлений генерализованной демиелинизации, часто развивающейся впоследствии;
   *б) **рассеянный склероз*** является наиболее частым (*см.* главу 20);
   *в) **болезнь Devic*** (neuromyelitis optica) — редкое заболевание, встречающееся в любом возрасте. Характеризуется билатеральным оптическим невритом и последующим развитием поперечного миелита (демиелинизация спинного мозга) в течение дней или недель;
   *г) **болезнь Schilder*** — очень редкое, неуклонно прогрессирующее, генерализованное заболевание, начинающееся в возрасте до 10 лет и приводящее к смерти в течение 1–2 лет. Может развиться билатеральный неврит зрительного нерва без перспективы улучшения.
2. **Глазные проявления**
   *а) **поражения зрительного пути*** наиболее часто касаются зрительных нервов и приводят к оптическому невриту. Демиелинизация иногда может возникать в области хиазмы и очень редко — в зрительных трактах;
   *б) **поражения ствола мозга*** могут приводить к межъядерной офтальмоплегии и параличам взора, поражениям глазодвигательных, тройничного и лицевого нервов и нистагму.
3. **Связь неврита зрительного нерва с РС**. Несмотря на то, что некоторые пациенты с невритом зрительного нерва не имеют клинически доказуемого ассоциированного системного заболевания, существует тесная связь между невритом и РС.
   - Пациенты с оптическим невритом и нормальными результатами МРТ мозга имеют в 16% случаев вероятность развития РС в течение 5 лет.
   - При первом эпизоде оптического неврита приблизительно 50% пациентов с отсутствием других симптомов РС имеют признаки демиелинизации по данным МРТ (рис. 18.24, 18.25). Эти пациенты имеют высокий риск развития клиники РС в течение 5–10 лет.
   - Признаки оптического неврита могут быть обнаружены в 70% случаев установленного РС.
   - У пациента с оптическим невритом риск развития РС увеличивается в зимнее время года, при HLA-DR2-позитивности и феномене Uhtoff (усиление

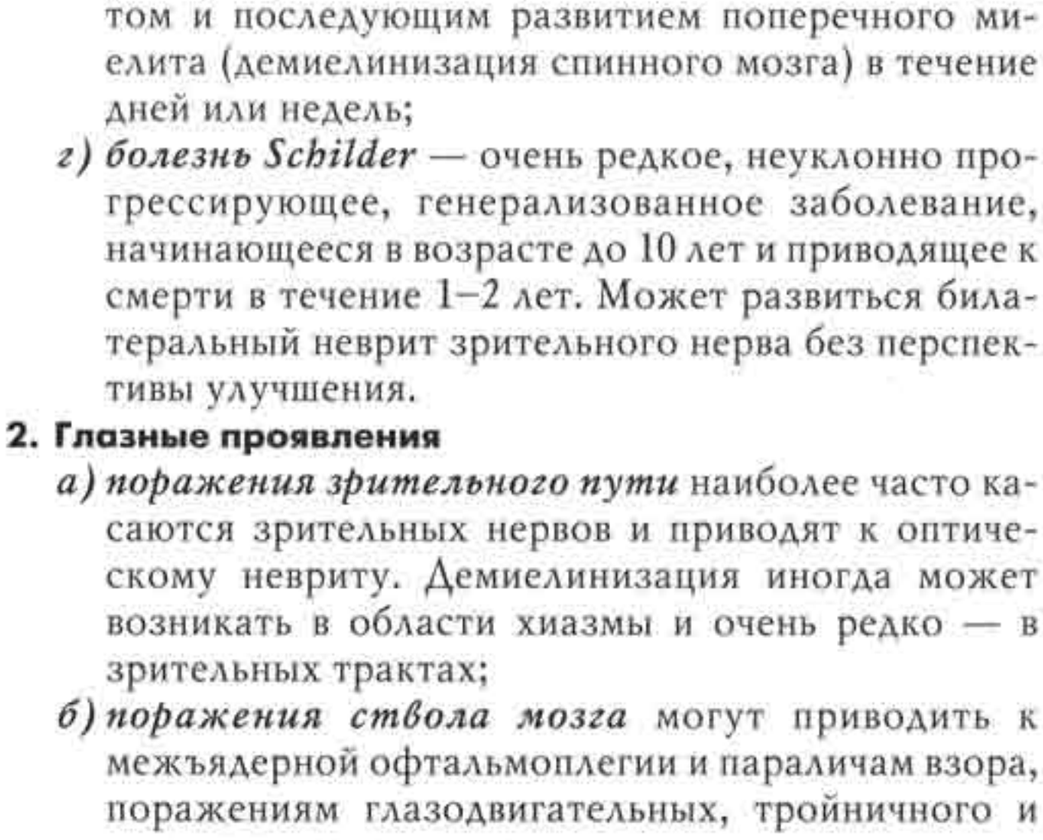


Рис. 18.23
Нейроретинит

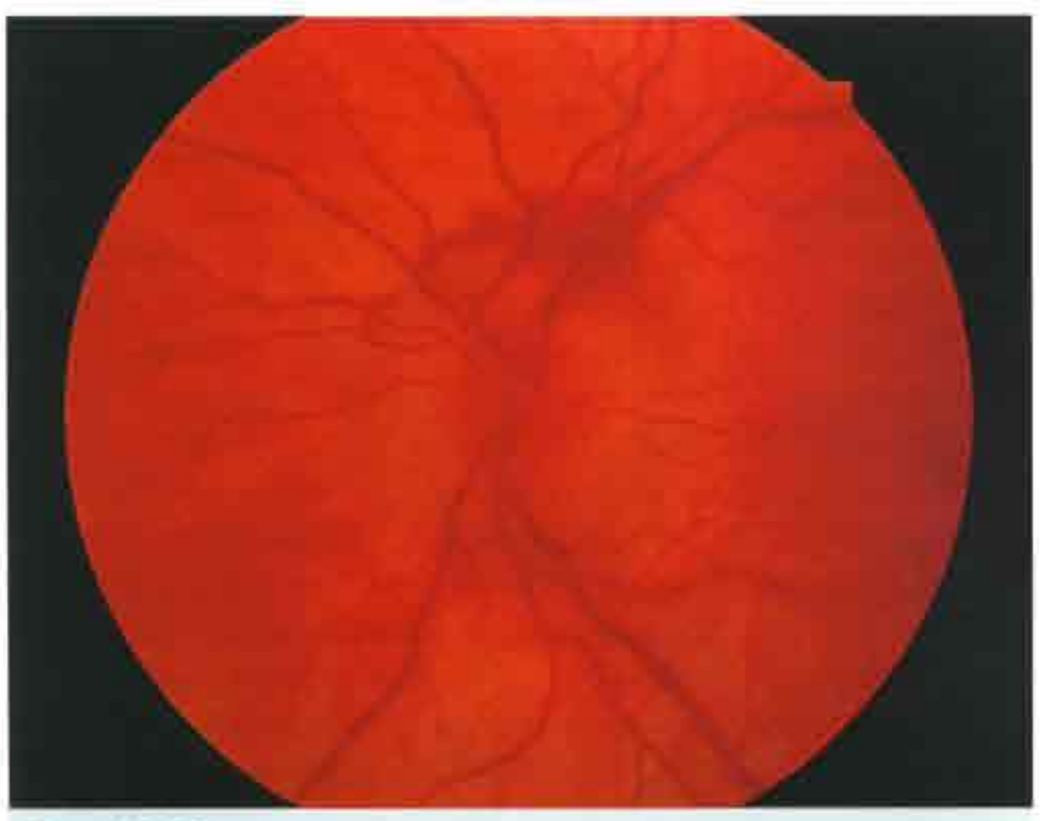


Рис. 18.22
Папиллит

симптомов при повышении температуры тела, физической нагрузке или после горячей ванны).

Демиелинизирующий оптический неврит

1. **Проявляется** подострым монокулярным ухудшением зрения; одновременное поражение обоих глаз встречается редко. Дискомфорт в глазу или вокруг него — обычное явление, которое часто усиливается при движениях глазного яблока. Дискомфорт может предшествовать или сопутствовать зрительным нарушениям и обычно продолжается несколько дней. У некоторых пациентов бывают боли в лобной области и болезненность глазных яблок.
2. **Симптомы**
   - Острота зрения обычно между 6/18 и 6/60, изредка может быть снижена до отсутствия светоощущения.
   - Диск зрительного нерва нормальный в большинстве случаев (ретробульбарный неврит); гораздо реже — картина папиллита.
   - На парном глазу может отмечаться бледность височной части диска, указывающая на предшествующий оптический неврит.

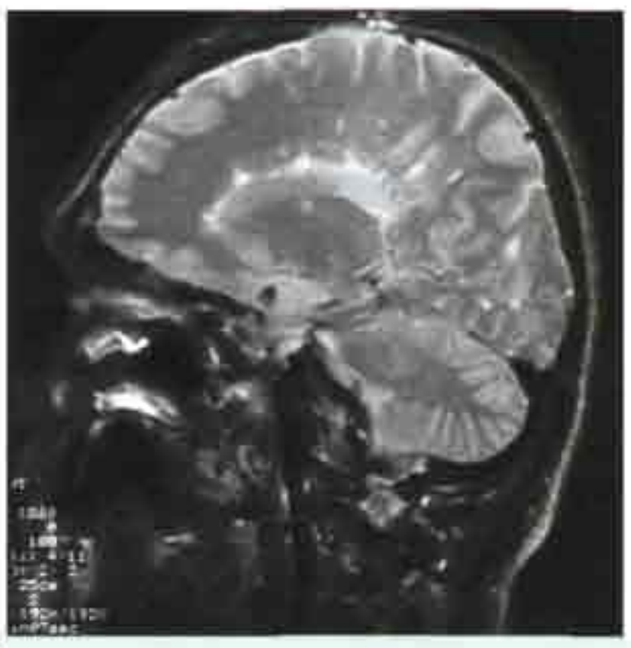


Рис. 18.24
Сагиттальная Т1-взвешенная томограмма: перивентрикулярные бляшки демиелинизации

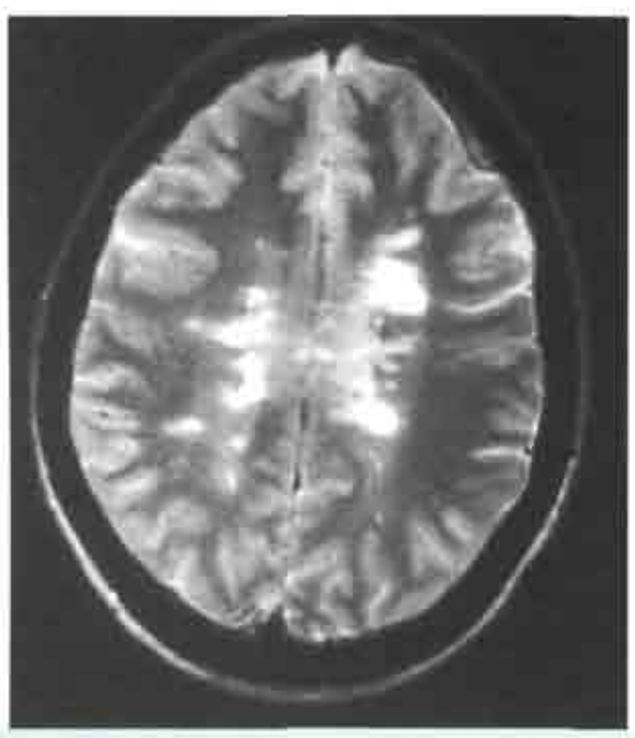


Рис. 18.25
Аксиальная Т2-взвешенная томограмма: перивентрикулярные бляшки демиелинизации

   - Дисхроматопсия часто выражена сильнее, чем можно было ожидать на данном уровне зрительных нарушений.
   - Другие проявления дисфункции зрительного нерва, как было описано ранее.
3. **Дефекты поля зрения**
   - Наиболее часто появляется диффузное снижение чувствительности в пределах центральных 30°, следующим по частоте являются альтитудинальные и/или аркуатные дефекты и центральные скотомы.
   - Скотомы часто сопровождаются общей депрессией.
   - Изменения также могут быть в поле зрения парного глаза, не имеющего явных клинических признаков заболевания.
4. **Течение**. Восстановление зрения обычно начинается с 2–3 нед и продолжается в течение 6 мес.
5. **Прогноз**. Приблизительно у 75% пациентов острота зрения восстанавливается до 6/9 или более; в 85% случаев восстановление до 6/12 или более, даже при снижении остроты зрения во время острой стадии до отсутствия светоощущения. Несмотря на восстановление остроты зрения, другие зрительные функции (цветовое зрение, контрастная и световая чувствительность) часто остаются нарушенными. Может сохраняться афферентный зрачковый дефект и развиваться атрофия зрительного нерва, особенно при рецидивах заболевания.
6. **Лечение**

   а) показания
   - При умеренной потере зрения лечение, вероятно, излишне.
   - При снижении остроты зрения в течение 1 нед заболевания >6/12 лечение может ускорить период восстановления на несколько недель. Это имеет значение при остром билатеральном поражении, которое встречается редко, или при плохом зрении парного глаза.

   б) режим
   - Внутривенное введение натрий-сукцината метилпреднизолона 1 г в сутки в течение 3 дней, в дальнейшем — преднизолон внутрь 1 мг/кг в сутки 11 дней.

   в) эффективность
   - Замедление развития дальнейших неврологических проявлений, характерных для РС, в течение 2 лет.
   - Ускорение восстановления зрения при оптическом неврите, но не до исходного уровня.

NB: Пероральная монотерапия стероидами противопоказана, т.к. не приносит пользы и удваивает частоту рецидивов оптического неврита. Внутримышечное введение интерферона бета-Ia во время первого эпизода оптического неврита полезно для ослабления клинических проявлений демиелинизации у пациентов с высоким риском проявления РС, определяемым по наличию субклинических изменений мозга по МРТ.

Параинфекционный оптический неврит

Оптический неврит может быть связан с различными, чаще вирусными, инфекциями, такими как корь, эпидемический паротит, ветряная оспа, краснуха, коклюш и инфекционный мононуклеоз. Он также может возникать после вакцинации. Дети болеют им значительно чаще, чем взрослые.

1. **Проявляется** обычно через 1–3 нед после вирусной инфекции острым значительным снижением зрения, которое может быть билатеральным. Могут быть и другие неврологические симптомы, такие как головная боль, судороги или атаксия (менингоэнцефалит).
2. **Симптомы**. Наиболее часто имеется картина двухстороннего папиллита, иногда может быть нейроретинит, но возможна и нормальная картина диска зрительного нерва.
3. **Лечение** большинству пациентов не требуется, т.к. прогноз для самопроизвольного восстановления зрения очень хороший. Тем не менее, при значительном двухстороннем снижении зрения или поражении единственно видящего глаза рекомендуется внутривенное применение стероидов.

Инфекционный оптический неврит

1. **Риногенный** оптический неврит — редкое состояние, характеризующееся рецидивирующим односторонним снижением зрения, сильной головной болью и сфено-этмоидальным синуситом. Возможные механизмы развития оптической нейропатии включают прямое распространение инфекции, окклюзивный васкулит и образование костных дефектов в стенке пазухи. Лечение — системное применение антибиотиков, а при необходимости — хирургическое дренирование.
2. **Болезнь «кошачьих царапин»** (доброкачественный лимфоретикулез) — самокупирующаяся системная инфекция, характеризующаяся регионарной лимфаденопатией после кошачьих царапин (*см.* главу 20). Возбудитель чувствителен к доксициклину, рифампицину, ципрофлоксацину и ко-тримоксазолу. Прогноз очень хороший, зрение восстанавливается в течение 1–4 нед после начала лечения.
3. **Сифилис** может быть причиной острого папиллита или нейроретинита в первичном или вторичном его проявлении (*см.* главу 20). Поражение бывает односторонним или двухсторонним и часто сочетается с умеренным витреитом.
4. **Болезнь Lyme** (бореллиоз) — спирохетоз, передаваемый укусом клеща. Может быть причиной нейроретинита, а иногда — острого ретробульбарного неврита, сочетающегося с другими неврологическими проявлениями, которые могут имитировать РС (*см.* главу 20). Неврологические расстройства лечат внутривенным введением 2 г цефтриаксона в сутки в течение 14 дней.
5. **Криптококковый менингит** у пациентов со СПИД может сопровождаться острым оптическим невритом, который бывает и двухсторонним.
6. **Вирус ветряной оспы** наиболее часто вызывает папиллит, осложняющий течение ретинита (острый некроз сетчатки, прогрессирующий наружный ретинальный некроз). Первичный оптический неврит редок, может встречаться у больных с иммунодефицитом, у части из них впоследствии может развиться вирусный ретинит. Лечение — внутривенное введение противовирусных препаратов.

Передняя ишемическая оптическая нейропатия, не связанная с артериитом

Патогенез

Передняя ишемическая оптическая нейропатия, не связанная с артериитом, — парциальный или тотальный инфаркт диска зрительного нерва, вызванный окклюзией коротких задних цилиарных артерий. Обычно встречается у пациентов в возрасте 45–65 лет с плотной структурой диска зрительного нерва, когда физиологическая экскавация очень мала или отсутствует. Предрасполагающие системные состояния включают гипертензию, сахарный диабет, гиперхолестеринемию, коллагеново-сосудистые болезни, антифосфолипидный синдром, внезапную гипотензию и хирургическое лечение катаракты.

Клинические особенности

1. **Проявляется** внезапной, безболезненной, монокулярной потерей зрения без продромальных зрительных расстройств. Снижение зрения часто обнаруживают при пробуждении, что говорит о важной роли ночной гипотензии.
2. **Симптомы**
   а) острота зрения у 30% пациентов нормальная или немного снижена. У остальных — снижение от умеренного до значительного;
   б) дефекты поля зрения обычно нижние альтитудинальные, также встречаются центральные, парацентральные, квадрантные и аркуатные;
   в) дисхроматопсия пропорциональна уровню зрительных нарушений в противоположность оптическому невриту, при котором цветовое зрение может быть сильно нарушено, даже когда острота зрения довольно хорошая;
   г) диск бледный, с диффузным или секторальным отеком, может быть окружен несколькими штриховидными кровоизлияниями (рис. 18.26а). Отек постепенно разрешается, но бледность остается (рис. 18.27а).
3. **ФАГ** во время острой стадии выявляет локальную гиперфлуоресценцию диска (рис. 18.26б), которая становится более интенсивной и в конечном итоге вовлекает весь диск (рис. 18.26в, 18.26г). С началом атрофии зрительного нерва ФАГ выявляет неравномерное хориоидальное заполнение в артериальную фазу (рис. 18.27б); в поздних стадиях гиперфлуоресценция диска усиливается (рис. 18.27в, 18.27г).

4. **Специальные исследования** включают серологические исследования, определение липидного профиля и уровня глюкозы крови натощак. Очень важно также исключение скрытого гигантоклеточного артериита и других аутоиммунных заболеваний.

Прогноз

Точно определенной терапии нет; проводят лечение предрасполагающих к возникновению ПИН системных заболеваний и советуют отказаться от курения. У боль-

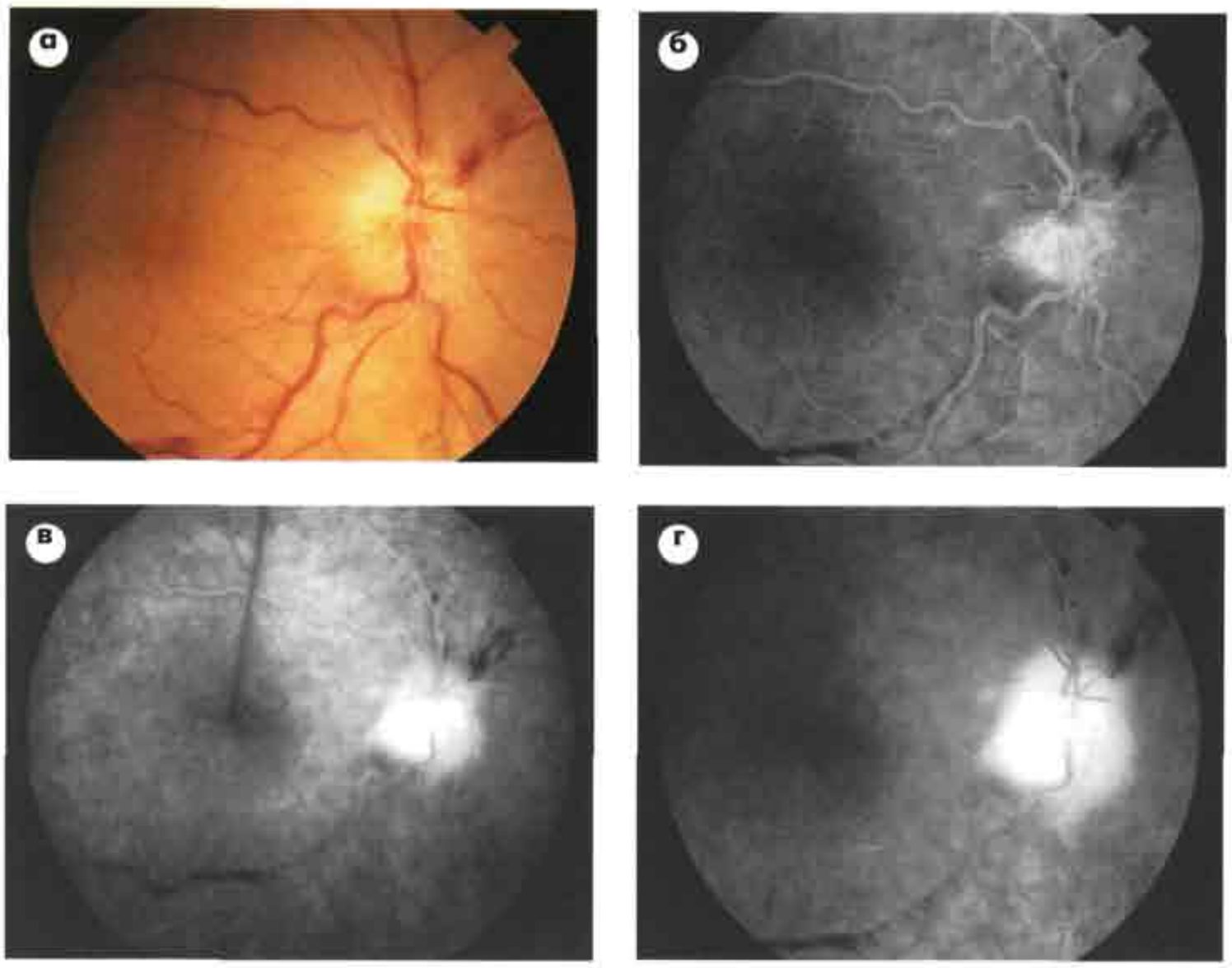


Рис. 18.26
Острая передняя ишемическая оптическая нейропатия, не связанная с артериитом (см. текст)
(предоставлено S. Milewski)

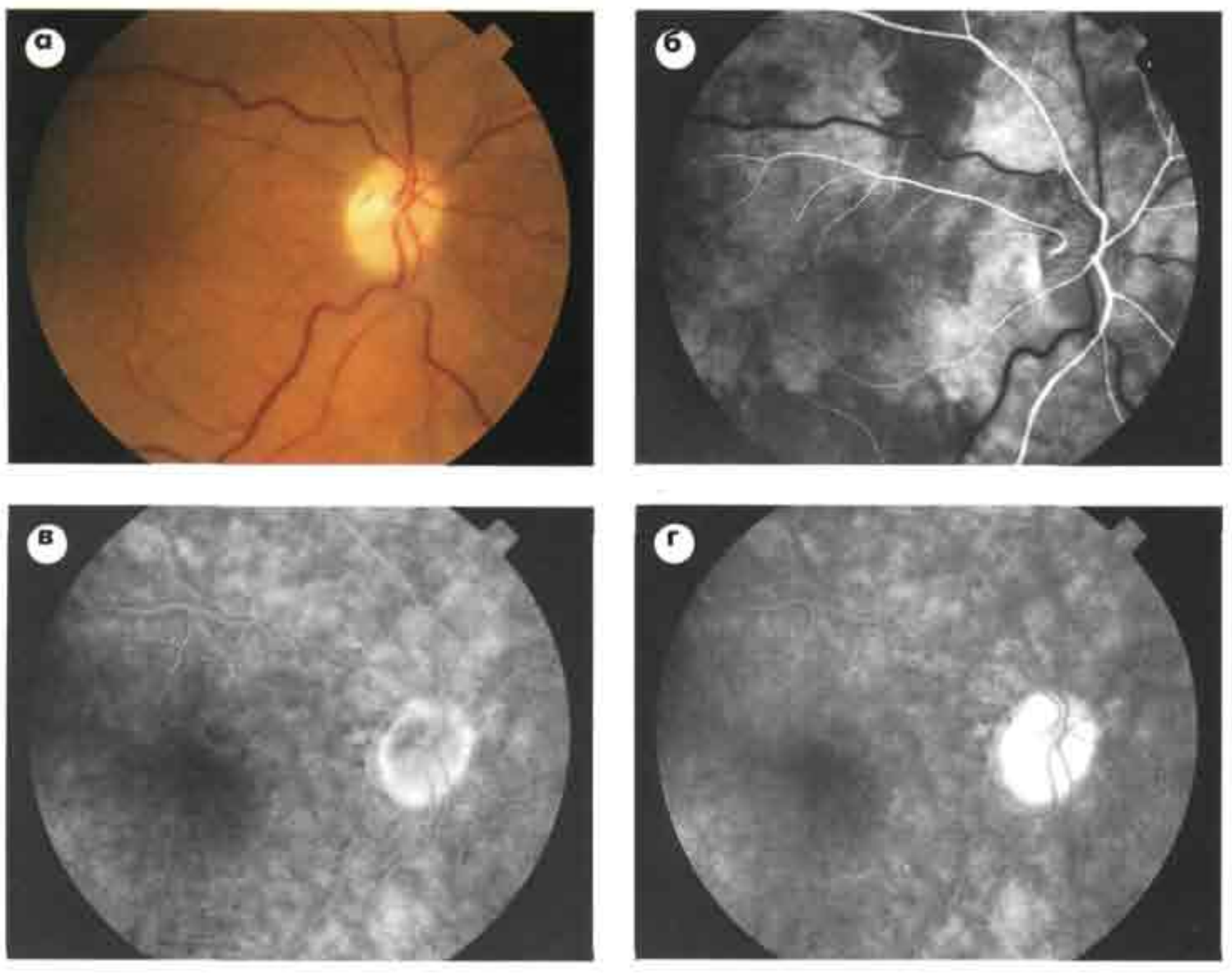


Рис. 18.27
Оптическая атрофия после передней ишемической оптической нейропатии, не связанной с артериитом (см. текст)
(предоставлено S. Milewski)

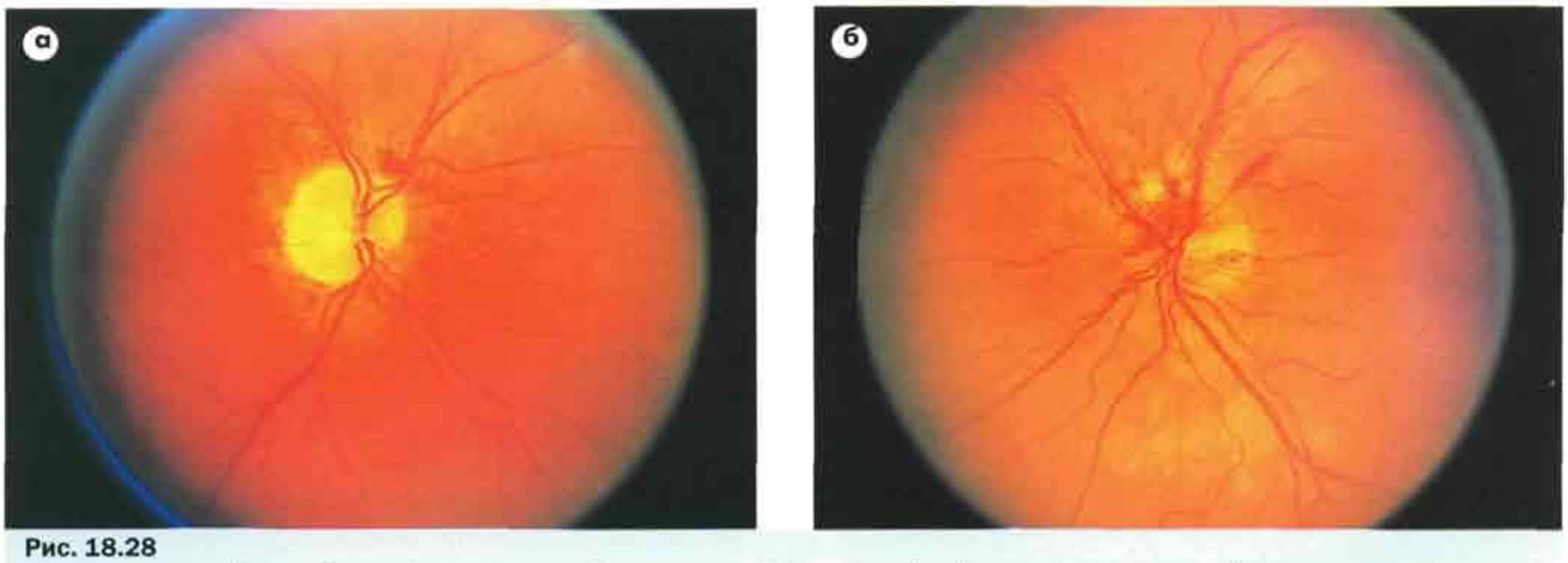


Рис. 18.28
«Псевдосиндром Foster–Kennedy» при передней ишемической оптической нейропатии, не связанной с артериитом (см. текст)
(предоставлено Wilmer Institute)

шинства пациентов зрение в последующем не снижается, однако у некоторых снижение зрения продолжается в течение 6 нед. У 30–50% больных через несколько месяцев или лет поражается парный глаз, но вероятность этого снижается при приеме аспирина. При поражении второго глаза — атрофия зрительного нерва одного глаза (рис. 18.28а) и отек диска другого (рис. 18.28б) — возникает «псевдосиндром Foster–Kennedy».

NB: ПИН не рецидивирует в одном и том же глазу.

Передняя ишемическая оптическая нейропатия, связанная с артериитом

Гигантоклеточный артериит (*см.* рис. 18.30б) является неотложным состоянием, т.к. предупреждение слепоты определяется быстротой диагностики и лечения. Заболевание обычно развивается после 65 лет, поражает артерии среднего и большого калибра (особенно поверхностную височную, глазную, задние цилиарные и проксимальную часть позвоночной). Тяжесть и протяженность поражения зависит от количества эластической ткани в средней и адвентициальной оболочке артерии. Интракраниальные артерии, в которых эластической ткани мало, обычно сохранны. Существуют 4 наиболее важных диагностических критерия ГКА: (а) *боль в жевательных мышцах при жевании*, (б) *шейные боли*, (в) *уровень С-реактивного белка* >2,45 мг/дл и СОЭ >47 мм/ч (*см.* главу 20). Глазные осложнения гигантоклеточного артериита:

1. **Передняя ишемическая оптическая нейропатия, связанная с артериитом** — наиболее частый случай (рис. 18.29). Встречается у 30–50% нелеченых пациентов, в 1/3 случаев — поражение двухстороннее.
2. **Транзиторные ишемические атаки** (amaurosis fugax) могут предшествовать инфаркту диска зрительного нерва.
3. **Ватообразные очаги** встречаются редко. Они, вероятно, вызваны тромбоцитарной микроэмболизацией из частично тромбированной глазной или центральной ретинальной артерии. Поскольку ГКА — болезнь артерий среднего или большого калибра, возникновение ватообразных очагов не связано с поражением терминальных артериол.
4. **Окклюзия цилиоретинальной артерии** может сочетаться с ПИН (*см.* рис. 14.78).
5. **Окклюзия центральной артерии сетчатки** обычно сочетается с окклюзией задней цилиарной артерии. Это связано с тем, что центральная артерия сетчатки часто отходит от глазной артерии общим стволом с одной или несколькими задними цилиарными артериями. Однако офтальмоскопия выявляет окклюзию только центральной артерии сетчатки; сопутствующая окклюзия цилиарной артерии обнаруживается только при ФАГ.

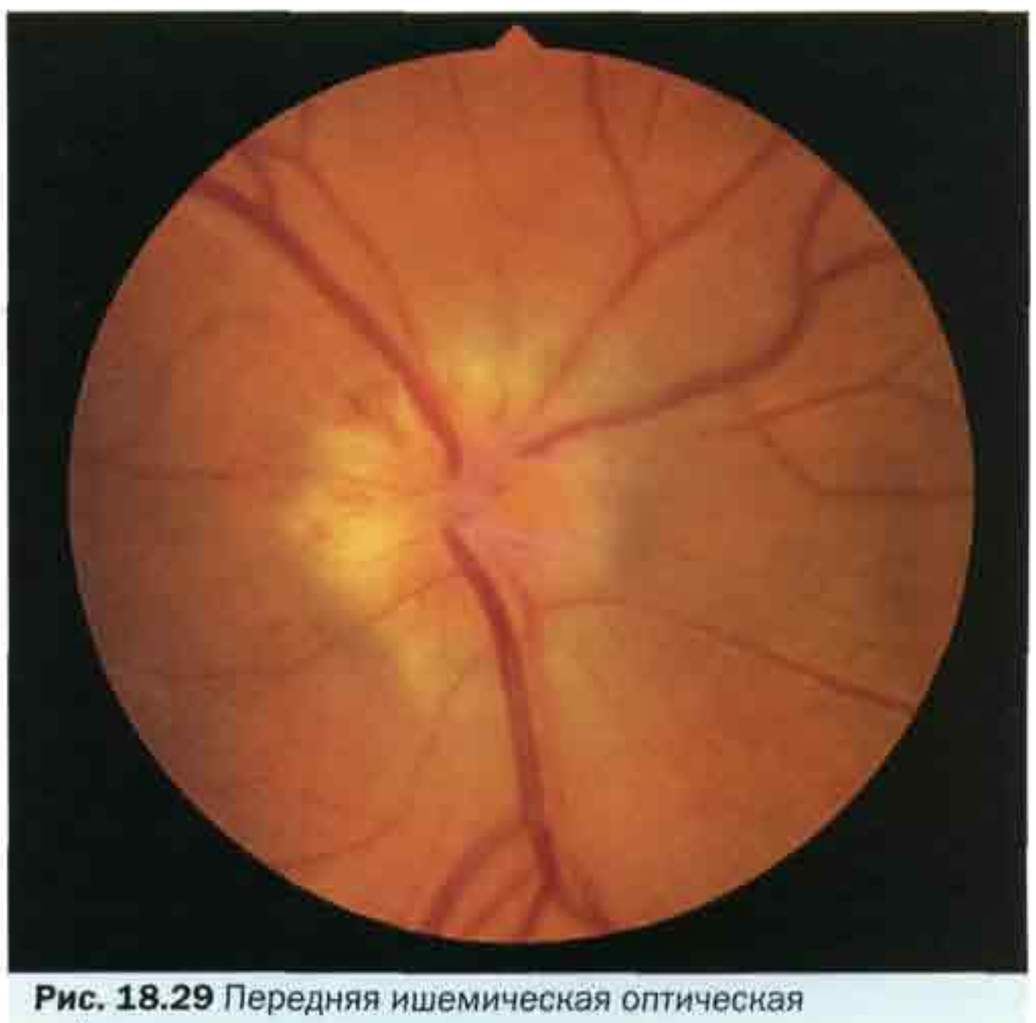


Рис. 18.29 *Передняя ишемическая оптическая нейропатия, связанная с артериитом*

6. **Глазной ишемический синдром** как следствие поражения глазной артерии бывает редко (*см.* главу 15).
7. **Диплопия**, преходящая или постоянная, может появляться из-за ишемии глазодвигательных нервов или экстраокулярных мышц.

Клинические особенности

1. **Проявляется** внезапной односторонней потерей зрения, которая может сопровождаться периокулярной болью. Этому предшествуют преходящее затуманивание и ощущение вспышек. Одновременное поражение обоих глаз бывает редко. В большинстве случаев симптоматика появляется в течение нескольких недель после начала ГКА, однако около 20% пациентов в этот период не имеют признаков системного процесса (латентный ГКА).
2. **Симптомы** (в порядке проявления)
   - Бледный и отечный диск с мелкими штриховидными кровоизлияниями по краю (рис. 18.30а).
   - Через 1–2 мес отек постепенно разрешается (рис. 18.30в) и развивается атрофия зрительного нерва с тяжелыми зрительными нарушениями (рис. 18.30г).
3. **ФАГ** выявляет значительную гипоперфузию хориоидеи.
4. **Прогноз** очень плохой, т.к. потеря зрения обычно необратима, хотя очень редко при немедленном назначении системных стероидов возможно частичное восстановление зрения.

Лечение

Цель лечения — предотвращение слепоты парного глаза, однако у некоторых пациентов второй глаз становится слепым, несмотря на быстрое применение стероидов.

1. **Режим**
   - Метилпреднизолон внутривенно 1 г в день в течение 3 дней вместе с пероральным приемом преднизолона по 80 мг ежедневно.
   - Через 3 дня пероральную дозу уменьшают до 60 мг, затем до 50 мг, по 1 нед.
   - Потом дневную дозу сокращают на 5 мг еженедельно; учитывая возможное появление головной боли, уровень СОЭ и С-реактивного белка, дозу доводят до 10 мг.
   - Идеальная поддерживающая доза ежедневно — 10 мг, *однако в ряде случаев могут требоваться более высокие дозы.*

NB: Желательно выполнить биопсию височной артерии в течение 3 дней после начала лечения. Гистологическое подтверждение ГКА может обосновать длительное назначение стероидов.

2. **Продолжительность** периода лечения определяют состояние пациента и уровень СОЭ или С-реактивного белка. Симптомы, однако, могут появляться вновь как при повышении СОЭ или уровня С-реактивного белка, так и без повышения. Большинство пациентов нуждаются в лечении в течение 1–2 лет, хотя некоторым требуется постоянная поддерживающая терапия.

NB: Непродуманное использование стероидов может причинить больший вред, чем сама болезнь. Стероидиндуцированные осложнения могут потребовать применения таких средств, как азатиоприн.

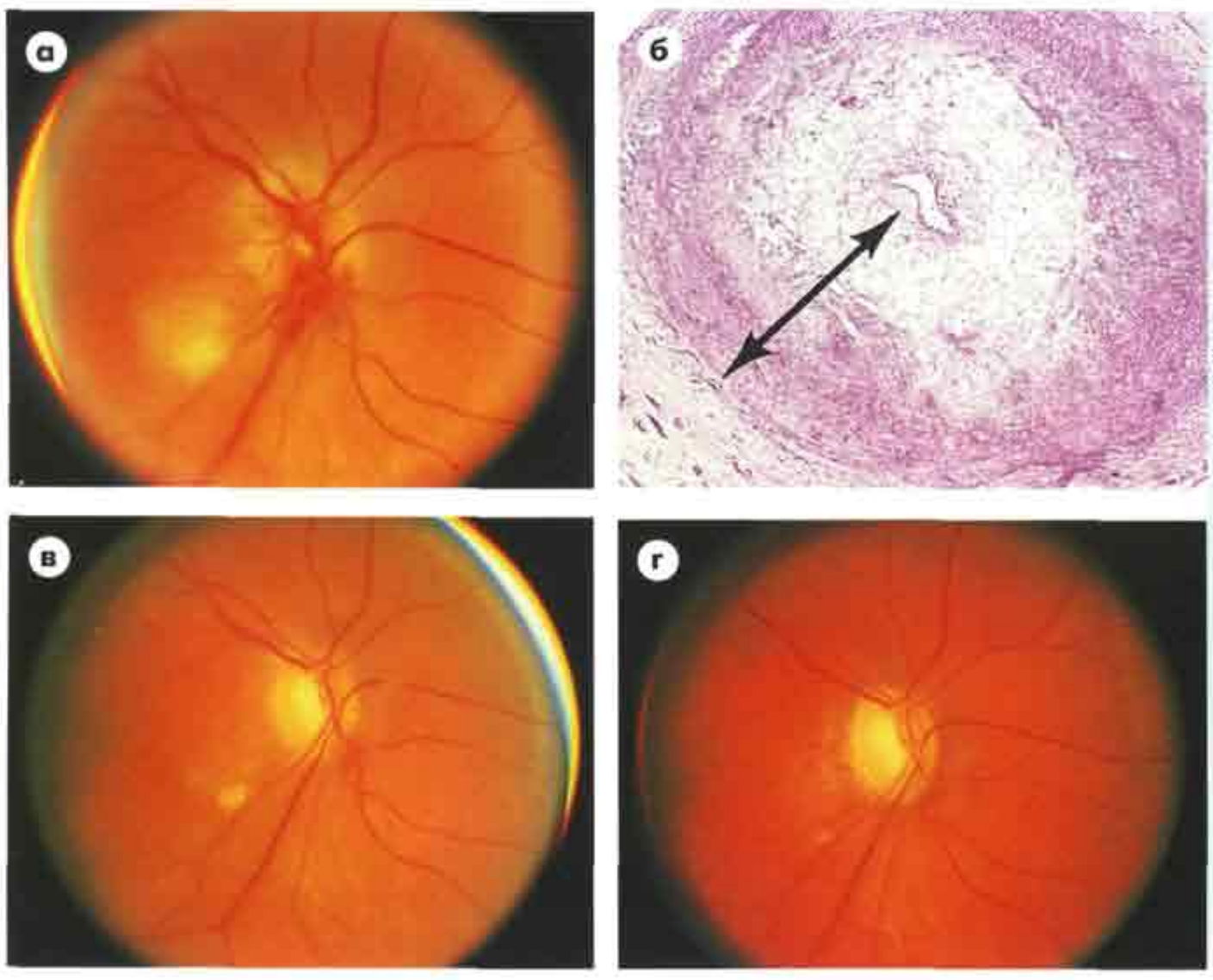


Рис. 18.30
Гигантоклеточный артериит:
(а, в, г) развитие передней ишемической оптической нейропатии (см. текст);
(б) поперечный срез артерии: гранулематозное воспаление всех слоев стенки и сужение просвета (стрелки)
(предоставлено Wilmer Institute)

Диабетическая папиллопатия

Диабетическая папиллопатия — редкое состояние, характеризующееся преходящим нарушением зрительных функций, связанным с отеком диска зрительного нерва, которое встречается при диабете I и II типов. *Патогенез не ясен, возможно он связан с поражением* мелких сосудов.

1. **Проявляется** обычно умеренной дисфункцией зрительного нерва и более медленным ее прогрессированием, чем при ПИН или оптическом неврите.
2. **Симптомы**
   - Острота зрения обычно 6/12 или выше.
   - Умеренный отек и гиперемия диска одного или обоих глаз (рис. 18.31).
   - Телеангиэктазия на поверхности диска бывает часто и в тяжелых случаях может быть ошибочно принята за неоваскуляризацию.
   - Дефекты поля зрения в виде генерализованного сужения или центральных скотом.
   - Относительный афферентный зрачковый дефект может быть односторонним или асимметричным.
   - Может выявляться дисхроматопсия.
3. **Прогноз** относительно хороший, несмотря на отсутствие эффективного лечения. Системные стероиды имеют сомнительную пользу и способствуют нарушению контроля за течением диабета. В большинстве случаев в течение нескольких месяцев наступает спонтанное разрешение со стабилизацией или повышением остроты зрения, но иногда развивается частичная атрофия зрительного нерва.

Наследственная оптическая нейропатия Leber

Наследственная оптическая нейропатия Leber — редкое заболевание, связанное с мутацией материнской митохондриальной ДНК (3460, 14484, 11778 и 15257). Большинство пациентов — мужчины 20–30 лет с мутацией 11778. Но в редких случаях нейропатией Leber могут болеть и женщины в возрасте 10–60 лет, поэтому диагноз НОНЛ должен предполагаться у любого пациента с двухсторонним оптическим невритом независимо от возраста.

1. **Проявляется** обычно односторонней, острой, значительной, безболезненной потерей зрения. Парный глаз поражается сходным образом в течение нескольких дней или недель (но не позднее 2 мес) после первого.
2. **Симптомы** острой стадии часто слабо выражены; у некоторых пациентов диск может быть совершенно нормальным.
   - В типичных случаях появляются расширенные капилляры на поверхности диска, которые могут распространяться на прилегающую сетчатку (*телеангиэктатическая микроангиопатия*), *извитость* сосудов и парапапиллярный отек слоя нервных волокон (рис. 18.32). Бессимптомная телеангиэктатическая микроангиопатия может обнаруживаться у женщин-родственниц.
   - Впоследствии телеангиэктазия регрессирует и развивается тяжелая атрофия зрительного нерва.

> *NB:* Удивительно, но реакции зрачка на свет могут оставаться довольно живыми.

3. **ФАГ** показывает отсутствие просачивания контраста.
4. **Дефекты поля зрения** обычно представлены центроцекальными скотомами.
5. **Прогноз** плохой. Однако даже спустя годы у некоторых больных может наблюдаться небольшое улучшение зрения. Большинство пациентов имеют тяжелое, двухстороннее и постоянное снижение зрения с остротой 6/60 или ниже. У носителей мутации 11778 прогноз самый плохой.
6. **Лечение** обычно неэффективно, несмотря на то, что было испробовано много методов, включая стероиды, гидроксикобаламин и хирургическое вмешатель-

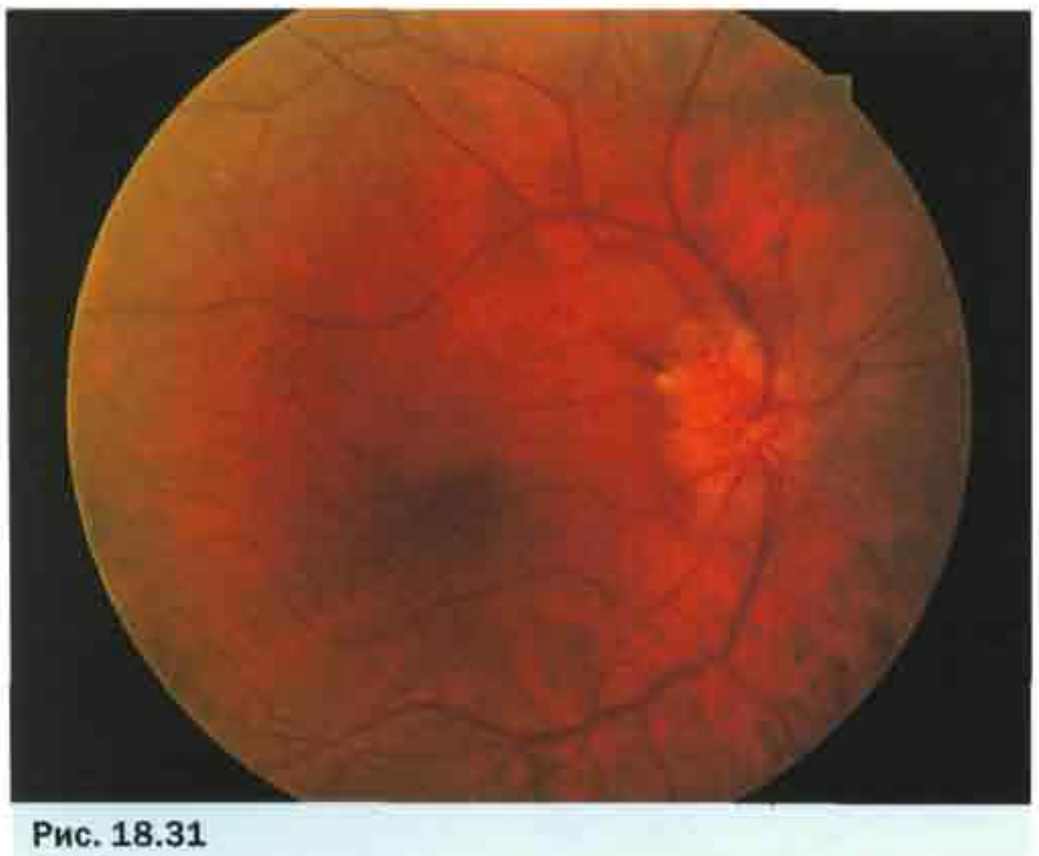


Рис. 18.31
Диабетическая папиллопатия

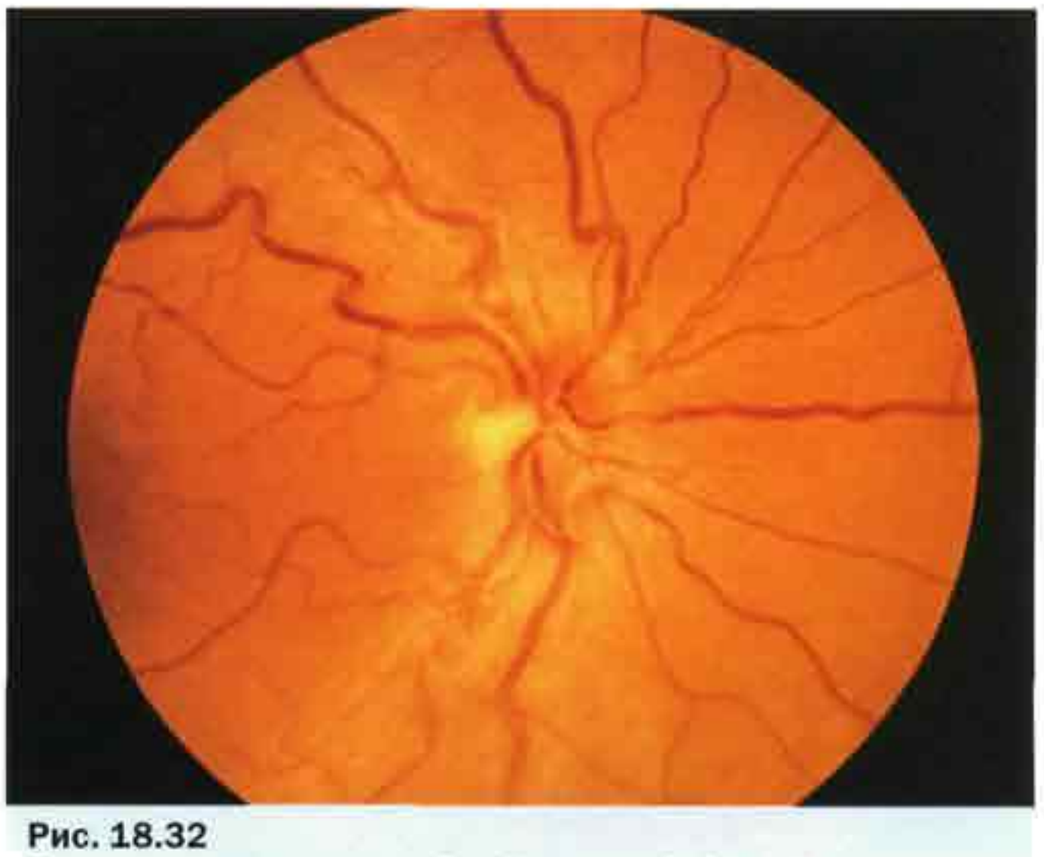


Рис. 18.32
Острая стадия оптической нейропатии Leber

ство. Курение и чрезмерное употребление алкоголя должны быть исключены для снижения нагрузки на митохондриальную энергопродукцию.

Наследственные атрофии зрительного нерва

Наследственные атрофии зрительного нерва (нейропатии) — гетерогенная группа очень редких заболеваний, характеризующихся главным образом двухсторонней атрофией зрительного нерва.

Синдром Kjer

1. **Наследование** аутосомно-доминантное.
2. **Проявляется** обычно в 1 декаде жизни постепенным снижением зрения.
3. **Симптомы**: височная или диффузная атрофия зрительного нерва.
4. **Прогноз** неоднозначен (снижение зрения до 6/12–6/60) с большой вариабельностью в семьях.
5. **Системные проявления** отсутствуют.

Синдром Behr

1. **Наследование** аутосомно-рецессивное.
2. **Проявляется** в 1 декаде жизни снижением зрения, которое стабилизируется после периода прогрессирования, имеющего различную продолжительность.
3. **Симптомы**: диффузная атрофия зрительного нерва.
4. **Прогноз** неоднозначен, снижение зрения от умеренного до значительного, может сопровождаться нистагмом.
5. **Системные проявления**: спастическая походка, атаксия и психические расстройства.

Синдром Wolfram

Синдром обозначают как DIDMOAD, который включает несахарный диабет (Diabetes Insipidus), сахарный диабет (Diabetes Mellitus), атрофию зрительного нерва (Optic Atrophy) и глухоту (Deafness).

1. **Наследование** аутосомно-рецессивное.
2. **Проявляется** между 5 и 21 годом жизни.
3. **Симптомы**: диффузная атрофия зрительного нерва.

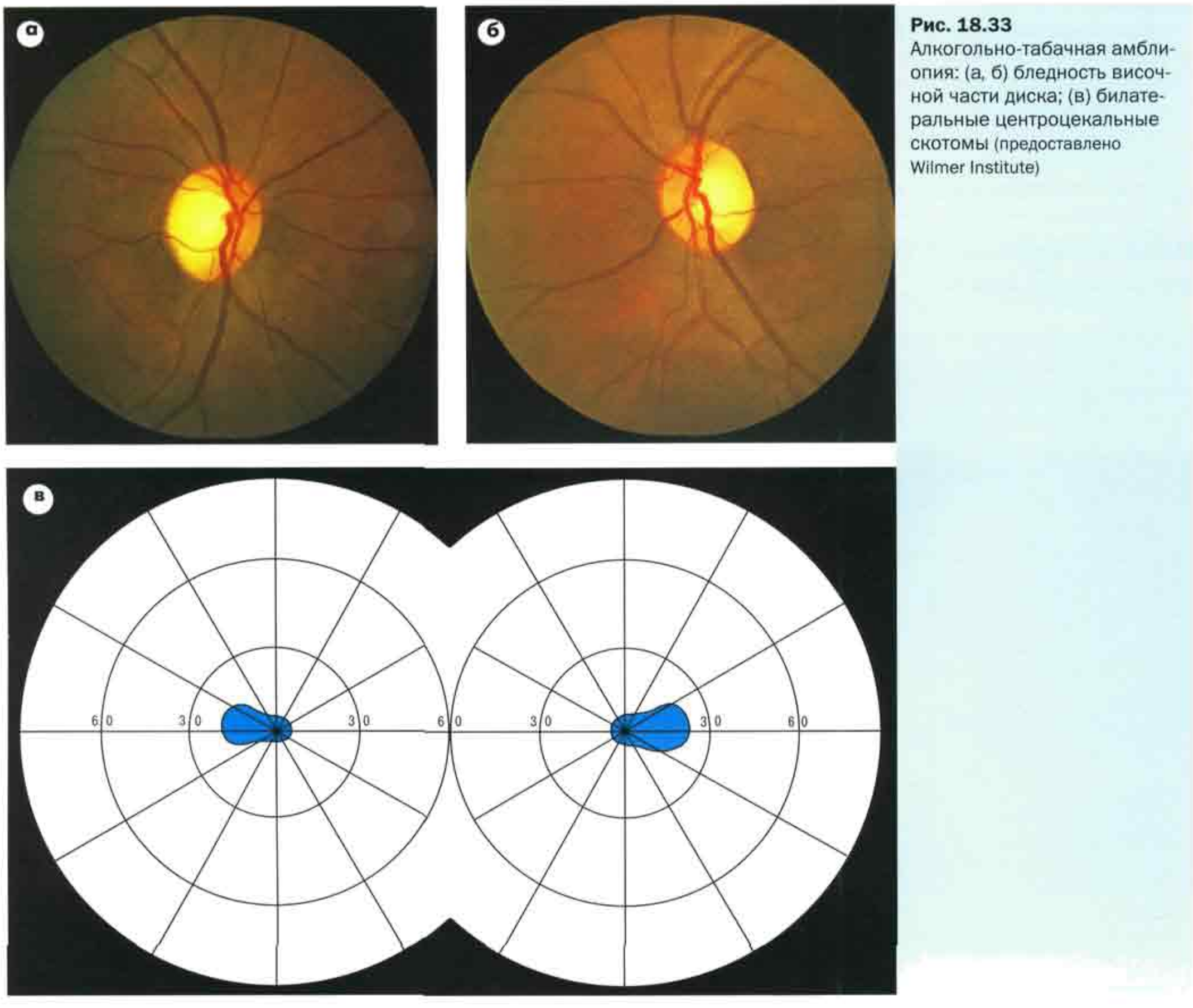


Рис. 18.33
Алкогольно-табачная амблиопия: (а, б) бледность височной части диска; (в) билатеральные центроцекальные скотомы (предоставлено Wilmer Institute)

4. **Прогноз** по зрению очень плохой (конечная острота зрения <6/60).
5. **Системные проявления** (кроме DIDMOAD) включают аносмию, атаксию, судороги, психические расстройства, низкий рост, эндокринные нарушения и повышение уровня белка в ЦСЖ.

Алкогольно-табачная амблиопия

Алкогольно-табачная амблиопия обычно развивается у алкоголиков и курильщиков табака, имеющих дефицит белка и витаминов группы В. Большинство пациентов нарушают режим питания, получая калории в основном из алкоголя.

1. **Проявляется** постепенным, прогрессирующим, двухсторонним, обычно симметричным ухудшением зрения и дисхроматопсией.
2. **Симптомы**. Диск зрительного нерва в начале заболевания в большинстве случаев нормальный. У некоторых пациентов — слабое височное побледнение, штриховидные кровоизлияния на диске или вокруг него, незначительный отек диска.
3. **Дефекты поля зрения**: двухсторонние симметричные центроцекальные скотомы (рис. 18.33в). Края дефектов сложно определить белым объектом, легче — красным, т.к. площадь его при этом больше.
4. **Лечение**: еженедельные инъекции 1000 единиц гидроксикобаламина в течение 10 нед и мультивитамины. Пациенты должны сбалансированно питаться и воздерживаться от употребления алкоголя и курения.
5. **Прогноз** хороший в начале заболевания и если пациент лечится, однако зрение может восстанавливаться медленно. В далеко зашедших и рефрактерных случаях стойкое снижение зрения связано с развитием атрофии зрительного нерва (рис. 18.33а, 18.33б).

Лекарственные оптические нейропатии

Этамбутол

Этамбутол в комбинации с изониазидом и рифампицином используют для лечения туберкулеза. Токсичность зависит от дозы и продолжительности лечения и составляет 6% при ежедневной дозе 25 мг/кг (доза 15 мг/кг редко бывает токсичной). Токсичность может возникать после 2 мес лечения (в среднем 7 мес).

> *NB:* Изониазид также может вызывать токсическую оптическую нейропатию, особенно в комбинации с этамбутолом.

1. **Проявляется** симметричным постепенным ухудшением зрения и дисхроматопсией.
2. **Симптомы**: нормальный или несколько отечный диск со штриховидными кровоизлияниями.
3. **Дефекты поля зрения**: центральные или центроцекальные скотомы, также может быть битемпоральное или периферическое сужение.
4. **Прогноз** после лечения хороший, однако восстановление может занять до 12 мес. У небольшого числа пациентов стойкое снижение зрения связано с развитием атрофии зрительного нерва.
5. **Скрининг** должен проводиться с интервалами в 3 мес, если ежедневная доза превышает 15 мг/кг. При появлении симптомов оптической нейропатии прием лекарства должен быть немедленно прекращен.

Амиодарон

Амиодарон используют для лечения сердечных аритмий. Вортексная кератопатия, являющаяся безобидной, встречается практически у всех (*см.* главу 5). Оптическая нейропатия развивается только у 1–2% пациентов независимо от дозы.

1. **Проявляется** постепенным односторонним или двухсторонним ухудшением зрения.
2. **Симптомы**: двухсторонний отек диска зрительного нерва, сохраняющийся в течение нескольких месяцев после отмены препарата.
3. **Дефекты поля зрения** могут быть небольшими и обратимыми или большими и стойкими.
4. **Прогноз** сложный, т.к. отмена препарата может не вызвать улучшения.
5. **Скрининг** не проводят, поскольку он не способствует выявлению риска. Тем не менее, пациенты должны быть предупреждены о возможном риске проявления токсичности препарата и сообщать о любых изменениях зрения.

Вигабатрин

Вигабатрин — антиэпилептическое средство, используемое как препарат второй линии, за исключением случаев инфантильного спазма (синдрома West). У многих пациентов при общей дозе 1500 г или более развивается дисхроматопсия и сужение полей зрения. Дефекты развиваются в период от 1 мес до нескольких лет от начала лечения и часто сохраняются, несмотря на отмену препарата. Исследование поля зрения рекомендуют проводить с интервалами в 6 мес.

Повышенное внутричерепное давление

Введение

Цереброспинальная жидкость

1. **Циркуляция** (рис. 18.34а)
   - Цереброспинальная жидкость образуется сосудистыми сплетениями в желудочках мозга.
   - Покидает боковые желудочки, входя в третий желудочек через отверстие Монро.
   - Из третьего желудочка через сильвиев водопровод поступает в четвертый желудочек.
   - Из четвертого желудочка ЦСЖ через отверстия Люшка и Мажанди проходит в субарахноидальное

пространство, обтекает спинной мозг, а затем омывает полушария мозга.
- Всасывается в венозной дренажной системе мозга через грануляции паутинной оболочки.

2. **Нормальное давление** ЦСЖ при люмбальной пункции <80 мм вод. ст. у младенцев, <90 мм — у детей и <210 мм вод. ст. — у взрослых.

Причины повышенного внутричерепного давления (рис. 18.34б)

1. **Окклюзия** желудочковой системы при врожденных или приобретенных поражениях.
2. **Объемные** внутричерепные процессы, включающие кровоизлияния.
3. **Нарушения** абсорбции ЦСЖ грануляциями паутинной оболочки, которые могут повреждаться при менингите, субарахноидальном кровоизлиянии или травме мозга.
4. **Идиопатическая внутричерепная гипертензия** (псевдоопухоль мозга).
5. **Диффузный отек мозга** после тупой травмы головы.
6. **Тяжелая системная гипертензия**.
7. **Гиперсекреция ЦСЖ** опухолью сосудистого сплетения, что встречается очень редко.

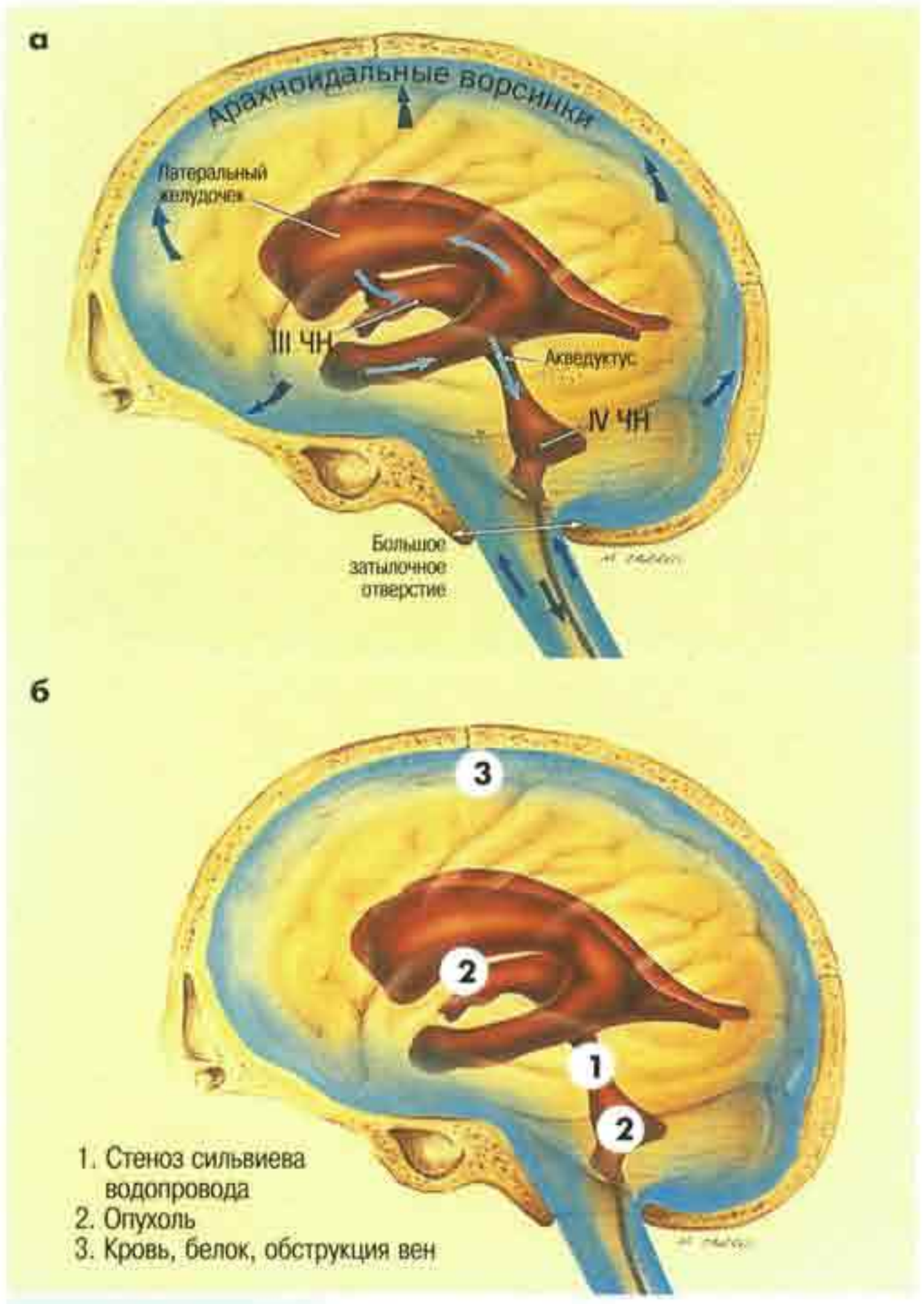


Рис. 18.34
(а) циркуляция цереброспинальной жидкости (см. текст); (б) причины повышенного внутричерепного давления (см. текст) (предоставлено Wilmer Institute)

Рис. 18.35
Аксиальная КТ: тяжелая гидроцефалия
(предоставлено K. Nischal)

Гидроцефалия

Гидроцефалия — расширение желудочков (рис. 18.35). Повышенное внутричерепное давление может быть связано с двумя типами гидроцефалии.

1. **Сообщающаяся гидроцефалия**, при которой ЦСЖ без затруднений переходит из желудочковой системы в субарахноидальное пространство. Препятствие протоку ЦСЖ находится в базальных цистернах или в субарахноидальном пространстве, где может нарушаться абсорбция пахионовыми грануляциями.
2. **Несообщающаяся гидроцефалия** связана с нарушением тока ЦСЖ в желудочковой системе или в выходных отверстиях четвертого желудочка. Из-за этого ЦСЖ не достигает субарахноидального пространства.

Клинические особенности

Системные проявления

1. **Головные боли** могут появляться в любое время суток, особенно к утру, что может прерывать сон. Как правило, усиливающиеся в течение 6 нед боли приводят пациента к врачу. Головные боли могут быть генерализованными или локальными и усиливаться при движениях головы, наклонах или кашле. Пациенты, страдавшие головными болями ранее, могут сообщать об изменении их характера. Очень редко головные боли могут отсутствовать.
2. **Внезапные тошнота и рвота**, часто сильные, могут немного облегчить головную боль. Рвота может быть самостоятельным симптомом или предшествовать появлению головных болей в течение месяца, особенно у пациентов с опухолями четвертого желудочка.
3. **Нарушение сознания** может быть легким, с дремотой и сонливостью. Внезапные существенные нарушения свидетельствуют о поражении ствола мозга с тенториальным или мозжечковым вклинением и требуют неотложных действий.

Зрительные проявления

1. **Преходящие зрительные нарушения**, продолжающиеся несколько секунд, часты у пациентов с застойным диском.
2. **Горизонтальная диплопия** вызывается натяжением отводящего нерва над пирамидой. Это ложный топический симптом.
3. **Зрительные нарушения** появляются позже у пациентов с вторичной атрофией зрительного нерва вследствие длительно существующего застойного диска (*см.* далее).

Застойный диск зрительного нерва

Введение

Застойный диск — это отек диска зрительного нерва, развивающийся вторично по отношению к повышенному внутричерепному давлению. Почти всегда он является двухсторонним, хотя может быть и односторонним. Все прочие причины отека диска при отсутствии повышенного внутричерепного давления касаются собственно отека и обычно вызывают зрительные нарушения. У всех пациентов с застойным диском следует подозревать внутричерепное новообразование, пока не доказана иная причина (рис. 18.36). Однако не у всех пациентов с повышенным внутричерепным давлением развивается застойный диск. Опухоли полушарий склонны вызывать застойный диск позже, чем опухоли задней черепной ямки. У пациентов, имевших застойный диск в прошлом, внутричерепное давление может существенно повыситься без повторного развития застойного диска из-за глиального рубцевания диска зрительного нерва.

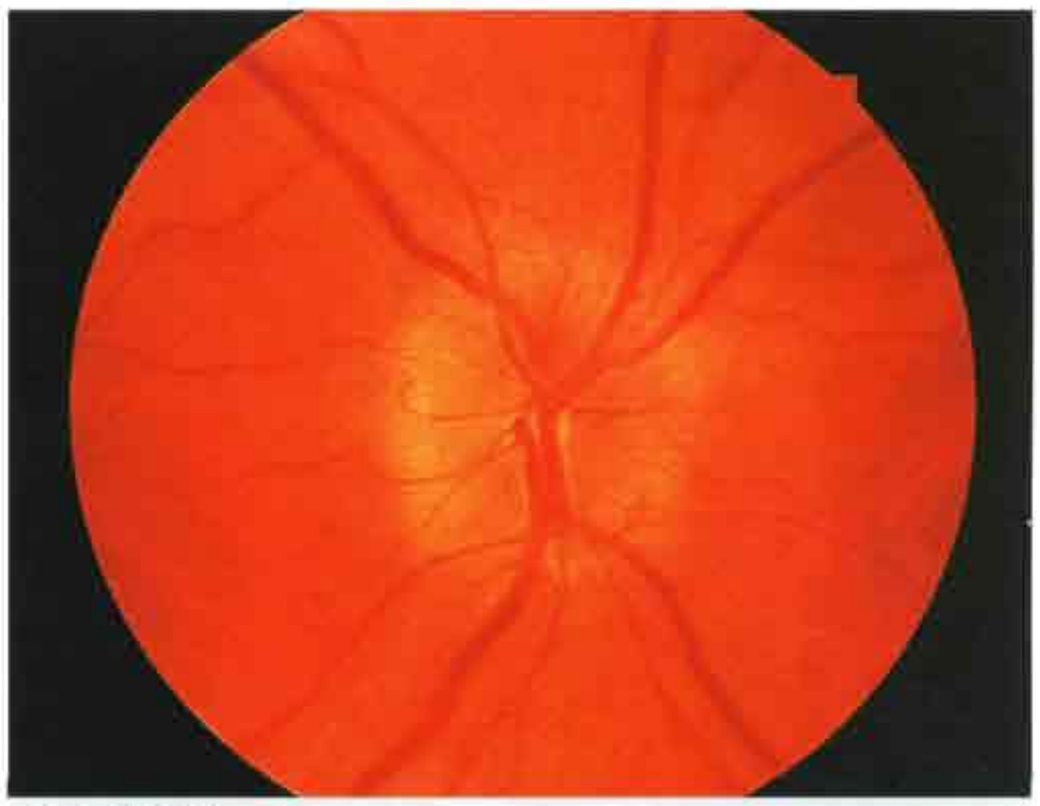


Рис. 18.37
Начальный застойный диск

Клинические особенности

1. **Начальный застойный диск** (рис. 18.37) может быть труден для диагностики. Его основные особенности:
   - Субъективные зрительные нарушения отсутствуют, острота зрения нормальная.
   - Диски гиперемированы и немного проминируют.
   - Края дисков (сначала носовой, затем верхний,

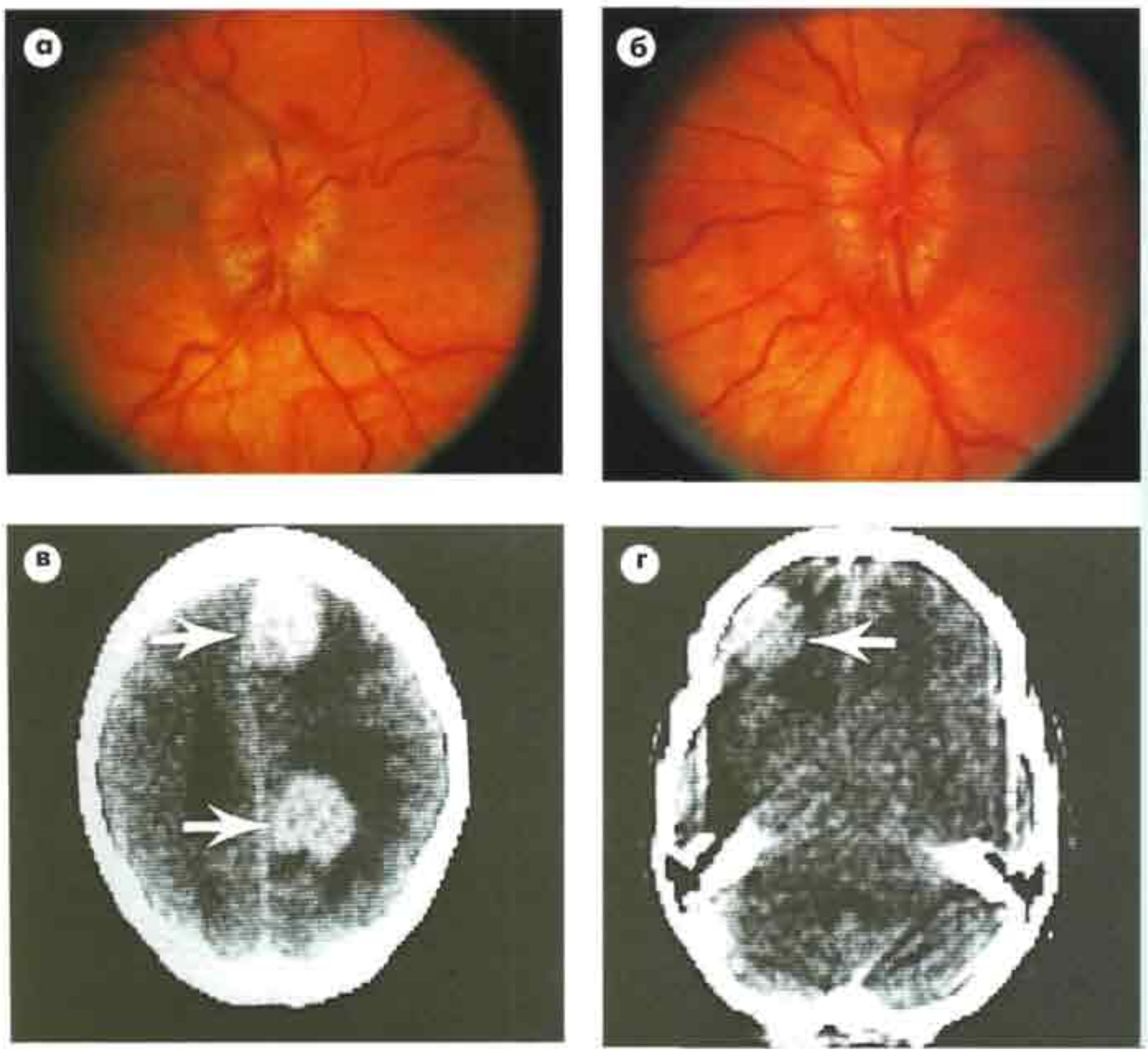


Рис. 18.36
(а, б) застойный диск; (в) КТ: видны два метастаза; (г) КТ на другом уровне: выявлен третий метастаз
(предоставлено Wilmer Institute)

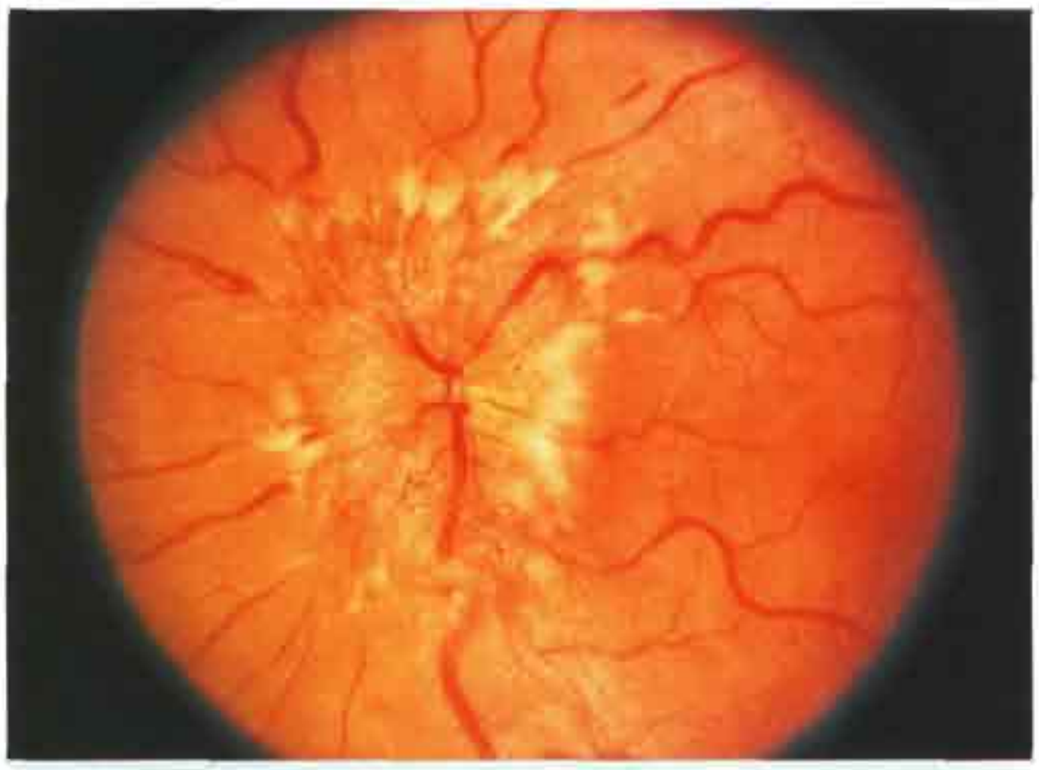


Рис. 18.38
Развитой застойный диск

нижний и височный) кажутся нечеткими, развивается парапапиллярный отек слоя нервных волокон сетчатки.
- Исчезновение спонтанного венного пульса. Однако у 20% здоровых людей спонтанный венный пульс не выражен, поэтому его отсутствие не обязательно подразумевает повышенное внутричерепное давление. Сохраненная венозная пульсация делает диагноз застойного диска маловероятным.

2. **Развитой застойный диск** (рис. 18.38)
   - Преходящие зрительные нарушения могут появляться в одном или обоих глазах, часто при вставании, и продолжаться несколько секунд.
   - Острота зрения нормальная или сниженая.
   - Диски зрительных нервов сильно гиперемированы и умеренно проминируют, с нечеткими границами, сначала могут выглядеть асимметрично.
   - Экскавация и малые сосуды на диске невидимы.
   - Венозный застой, парапапиллярные кровоизлияния в виде «языков пламени», часто выявляют ватообразные очаги.
   - Поскольку отек усиливается, диск зрительного нерва выглядит увеличенным; у височного края могут появляться круговые складки.
   - Отложения твердого экссудата могут образовать расходящийся из центра фовеа «макулярный веер»: неполная «фигура звезды» с недостающей височной частью.
   - Слепое пятно увеличено.
3. **Хронический застойный диск** (рис. 18.39)
   - Острота зрения варьирует, поля зрения начинают сужаться.
   - Диски проминируют, как «пробка от шампанского».
   - Ватообразные очаги и кровоизлияния отсутствуют.
   - На поверхности диска могут быть оптикоцилиарные шунты и друзоподобные отложения кристаллов (corpora amylacea).
4. **Атрофический застойный диск (вторичная оптическая атрофия)** (рис. 18.40)
   - Острота зрения резко снижена.
   - Диски грязно-серого цвета, слегка проминируют, с несколькими сосудами и нечеткими границами.

Дифференциальная диагностика

1. **Глубокие друзы** могут быть неверно приняты за начальный застойный диск (*см.* далее).
2. **Двухсторонний отек диска** может быть вызван:
   - Злокачественной гипертензией.
   - Двухсторонним папиллитом.
   - Двухсторонней компрессионной эндокринной офтальмопатией.
   - Двухсторонней одновременной передней ишемической оптической нейропатией.
   - Двухсторонним нарушением венозного оттока в центральной вене сетчатки или каротидно-кавернозным соустьем.

Идиопатическая внутричерепная гипертензия

Идиопатическая внутричерепная гипертензия заслуживает особого упоминания, т.к. к ее лечению может

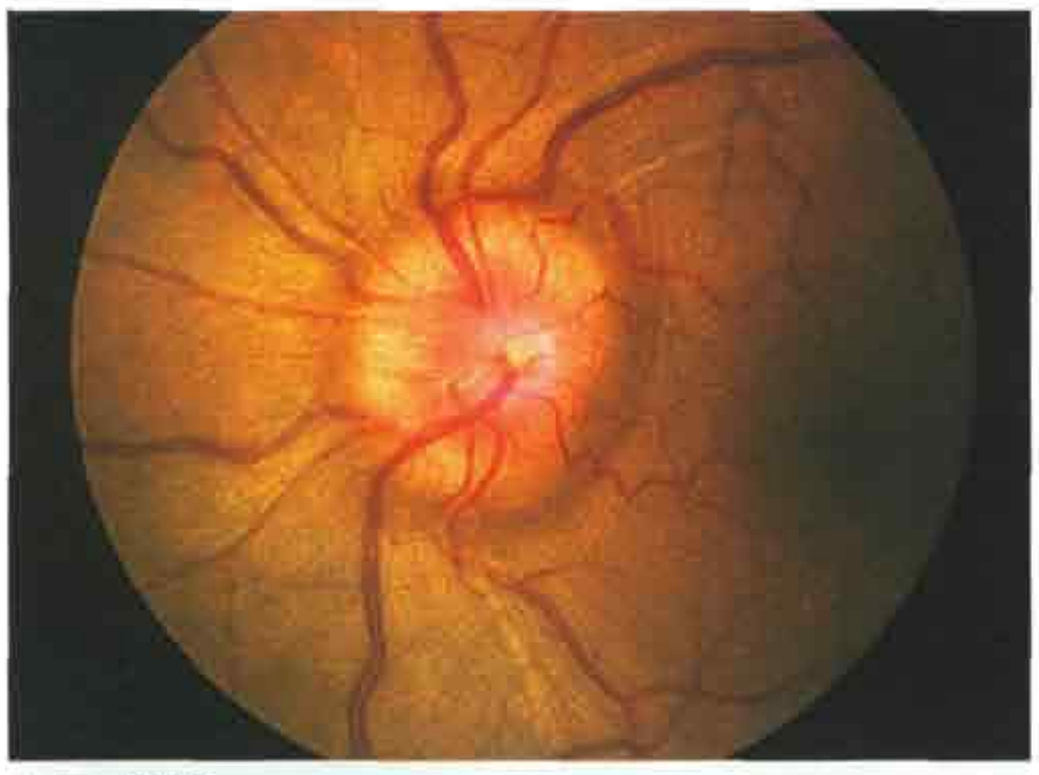


Рис. 18.39
Хронический застойный диск

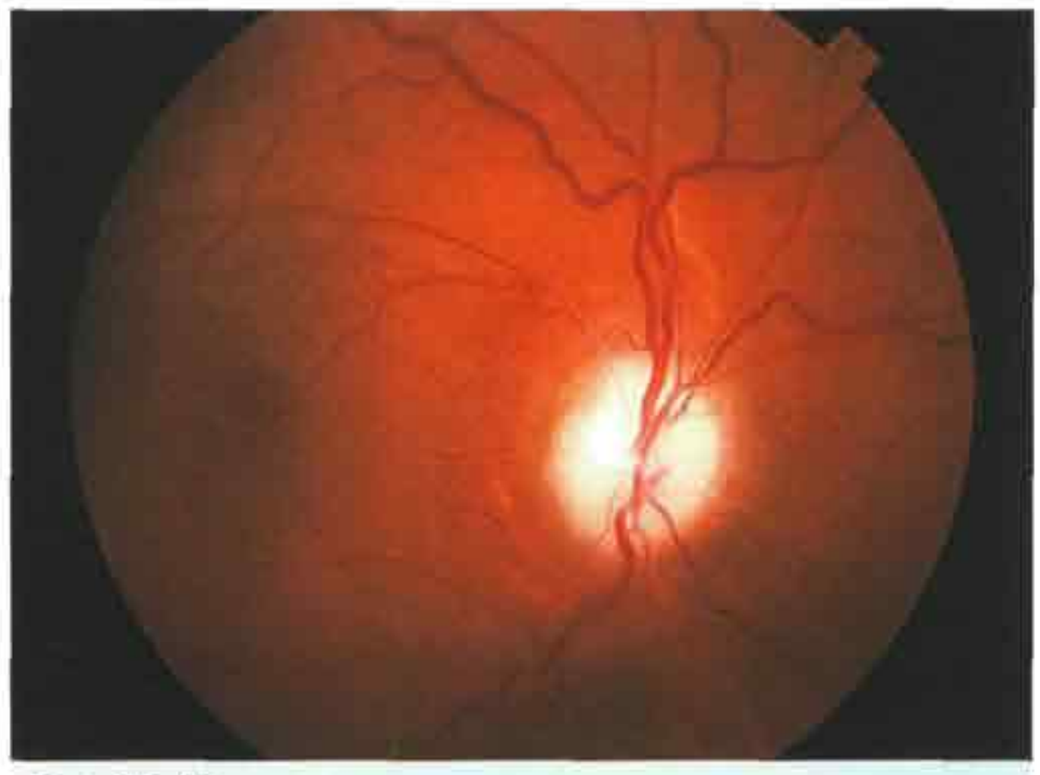


Рис. 18.40
Атрофический застойный диск

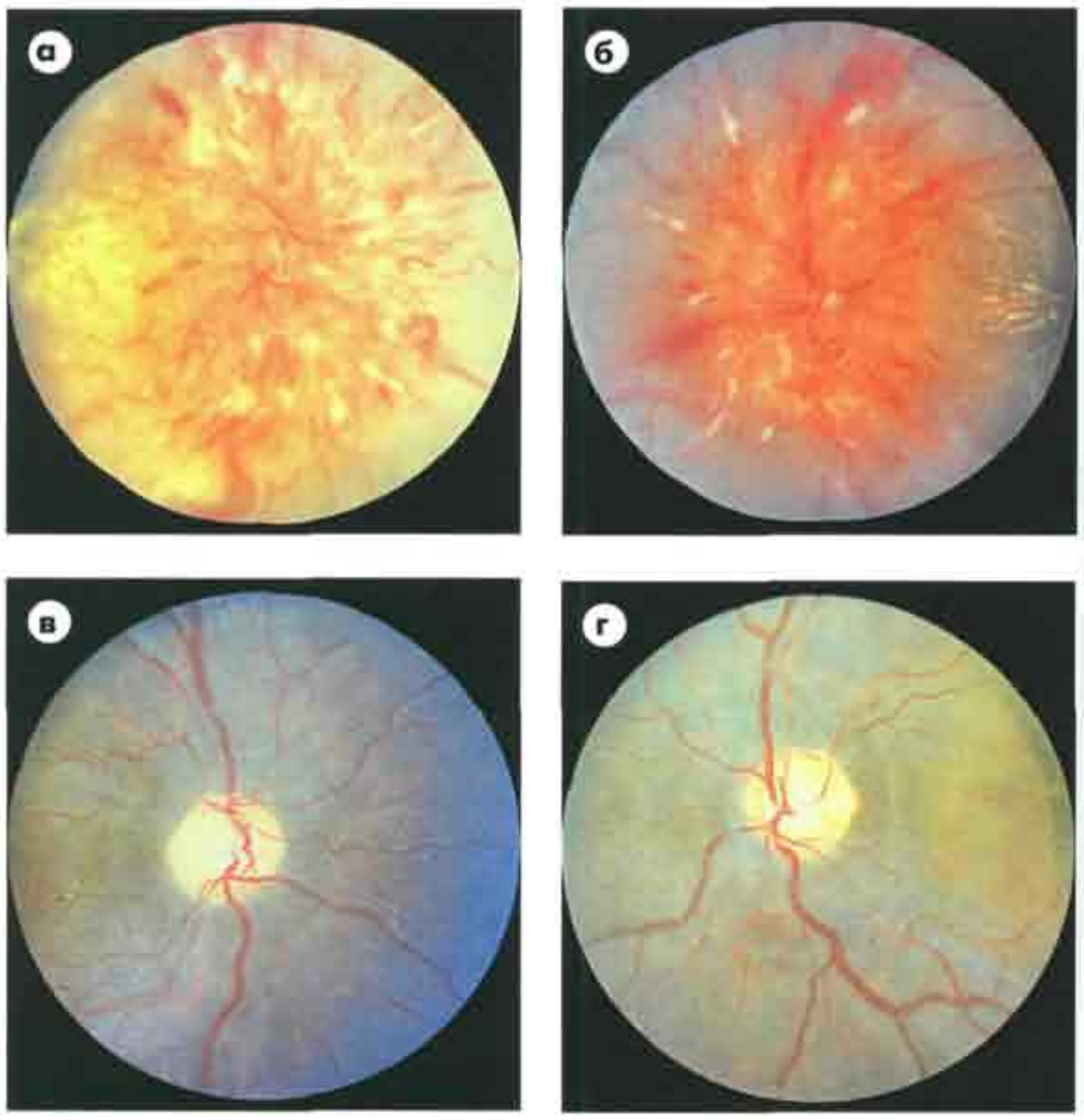


Рис. 18.41
(а, б) тяжелый застойный диск при идиопатической внутричерепной гипертензии; (в, г) частичная атрофия зрительного нерва после разрешения застойного диска (предоставлено Wilmer Institute)

быть привлечен и офтальмолог. ИВГ определяют как повышенное внутричерепное давление при отсутствии внутричерепного объемного образования или расширения желудочков вследствие гидроцефалии. Хотя ИВГ не опасна для жизни, возможно стойкое нарушение зрения из-за застойного диска. 90% пациентов — тучные женщины детородного возраста, часто — с аменореей. Внутричерепная гипертензия также может быть вызвана лекарствами, включая тетрациклины, налидиксовую кислоту и препараты железа.

Клинические особенности

1. **Жалобы и симптомы** повышения внутричерепного давления, как описано ранее.
2. **Люмбальная пункция** выявляет давление >210 мм вод. ст. Давление также может быть повышено у тучных пациентов с нормальным внутричерепным давлением.
3. **Нейрологические исследования** показывают нормальные или маленькие и щелевидные желудочки.
4. **Течение**. У большинства пациентов течение длительное, со спонтанными рецидивами и ремиссиями, у некоторых может продолжаться всего несколько месяцев. Летальность низкая, зрительные нарушения частые и иногда тяжелые (рис. 18.41).

Лечение

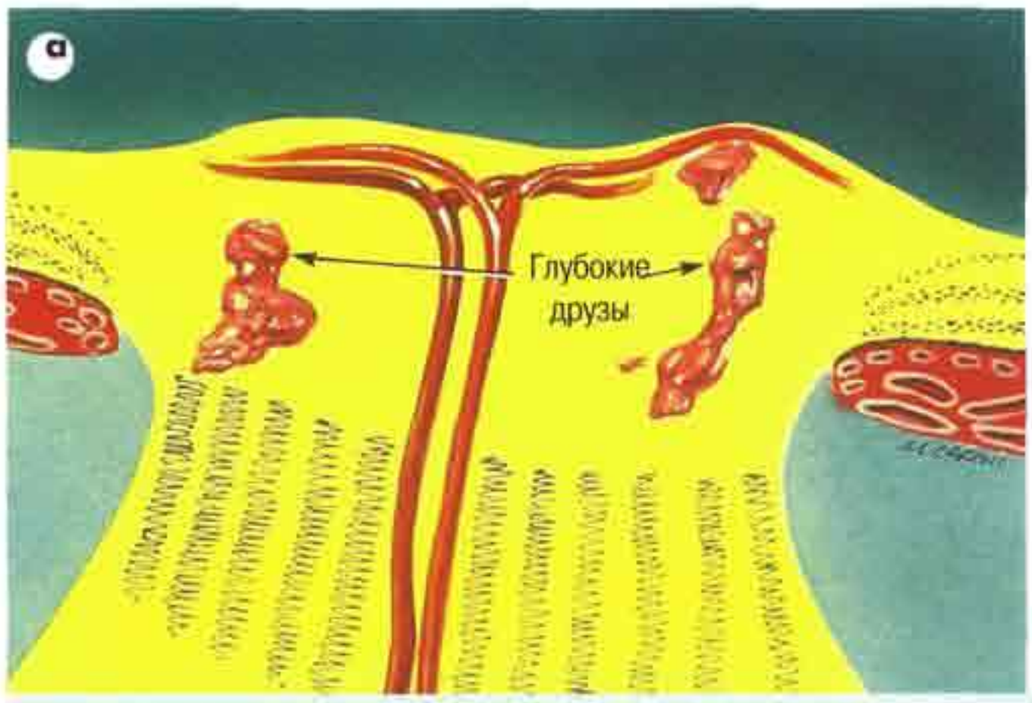
Основная цель — уменьшение головных болей и предотвращение слепоты.

1. **Регулярная периметрия** важна для обнаружения начальных и прогрессирующих изменений поля зрения.
2. **Диуретики**, такие как ацетазоламид или тиазиды, обычно уменьшают головную боль, но их влияние на сохранение зрительных функций неизвестно.
3. **Системные стероиды** часто используют кратковременно, а не длительно из-за возможных осложнений, особенно у тучных пациентов.
4. **Фенестрация зрительного нерва**, заключающаяся в надрезе его мозговой оболочки, надежно и эффективно сохраняет зрение, если выполняется своевременно. Однако головные боли уменьшает редко.
5. **Люмбоперитонеальные шунты** могут применяться, но нередко из-за несостоятельности требуют хирургической ревизии.

Врожденные аномалии зрительного нерва с неврологическими проявлениями

Друзы диска зрительного нерва

Друзы диска (гиалиновые тельца) — состоящий из гиалино-подобных кальцификатов материал в толще диска ЗН (рис. 18.42). Клинически присутствуют примерно у 0,3% популяции и часто являются двухсторонними. Только меньшая часть членов семьи имеет друзы диска, но почти у половины обнаруживаются аномальные сосуды диска и отсутствие физиологической экскавации.



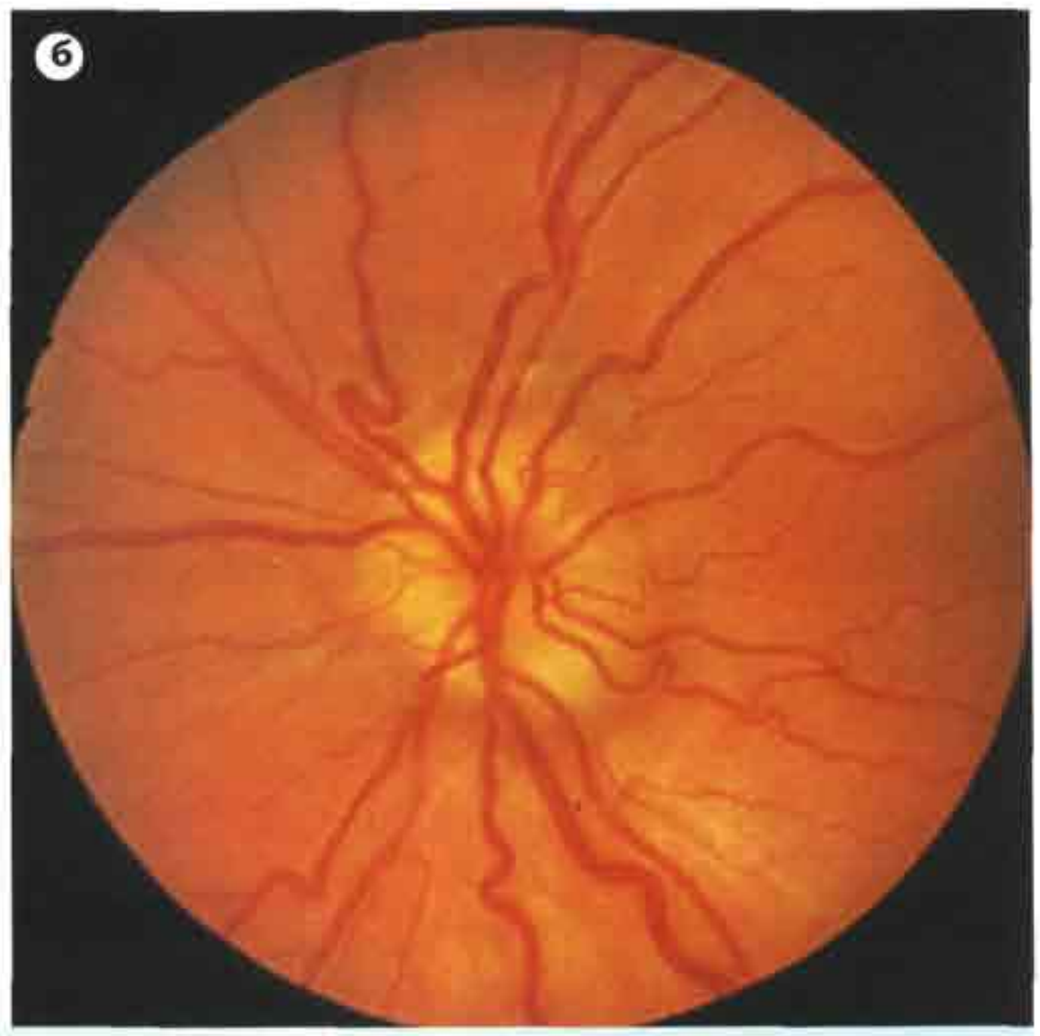
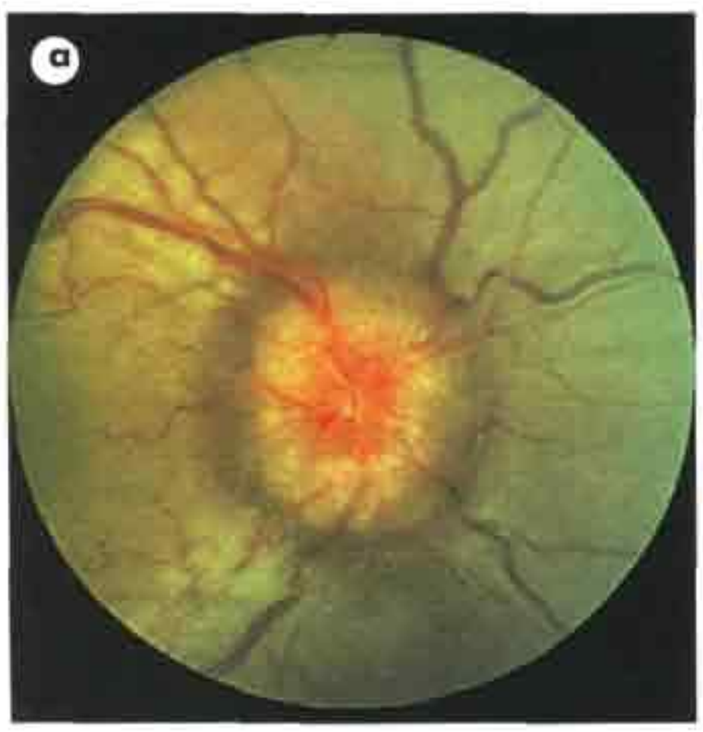
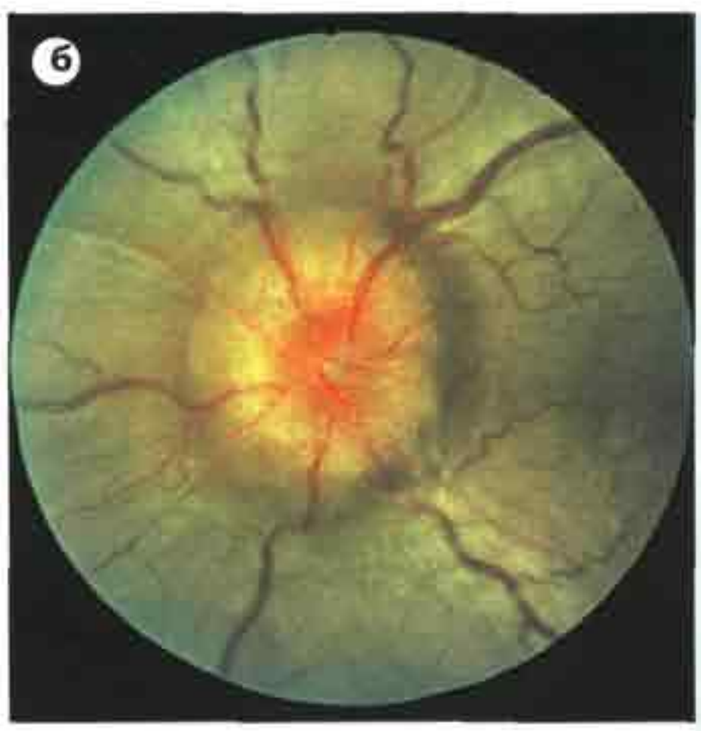
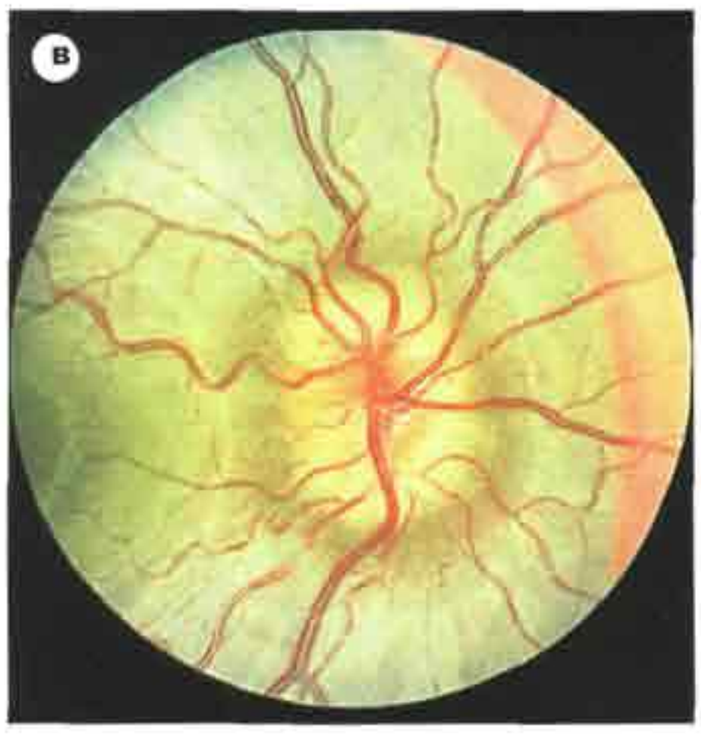


Рис. 18.42
Глубокие друзы диска зрительного нерва (см. текст) (предоставлено Wilmer Institute)







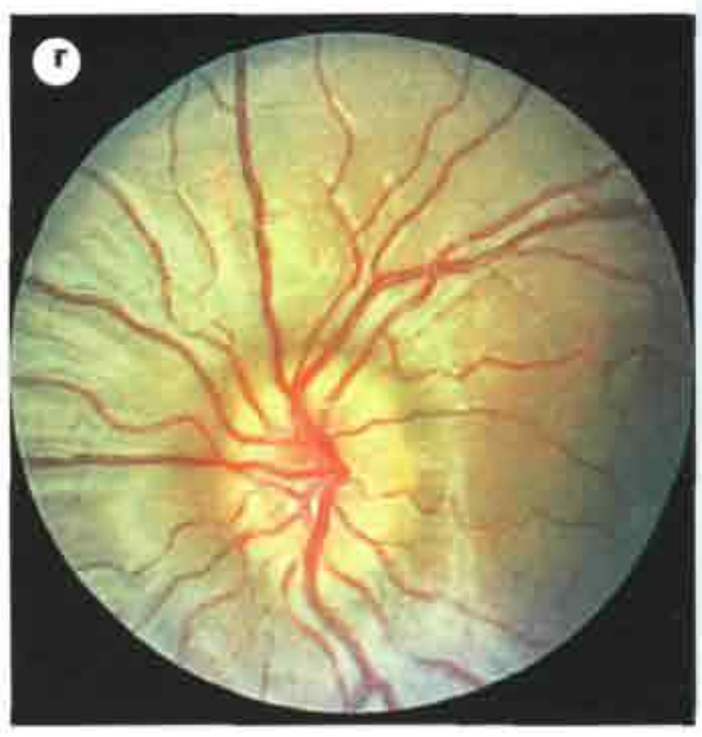


Рис. 18.43
(а, б) хронический застойный диск;
(в, г) глубокие друзы диска (см. текст)
(предоставлено Wilmer Institute)

Клинические особенности

1. **Глубокие друзы**. В раннем детстве друзы могут быть трудны для обнаружения, т.к. лежат глубже поверхности диска (рис. 18.43в, 18.43г). При таком расположении они могут имитировать застойный диск (рис. 18.43а, 18.43б). Признаками друз диска могут быть:
   - Проминирующий диск с фестончатым краем без физиологической экскавации.
   - Отсутствие гиперемии поверхности диска.
   - Поверхностные сосуды не скрыты, несмотря на выстояние диска.

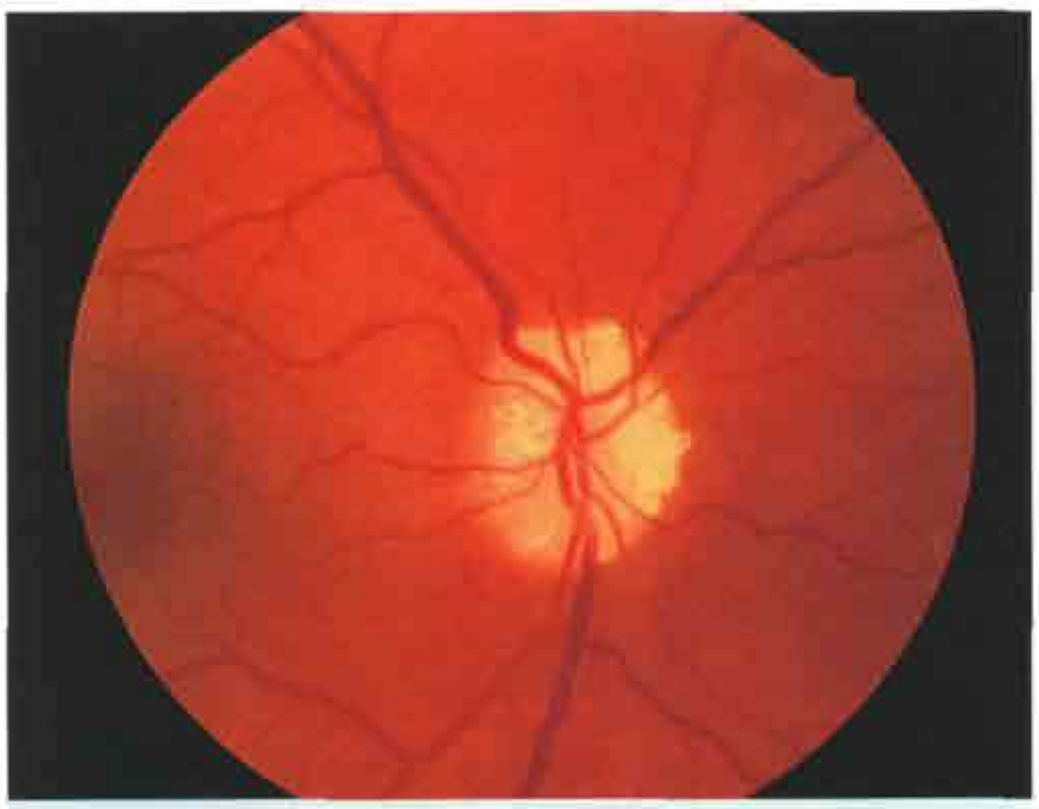
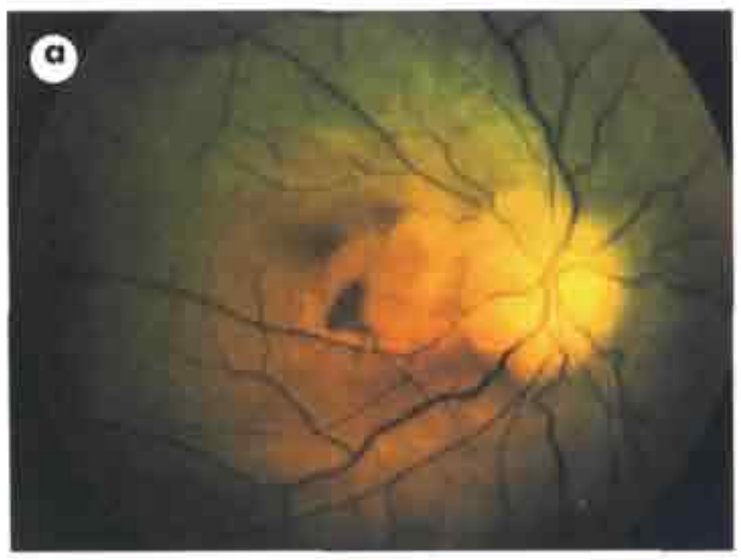


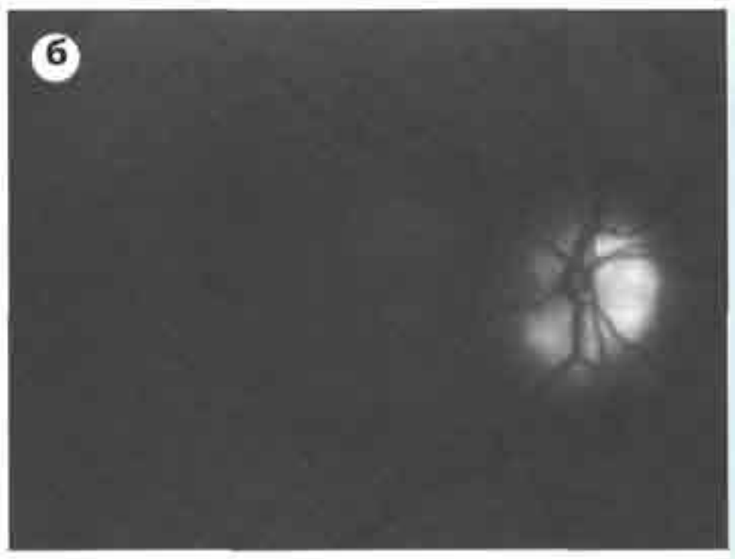
Рис. 18.44
Поверхностные друзы диска зрительного нерва

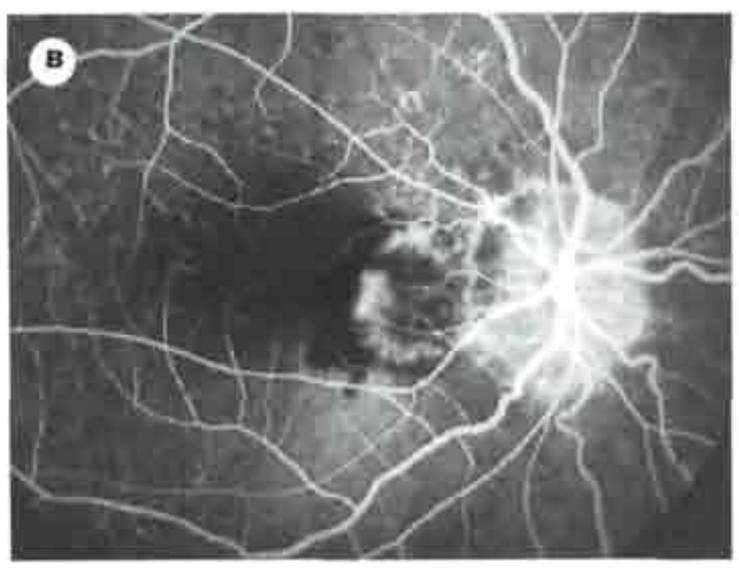
   - Аномальный сосудистый рисунок, включающий раннее ветвление, увеличение количества крупных ретинальных сосудов и извитость сосудов.
   - Спонтанный венный пульс может присутствовать в 80% случаев.
2. **Поверхностные друзы**. Обычно в раннем подростковом возрасте друзы появляются на поверхности диска как восковые жемчугообразные неровности (рис. 18.44).
3. **Осложнения** редки.
   - У небольшого числа пациентов появляются зрительные нарушения как результат юкстапапиллярной хориоидальной неоваскуляризации (рис. 18.45).
   - Изредка может встречаться изменение полей зрения по типу дефекта пучка нервных волокон.
4. **Сопутствующие** заболевания: пигментный ретинит, ангиоидные полосы, синдром Allagille.

Специальные исследования

Для диагностики друз диска могут быть необходимы:
1. **Ультрасонография** (рис. 18.46) — наиболее доступный и надежный метод, т.к. способен обнаруживать кальцификаты. Друзы могут быть видны из-за своей высокой эхогенности.
2. **КТ** (рис. 18.47) менее чувствительна, чем ультрасонография, и может пропустить маленькие друзы. Друзы могут случайно обнаруживаться при КТ, выполненной по поводу другой патологии.
3. **ФАГ** бывает полезна следующим:
   - Поверхностные друзы (рис. 18.48а, 18.48б) дают феномен аутофлуоресценции, предшествующий введению контраста (рис. 18.48в), и позднюю ло-







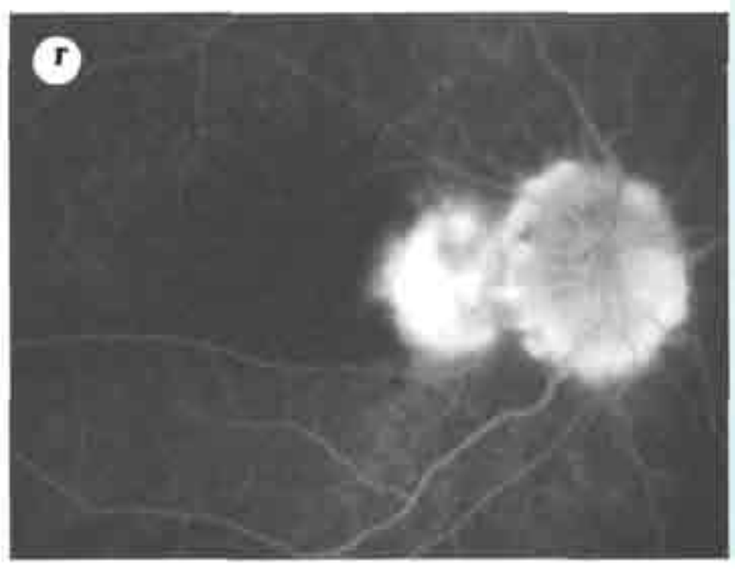


Рис. 18.45
(а) друзы диска зрительного нерва, сопровождающиеся макулярным отеком и кровоизлиянием; (б) аутофлуоресценция друз; (в) ранняя венозная фаза ФАГ, парапапиллярная хориоидальная неоваскуляризация; (г) поздняя фаза, гиперфлуоресценция из-за просачивания (предоставлено S. Milewski)

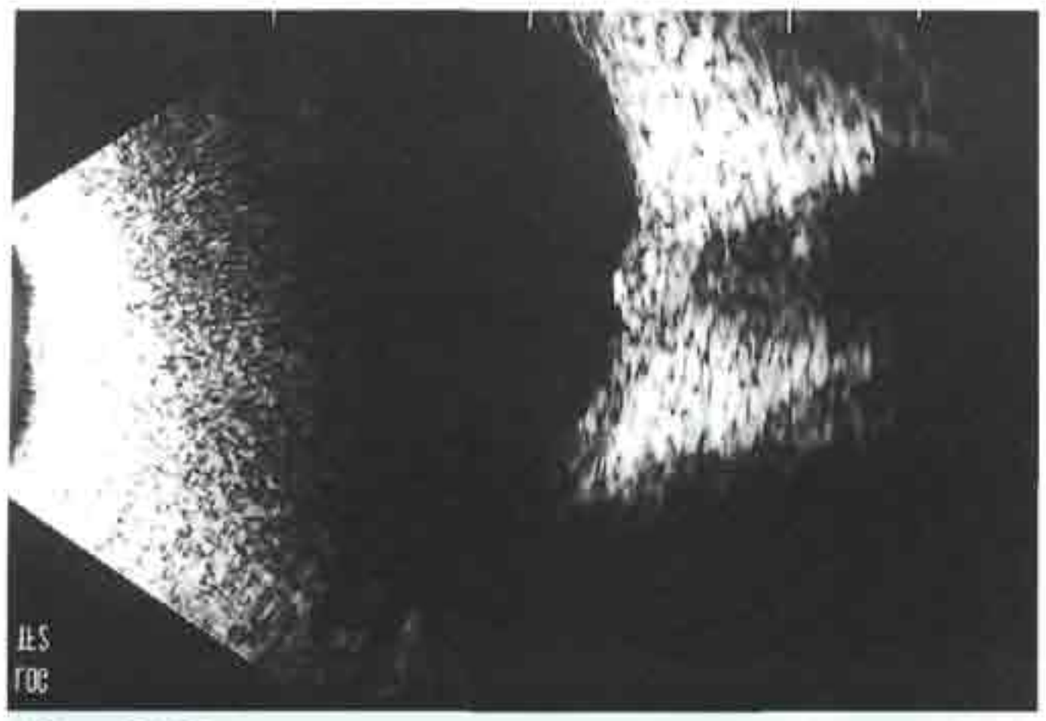


Рис. 18.46
В-ультрасонограмма: друз диска ЗН

кальную гиперфлуоресценцию из-за прокрашивания (рис. 18.48г). Впрочем, эти феномены могут быть не видны при глубоких друзах, ослабляясь покрывающими тканями (рис. 18.49).

NB: ФАГ при застойном диске показывает нарастающую гиперфлуоресценцию и позднее просачивание (рис. 18.50).

Колобома диска зрительного нерва

Колобома диска зрительного нерва является следствием неполного закрытия хориоидальной щели. Это ред-

Рис. 18.47
Аксиальная КТ: друз диска ЗН

кое состояние, обычно спорадическое, однако встречается и аутосомно-доминантное наследование. Колобомы зрительного нерва одинаково часто бывают односторонними или двухсторонними и могут сопровождаться системными проявлениями.

Клинические особенности

1. Симптомы

- Острота зрения часто снижена.
- Диск с четко очерченной локальной серебристо-

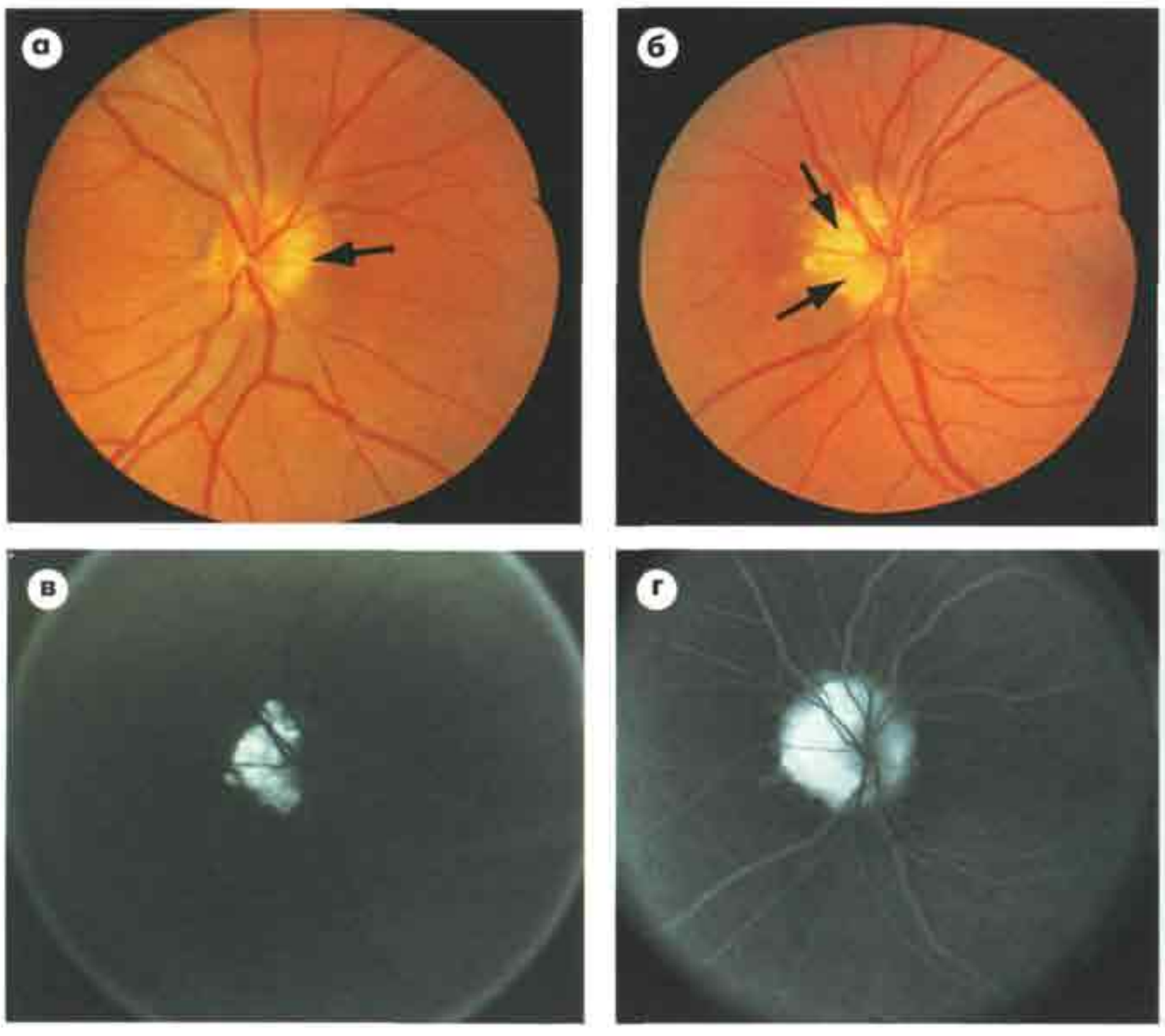


Рис. 18.48
(а, б) поверхностные друзы диска ЗН; (в) аутофлуоресценция; (г) поздняя фаза ФАГ, гиперфлуоресценция, ограничена диском из-за окрашивания без просачивания (предоставлено Wilmer Eye Institute)

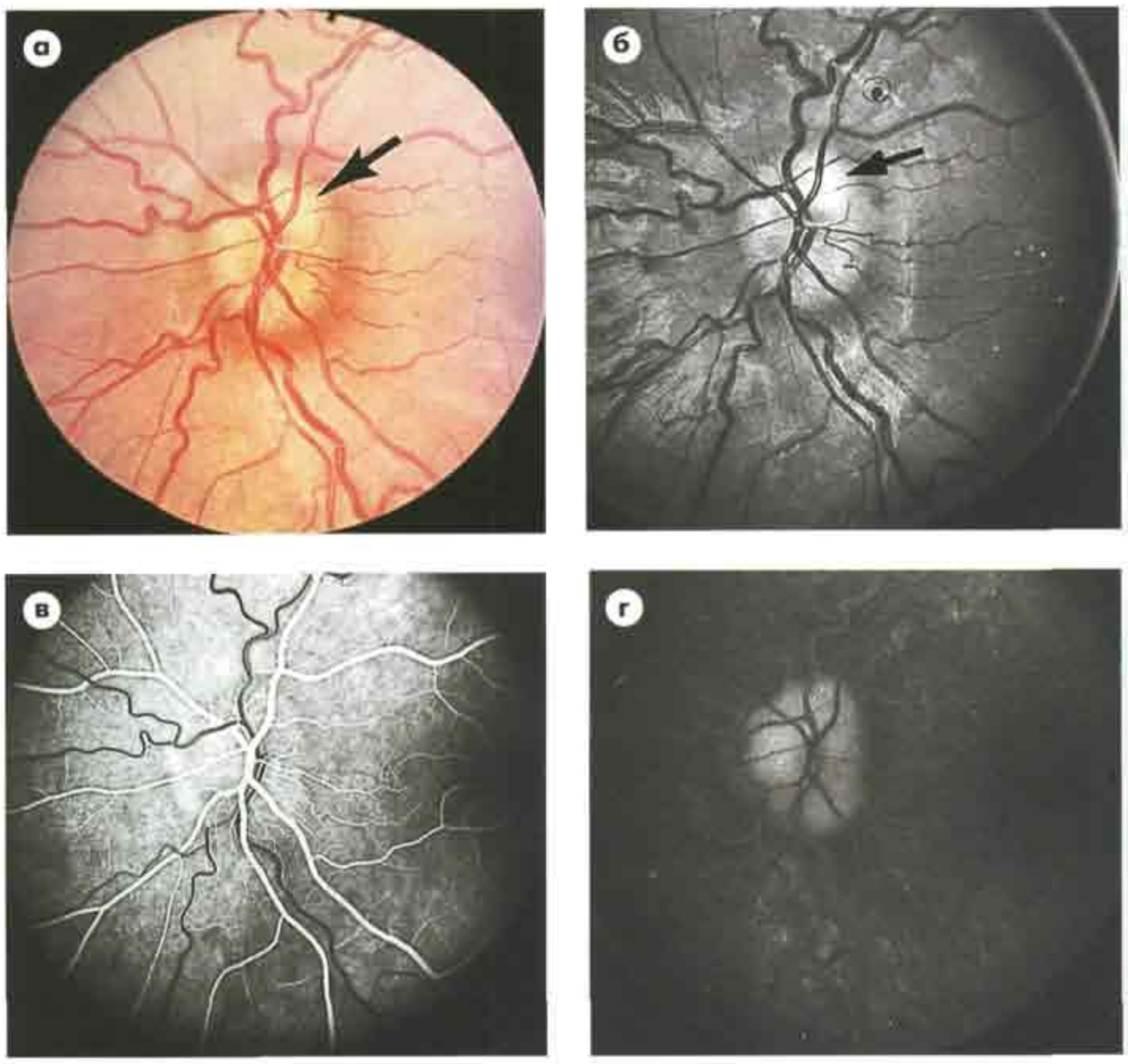


Рис. 18.49
(а) глубокие друзы диска (стрелка); (б) фотография в бескрасном свете; (в) артериальная фаза ФАГ, норма; (г) поздняя фаза, гиперфлуоресценция ограничена диском (предоставлено Wilmer Institute)

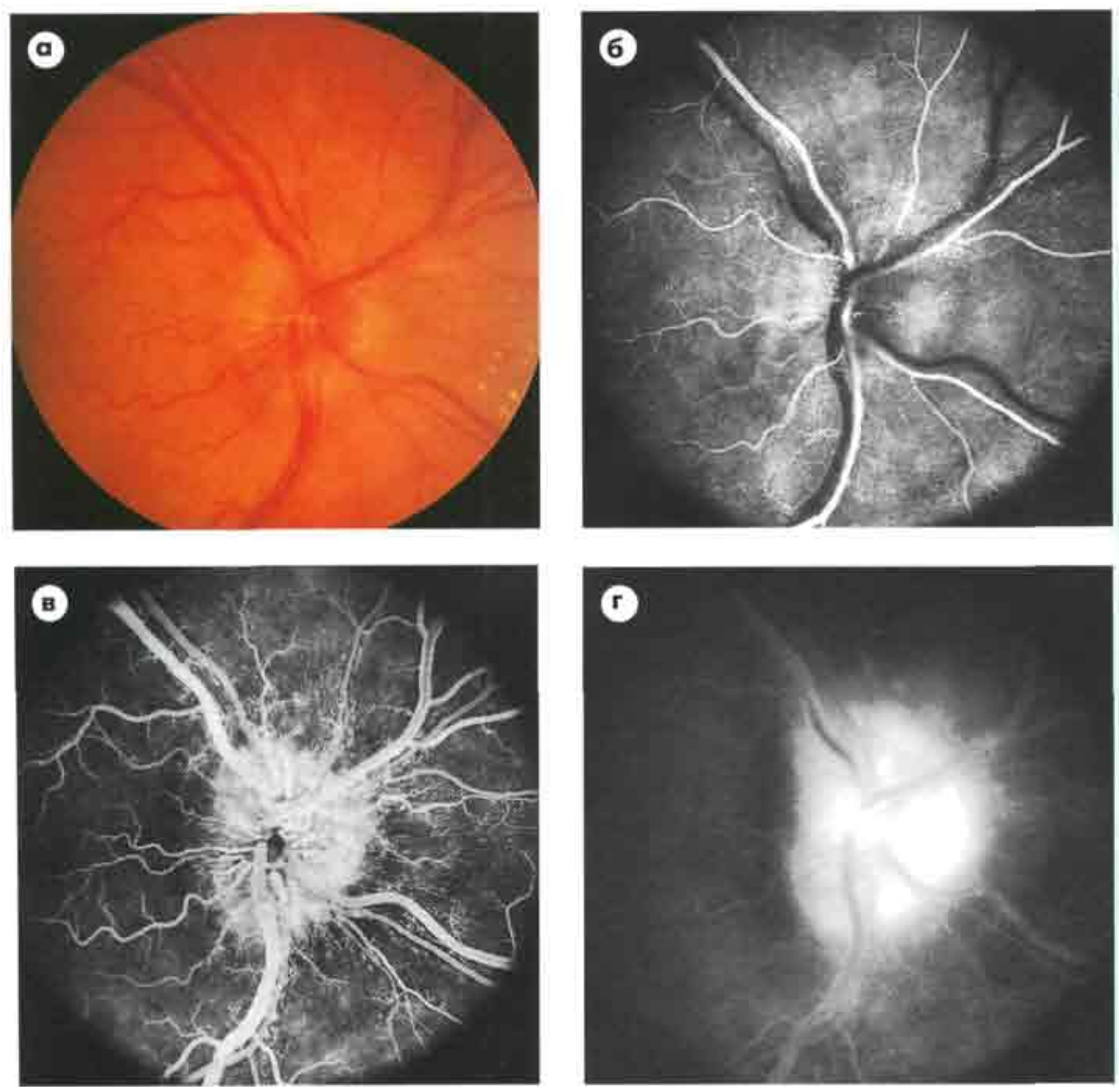


Рис. 18.50
(а) застойный диск; (б) артериальная фаза ФАГ, застойные парапапиллярные капилляры вдоль слоя нервных волокон сетчатки; (в) артериовенозная фаза, усиленная гиперфлуоресценция расширенных капилляров, распространяющаяся на соседнюю сетчатку; (г) поздняя фаза, заметная гиперфлуоресценция из-за просачивания (предоставлено A. Chopdar)

белой шаровидной экскавацией, смещенной книзу так, что нижний нейроретинальный поясок истончен или отсутствует, а нормальная ткань диска заключена в маленьком верхнем клине (рис. 18.51а).
   - Диск может быть увеличен.
   - Сосуды сетчатки не изменены.
2. **Поле зрения** с верхним дефектом, который в сочетании с видом диска может быть ошибочно принят за нормотензивную глаукому (рис. 18.51б).
3. **Глазные аномалии**, включая микрофтальм и колобомы радужки (*см.* рис. 18.54), цилиарного тела и хориоидеи (рис. 18.52).
4. **Осложнения**
   - Серозная макулярная отслойка сетчатки (*см.* рис. 18.51а).
   - Прогрессирующее расширение экскавации с истончением нейрального пояска, несмотря на нормальное внутриглазное давление.
   - Регматогенная отслойка сетчатки в глазах с сопутствующими хориоретинальными колобомами.

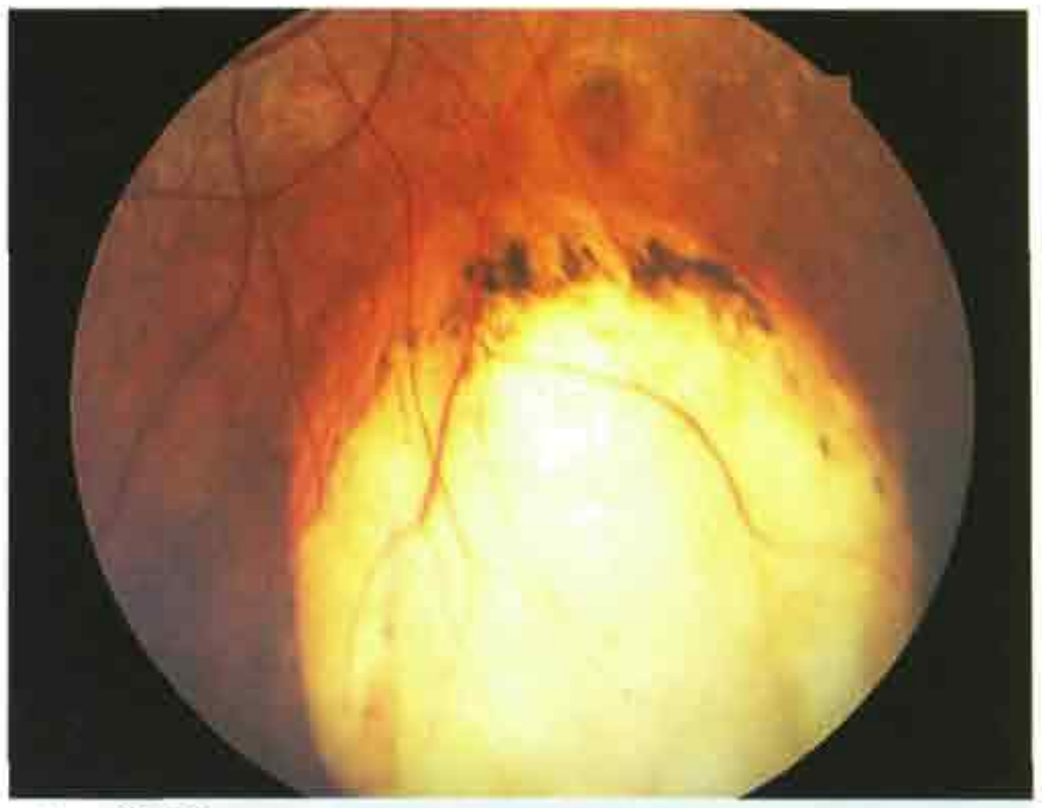


Рис. 18.52
Хориоретинальная колобома

Системные поражения

Системные поражения достаточно многочисленны, поэтому здесь будут упомянуты лишь самые важные.

1. **Хромосомные аномалии** включают синдромы Patau (трисомия 13), Edward (трисомия 18), «кошачьего глаза» (трисомия 22).
2. **CHARGE** объединяет колобому (Coloboma), пороки сердца (Heart defects), атрезию хоан (choanal Atresia), замедленный рост и развитие (Retarded growth), аномалии гениталий и уха (Genital and Ear anomalies).
3. **Другие синдромы**: Meckel–Gruber, Goltz, Walker–Warburg, Goldenhar, Rubinstein–Taybi, микрофтальм Lenz и киста Dandy–Walker.

Синдром «утреннего сияния»

Синдром «утреннего сияния» — очень редкое, обычно одностороннее спорадическое состояние. Двухсторонние случаи заболевания (еще более редкие) могут быть наследственными.

Клинические особенности

1. **Симптомы**
   - Острота зрения обычно очень низкая.
   - Диск увеличенный с воронкообразной экскавацией (рис. 18.53).
   - Островок беловатой глиальной ткани, являющейся персистирующим первичным стекловидным телом, лежит на дне экскавации.

Рис. 18.51
Колобома диска зрительного нерва: (а) верхний клин нормальной ткани диска (стрелки), связанный с нервными волокнами сетчатки; изменения пигментного эпителия сетчатки в макуле после серозной отслойки сетчатки; (б) соответствующий нижний островок поля зрения; (в) большой кратерообразный дефект (стрелки) диска, одна сторона состоит только из коллагеновой соединительной ткани (С), а другая нормальная (Н); (г) схематическое изображение аномальной соединительной ткани (С), продолжающейся в ретроламинарную ткань, с нормальной нейральной тканью (Н) с другой стороны (предоставлено Wilmer Institute)

- Диск окружен приподнятым хориоретинальным кольцом с нарушением пигментации.
- Кровеносные сосуды выходят из края экскавации радиально, подобно «спицам в колесе». Число их увеличено, и трудно отличить артерии от вен.

2. **Осложнения**: в 30% случаев развивается серозная отслойка сетчатки.

Системные проявления

Системные проявления редки.

1. **Фронтоназальная дисплазия** наиболее важна. Она характеризуется комплексом мальформаций.
   - Аномалии лицевого скелета, включающие гипертелоризм, вогнутую переносицу (рис. 18.54), расщепление губы и твердого неба.
   - Базальное энцефалоцеле (рис. 18.55, 18.56), отсутствие мозолистого тела и гипофизарная недостаточность.
2. **Нейрофиброматоз II типа** бывает редко.

Гипоплазия зрительного нерва

Гипопластический зрительный нерв, односторонний или двухсторонний, характеризуется уменьшенным количеством нервных волокон. Он может быть изолированной аномалией, сочетаться с другими пороками развития глаза или гетерогенной группой заболеваний, чаще всего затрагивающих срединные структуры мозга. К специфическим веществам, принимаемым матерью во время беременности, которые могут быть связаны с гипоплазией ЗН, относятся алкоголь, ЛСД, хинин, протаминцинкинсулин, стероиды, диуретики, лекарства от простуды и антиконвульсанты. Верхняя сегментальная гипоплазия может быть связана с диабетом беременной.

Клинические особенности

1. **Симптомы**
   - Острота зрения может варьировать от нормальной до слепоты.
   - Диск маленький и серый, окружен желтым гало гипопигментации из-за концентрической хориоретинальной атрофии (симптом «двойного кольца») (рис. 18.57). Внешнее кольцо представляет то, что было бы краем нормального диска.
   - Расстояние от фовеа до височной границы диска часто равно или превышает три диаметра диска. Это говорит о гипоплазии диска.
   - Несмотря на маленький диск, ретинальные сосуды нормального калибра, но могут быть извиты.
   - В некоторых случаях гипопластична только часть диска (рис. 18.58).
2. **Другие проявления** значительно варьируют в зависимости от тяжести и включают дефекты поля зрения, дисхроматопсию, афферентный зрачковый дефект, фовеальную гипоплазию, аниридию, микрофтальм, косоглазие и нистагм в тяжелых двухсторонних случаях. Легкие случаи могут остаться незамеченными, а небольшое снижение остроты зрения может быть принято за амблиопию и лечиться окклюзией.

Рис. 18.54
Пациент с колобомами радужек, гипертелоризмом и вогнутой переносицей

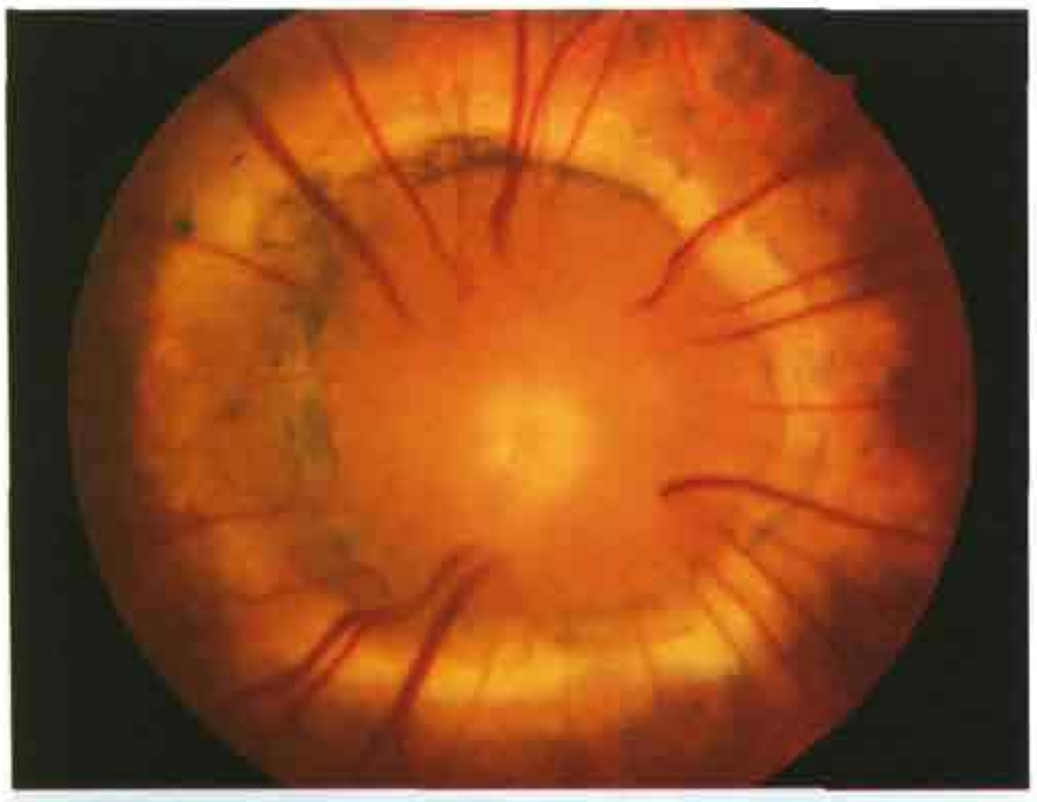


Рис. 18.53
Синдром «утреннего сияния»

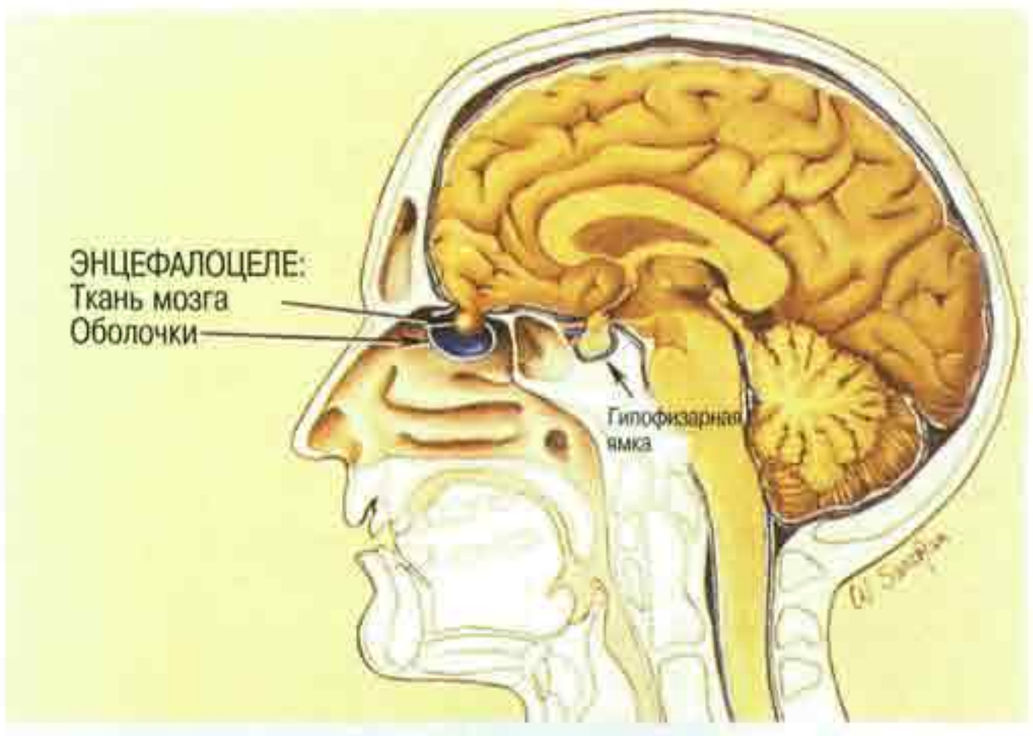


Рис. 18.55
Базальное энцефалоцеле (предоставлено Wilmer Institute)

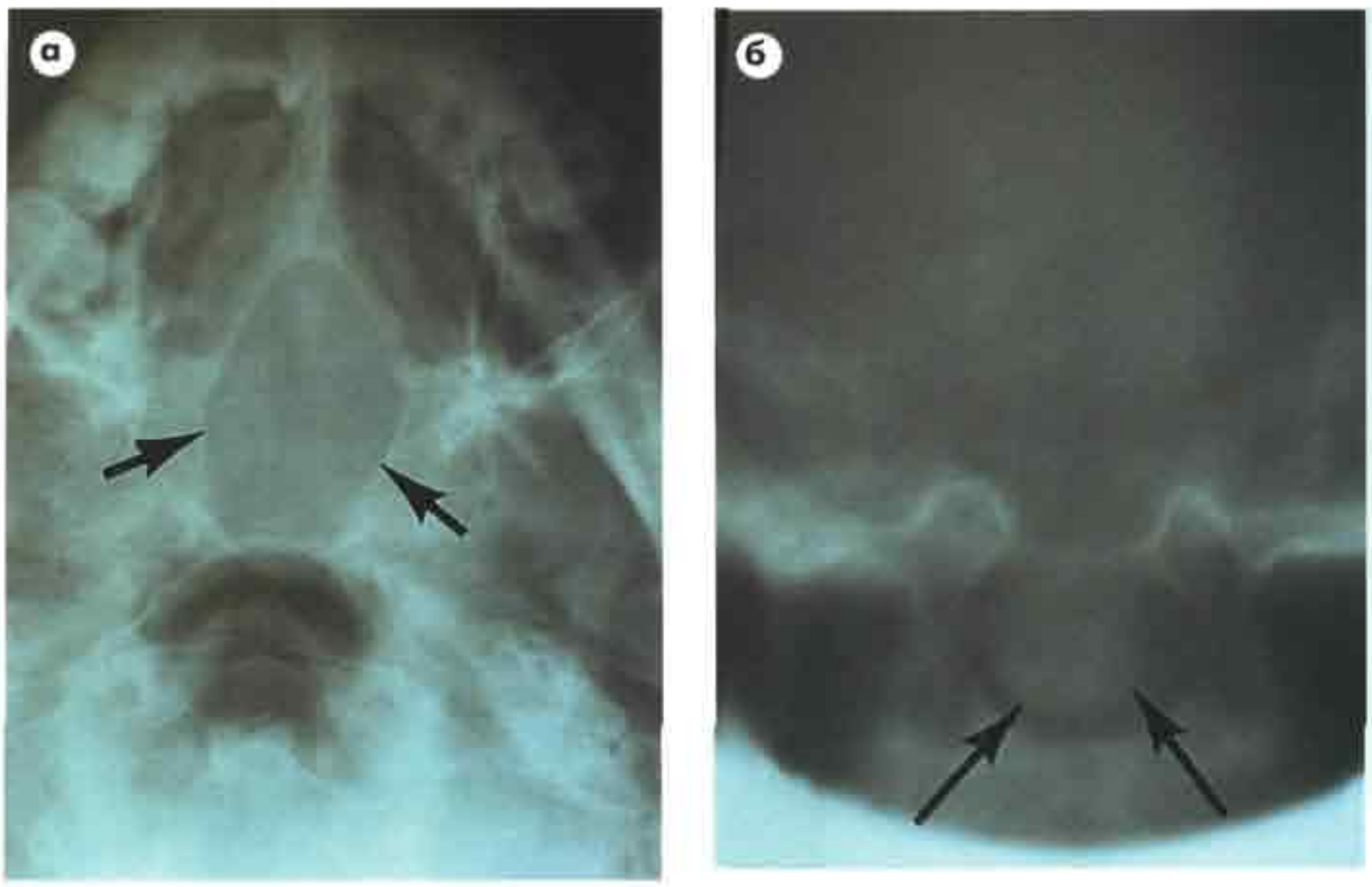


Рис. 18.56
Базальное энцефалоцеле: (а) дефект основания черепа (стрелки); (б) выпячивание мягких тканей через дефект (стрелки) (предоставлено Wilmer Institute)

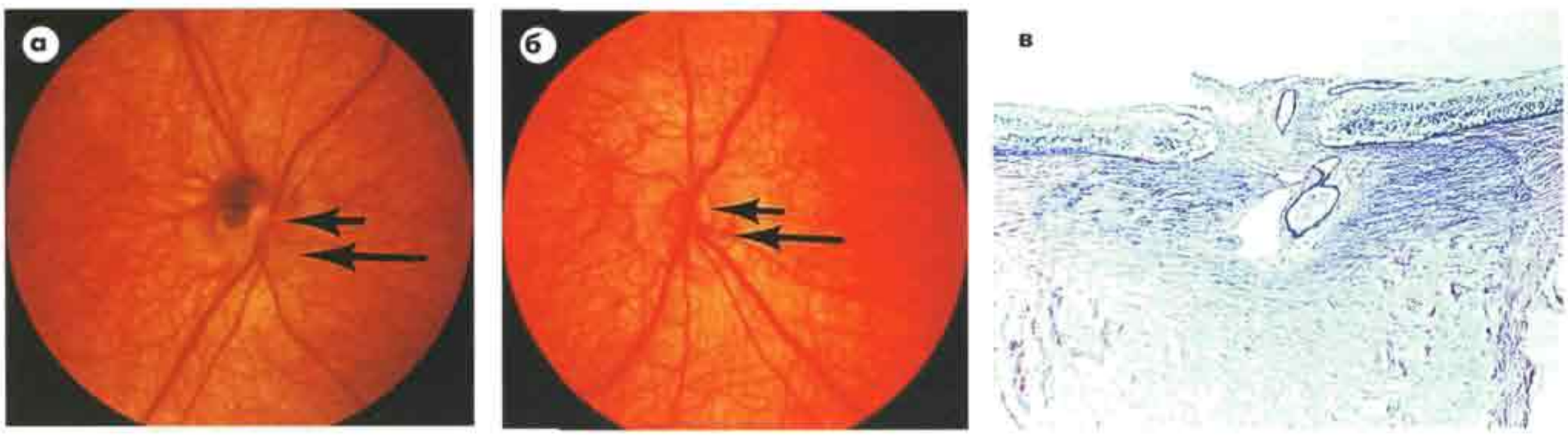


Рис. 18.57
Гипоплазия зрительного нерва: (а, б) контур диска (короткая стрелка), гипопигментированное кольцо (длинная стрелка); (в) продольный срез демонстрирует гипоплазию диска и ретроламинарной части зрительного нерва; (г) гипопигментированное кольцо появляется из-за отсутствия пигментного эпителия сетчатки (предоставлено Wilmer Institute)

Системные проявления

1. **Синдром de Morsier** (септо-оптическая дисплазия) встречается в 10% случаев. Кроме двухсторонней гипоплазии ЗН (рис. 18.59а, 18.59б), характеризуется пороками развития срединных структур мозга, которые могут сочетаться с эндокринными нарушениями. Эти пороки включают отсутствие или дисгенез septum pellucidum (рис. 18.59в), истончение или агенезию corpus callosum (*рис. 18.60*), дисплазию передней трети желудочка. Нередок гипопитуитаризм с низким уровнем гормона роста, при ранней диагностике дефицит может быть скорректирован с продолжением нормального роста. Это означает, что извитость вен сетчатки у пациентов с двухсторонней гипоплазией ЗН может быть маркером потенциальной эндокринной дисфункции.
2. **Фронтоназальная дисплазия** (*см.* ранее) встречается *редко*.

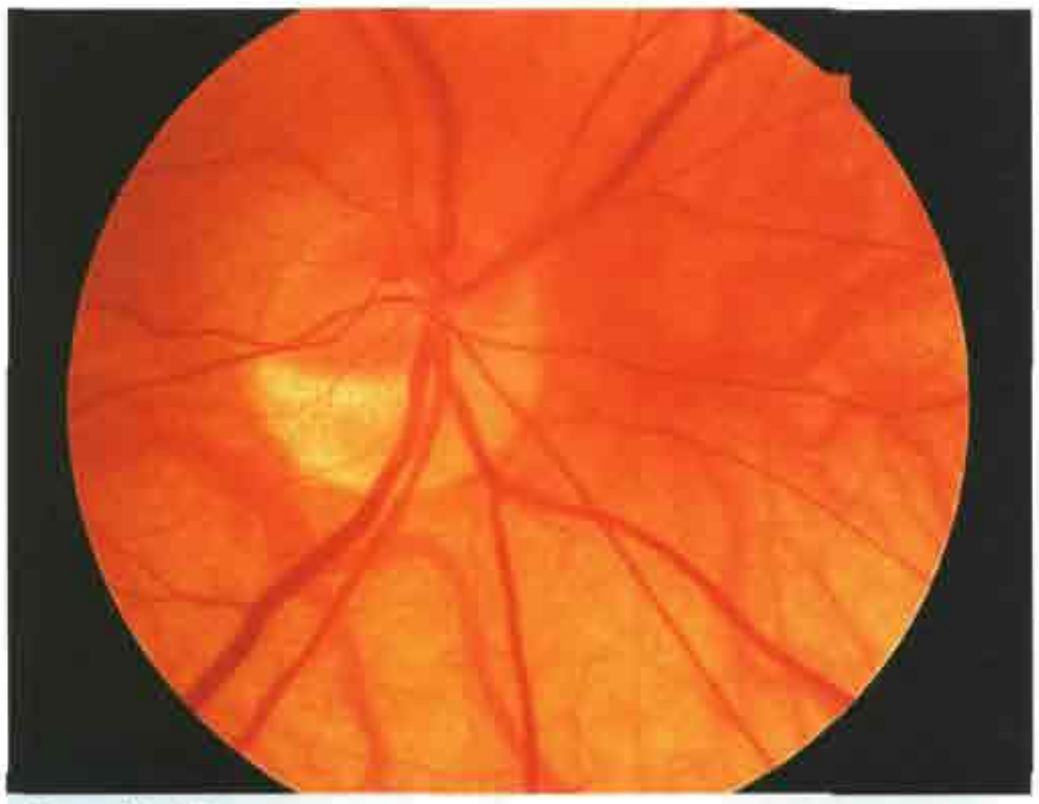


Рис. 18.58
Секторальная гипоплазия диска ЗН

Синдром Aicardi

Синдром Aicardi — очень редкое аутосомно-доминантное Х-сцепленное заболевание, летальное для мужчин *in utero*. Глазные поражения обычно двухсторонние, но часто асимметричные.

1. Симптомы

- Патогномоничны множественные депигментированные хориоретинальные лакуны, сгруппированные вокруг диска (рис. 18.61).
- Врожденные аномалии диска включают колобому, гипоплазию и пигментацию.

2. **Другие глазные проявления**: микрофтальм, персистирующие зрачковые мембраны, катаракта, колобомы радужки.
3. **Системные проявления**: инфантильный спазм, агенезия corpus callosum, скелетные мальформации и психомоторное отставание. Могут быть и другие серьезные пороки развития ЦНС, и смерть обычно наступает спустя первые несколько лет жизни.

Другие аномалии

Разнообразные редкие аномалии диска ЗН, иногда с сопутствующими неврологические проявлениями.

1. **Мегалопапилла**, при которой горизонтальный и вертикальный диаметры диска — 2,1 мм или больше (рис. 18.62).
2. **Парапапиллярная стафилома** — не наследственное, обычно одностороннее состояние, при котором относительно нормальный диск находится в основании глубокой экскавации, стенки которой имеют дистрофические изменения, как и окружающие хориоидея и пигментный эпителий сетчатки (рис. 18.63). Острота зрения снижена; может быть локальная отслойка сетчатки, иногда — фронтоназальная дисплазия.

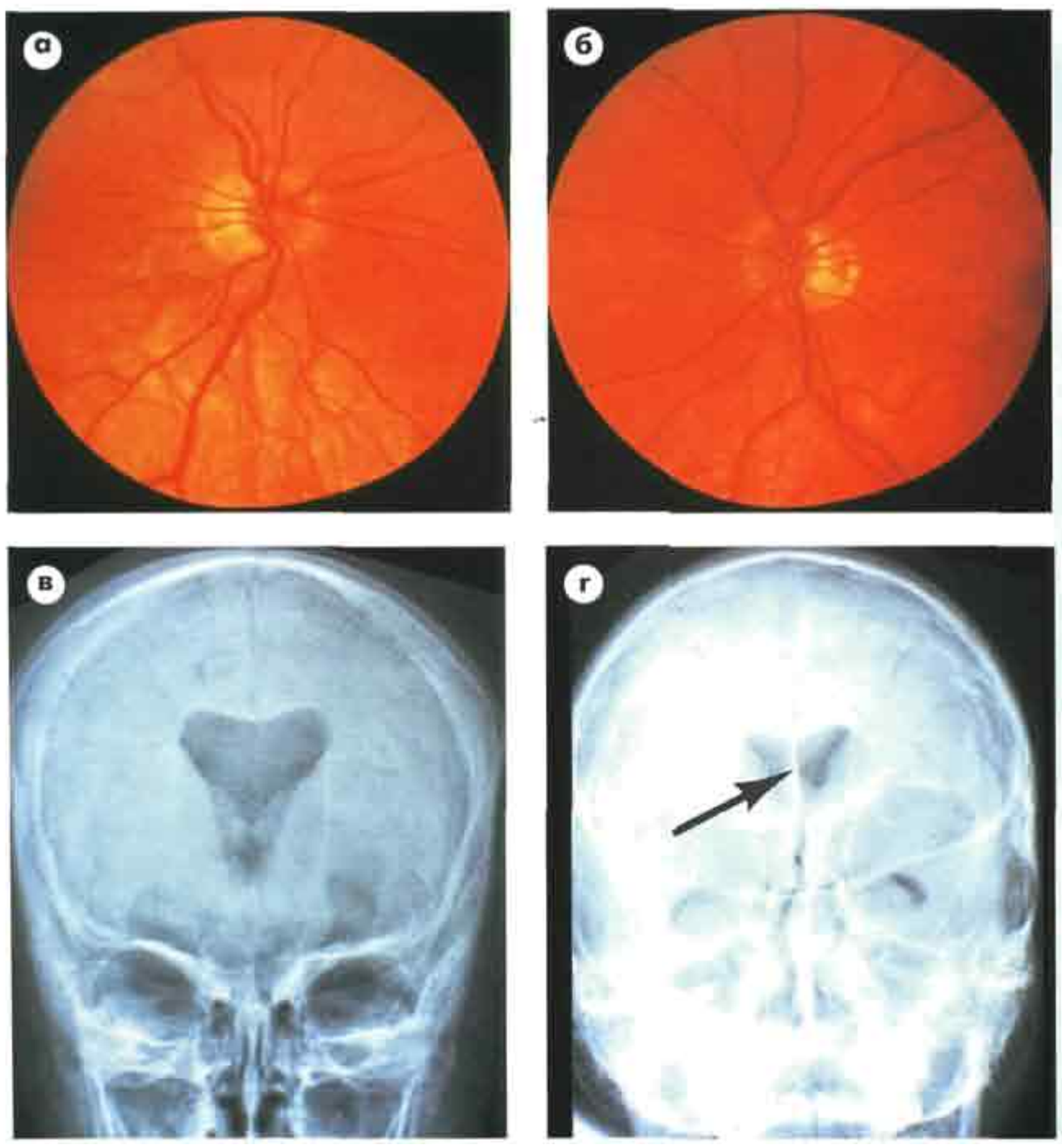


Рис. 18.59
Синдром de Morsier: (а, б) гипоплазия диска зрительного нерва; (в) отсутствие septum pellucidum; (г) нормальная septum pellucidum (стрелка) для сравнения (предоставлено Wilmer Institute)

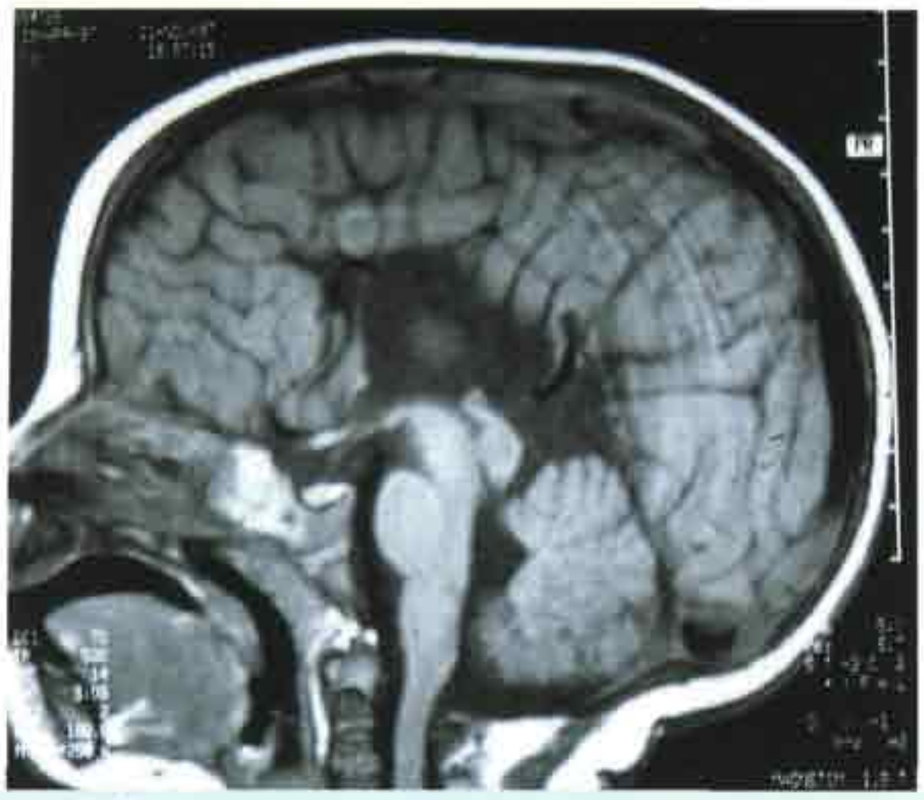


Рис. 18.60
Сагиттальная МРТ: отсутствие corpus callosum
(предоставлено K. Nischal)

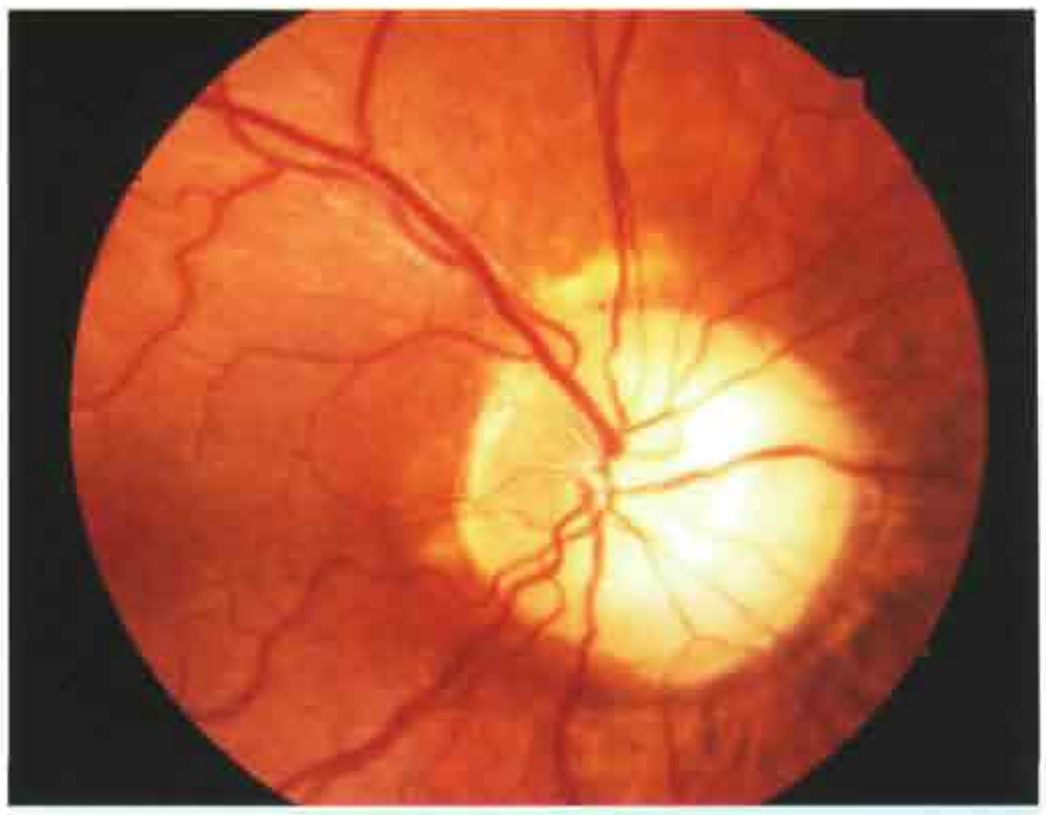


Рис. 18.62
Мегалопапилла

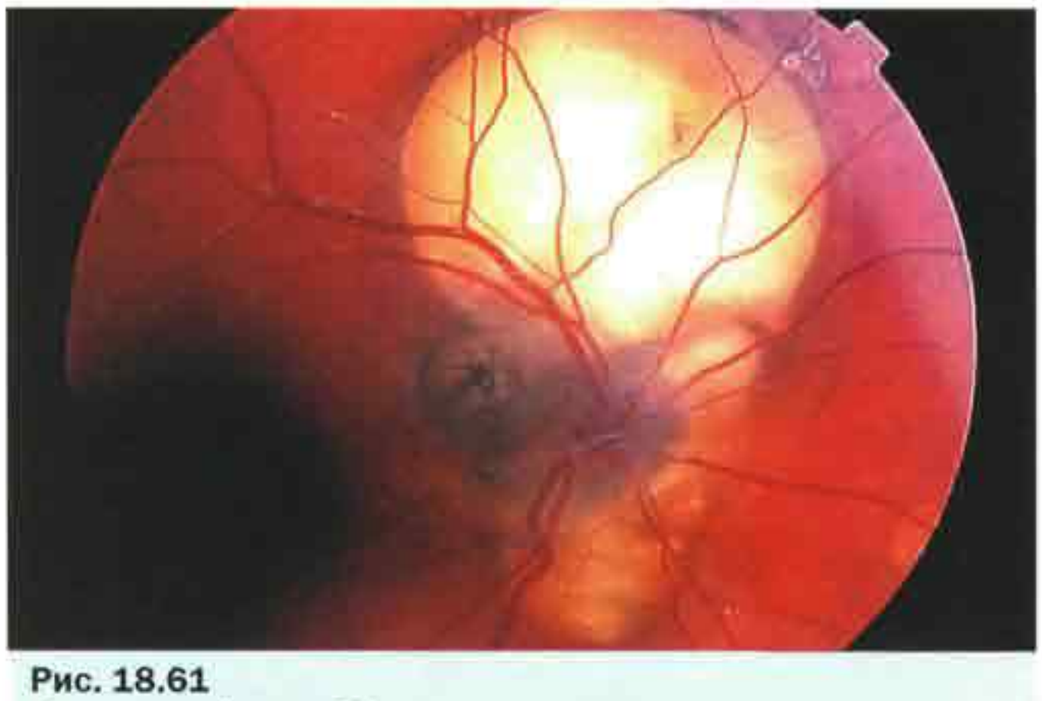


Рис. 18.61
Аномальный диск ЗН и хориоретинальные лакуны при синдроме Aicardi

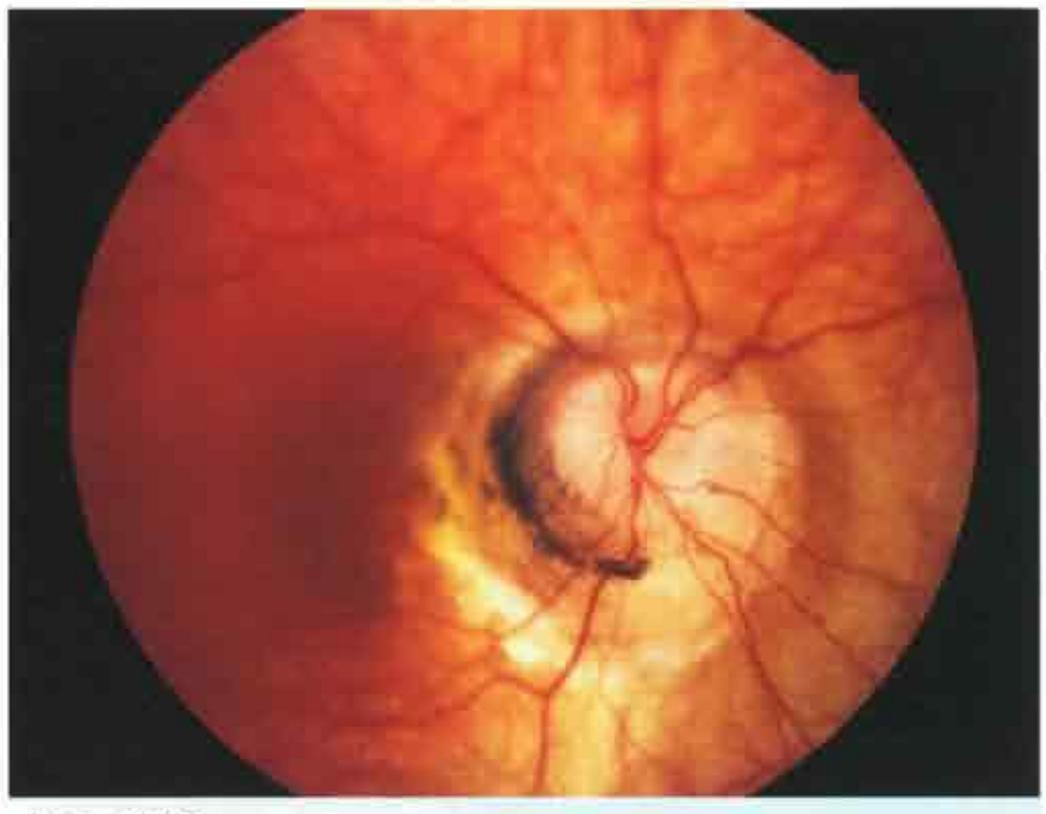


Рис. 18.63
Парапапиллярная стафилома

3. **Дисплазия диска ЗН** — описательный термин для деформированного диска, не соответствующего никакой диагностической категории (рис. 18.64).

Зрачковые реакции

Клиническая анатомия

Световой рефлекс

Световой рефлекс опосредуют фоторецепторы сетчатки и 4 нейрона (рис. 18.65).

1. **Первый нейрон** (сенсорный) соединяет каждую сетчатку с обоими претектальными ядрами среднего мозга на уровне верхних холмиков. Импульсы, возникающие в височной сетчатке, проводятся неперекрещенными волокнами (ипсилатеральным оптическим трактом), которые заканчиваются в ипсилатеральном претектальном ядре.
2. **Второй нейрон** (вставочный) соединяет каждое претектальное ядро с обоими ядрами Edinger–Westphal. Монокулярный световой раздражитель вызывает двухстороннее симметричное сужение зрачка. Повреждение вставочных нейронов вызывает диссоциацию реакций на свет и близкие расстояния при нейросифилисе и пинеаломах.
3. **Третий нейрон** (преганглионарный моторный) соединяет ядро Edinger–Westphal с цилиарным узлом. Парасимпатические волокна идут в составе глазодвигательного нерва и, входя в его нижнюю ветвь, доходят до цилиарного узла.
4. **Четвертый нейрон** (постганглионарный моторный) оставляет цилиарный узел и, проходя в коротких цилиарных нервах, иннервирует сфинктер зрачка. Цилиарный узел расположен в мышечном конусе, за глазом. В цилиарном узле проходят разные во-

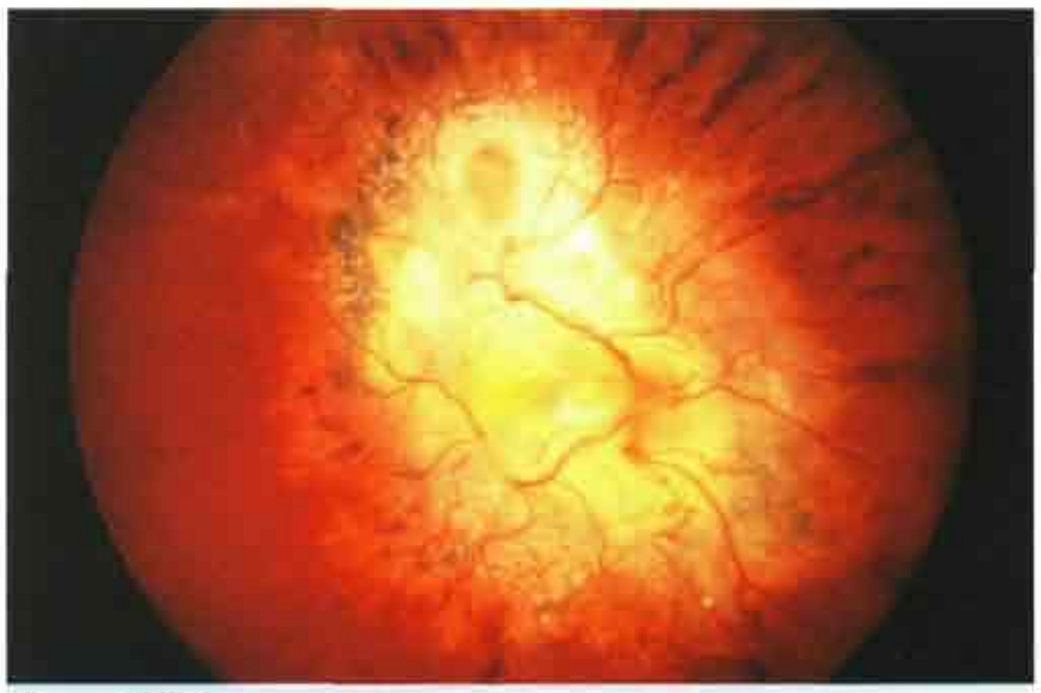


Рис. 18.64
Диспластический диск (предоставлено C. Barry)

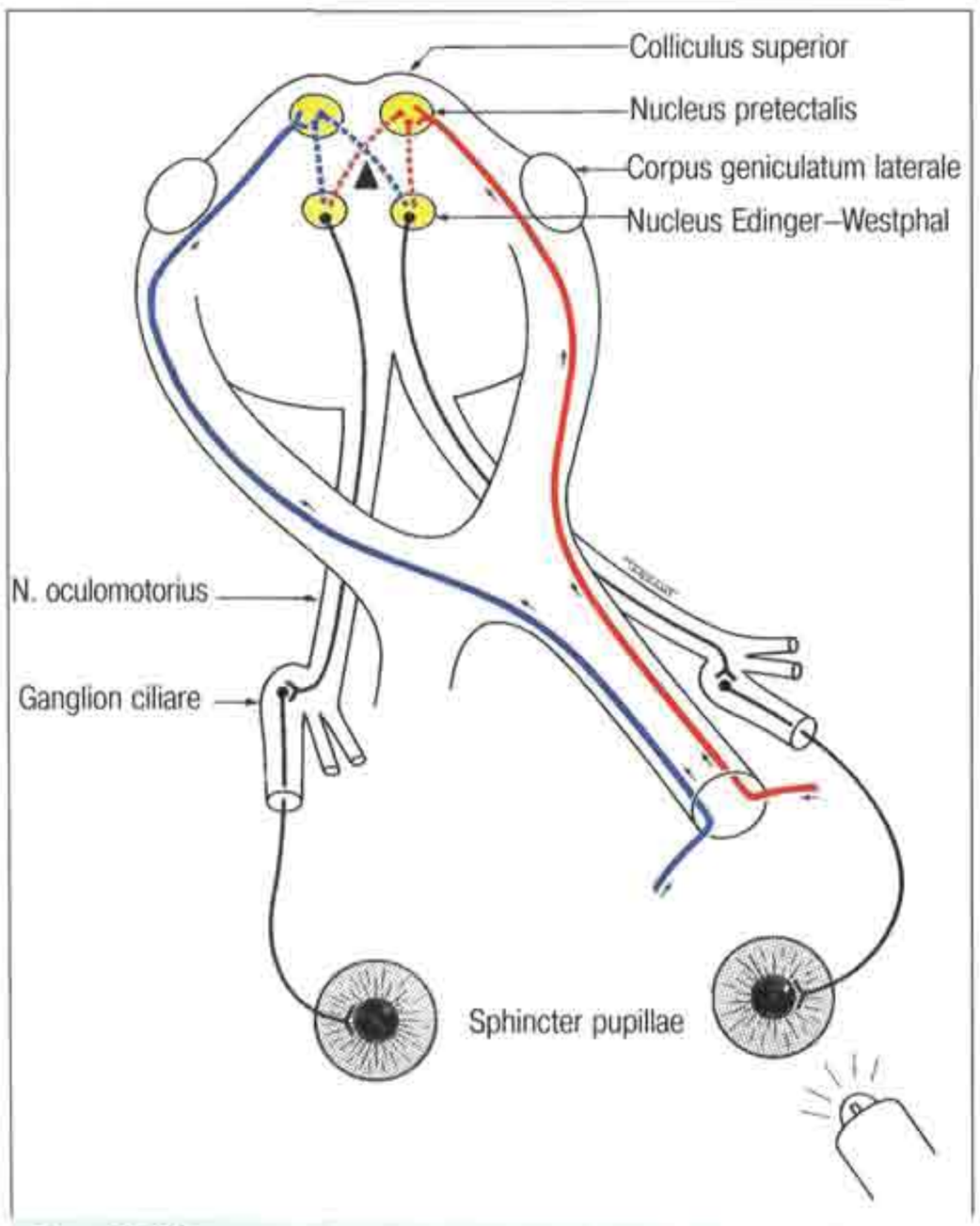


Рис. 18.65
Проводящий путь зрачкового светового рефлекса

локна, но только парасимпатические образуют в нем синапс.

Рефлекс на приближение

Рефлекс на приближение (синкинезия, а не истинный рефлекс) активируется при переводе взгляда с далекого объекта на близкий. Включает аккомодацию, конвергенцию и миоз. Зрение не является необходимым для рефлекса на приближение, и клинических состояний, при которых СР присутствует, а рефлекс на приближение отсутствует, нет. Несмотря на то, что конечные пути для рефлекса на приближение и СР идентичны (т.е. глазодвигательный нерв, цилиарный узел, короткие цилиарные нервы), центр рефлекса на приближение недостаточно изучен. Вероятны два надъядерных влияния: лобной и затылочной долей. Среднемозговой центр рефлекса на приближение, вероятно, расположен вентральнее, чем претектальное ядро, именно поэтому компрессионные поражения, такие как пинеаломы, преимущественно поражают дорсальные вставочные нейроны СР, щадя вентральные волокна до последнего.

Симпатическая иннервация

Симпатическая иннервация включает 3 нейрона (рис. 18.66):

1. **Нейрон первого порядка** (центральный) начинается в заднем гипоталамусе и спускается, неперекрещенный, по стволу мозга до окончания в цилиоспинальном центре Budge в латеральном промежуточном веществе спинного мозга между C8 и T2.
2. **Нейрон второго порядка** (преганглионарный) идет от цилиоспинального центра до верхнего шейного узла. На своем пути он тесно связан с апикальной плеврой, где может поражаться бронхогенной карциномой (опухоль Pancoast) или при операции на шее.
3. **Нейрон третьего порядка** (постганглионарный) поднимается вдоль внутренней сонной артерии до вступления в кавернозный синапс, где соединяется с глазной ветвью тройничного нерва. Симпатические волокна достигают цилиарного тела и дилататора зрачка через назоцилиарный нерв и длинные цилиарные нервы.

Афферентные зрачковые дефекты

Абсолютный афферентный зрачковый дефект

Абсолютный афферентный зрачковый дефект (амавротический зрачок) вызывается полным поражением зрительного нерва и характеризуется следующим:

- Глаз на стороне поражения слепой.
- Оба зрачка одинакового размера.
- При световой стимуляции пораженного глаза ни один зрачок не реагирует, но при стимуляции нормального глаза оба зрачка реагируют нормально.
- Рефлекс на приближение нормален для обоих глаз.

Относительный афферентный зрачковый дефект

Относительный афферентный зрачковый дефект (зрачок Marcus Gunn) вызывается неполным поражением зрительного нерва или тяжелым поражением сетчатки, но не вызывается плотной катарактой. Клинические проявления похожи на амавротический зрачок, но более легкие. Так, на стимуляцию больного глаза зрачки реагируют вяло, а нормального — живо. Различия зрачковых реакций обоих глаз подчеркивается тестом «по-

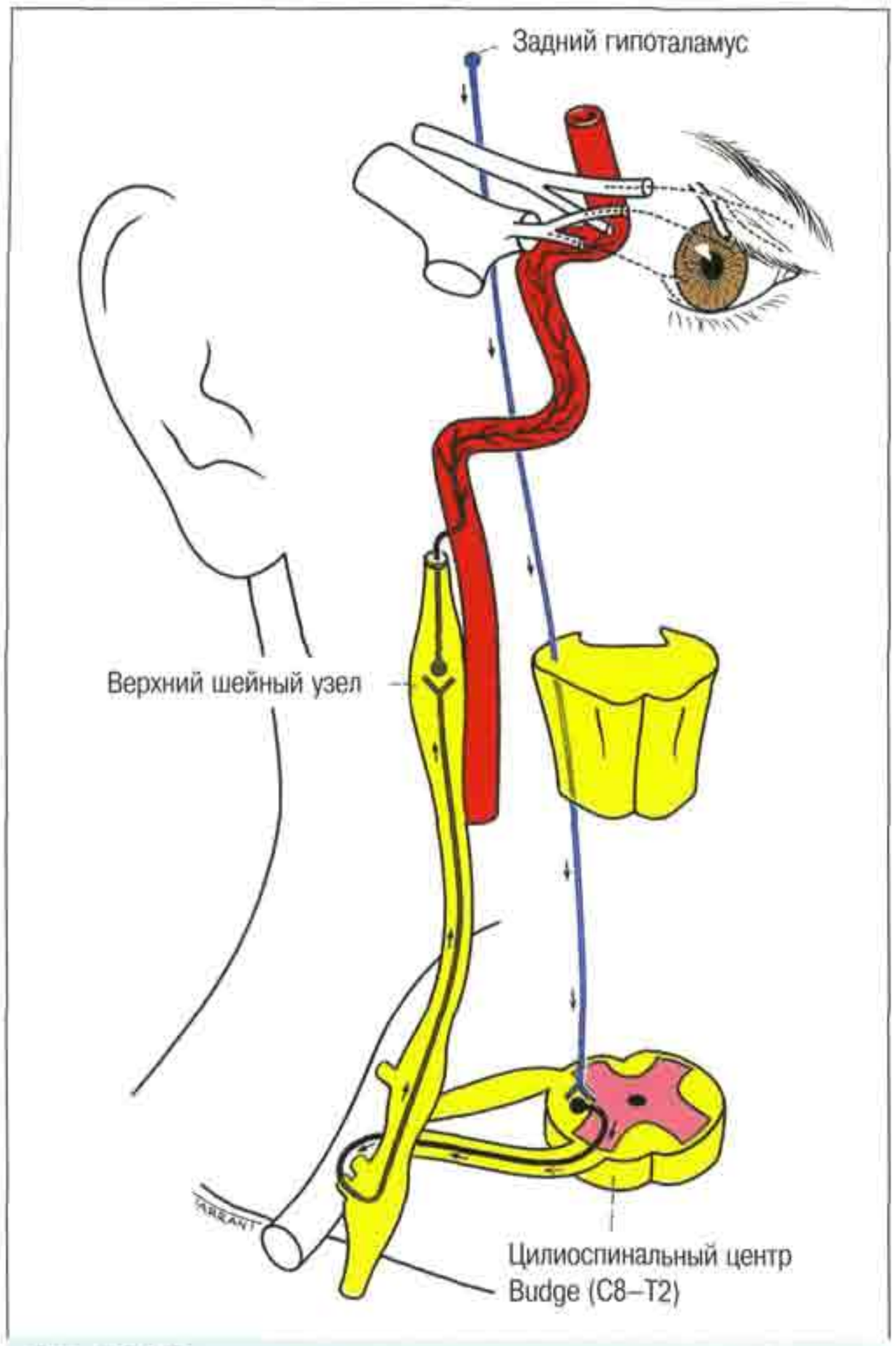


Рис. 18.66
Проводящий путь симпатической иннервации

качивания фонарика», при котором источник света переводят с одного глаза на другой и обратно, последовательно стимулируя каждый глаз. Сначала стимулируют нормальный глаз, вызывая сужение обоих зрачков. Когда свет переводят на больной глаз, оба зрачка вместо сужения расширяются. Это парадоксальное расширение зрачков в ответ на освещение появляется потому, что расширение, вызываемое отведением света от нормального глаза, перевешивает сужение, вызываемое стимуляцией больного глаза.

NB: При афферентных (сенсорных) поражениях зрачки имеют одинаковый размер. Анизокория (неодинаковый размер зрачков) является следствием поражения эфферентного (моторного) нерва, радужки или мышц зрачка.

Диссоциация зрачковых рефлексов на свет и близкие расстояния

Рефлекс на свет отсутствует или вялый, но реакция на приближение нормальная. Причины диссоциации указаны в табл. 18.1.

Зрачок Argyll Robertson

Вызывается нейросифилисом и характеризуется следующим:

- Проявления обычно двухсторонние, но асимметричные.
- Зрачки маленькие, неправильной формы.
- Диссоциация реакций на свет и приближение.
- Зрачки очень трудно расширить.

Зрачок Adie

Зрачок Adie (тонический) вызывается постганглионарной денервацией сфинктера зрачка и цилиарной мышцы, возможно вследствие вирусной инфекции. Обычно бывает у молодых и односторонен в 80% случаев.

1. ***Симптомы***
   - Равномерно расширенный зрачок.
   - Рефлекс на свет отсутствует или вялый и сочетается с червеобразными движениями края зрачка, видимыми в щелевую лампу.
   - На приближение объекта зрачок реагирует медленно, последующее расширение также медленное.
   - Аккомодация может обнаруживать сходную тоничность. Так, после фиксации на близком объекте время рефокусировки на дальний объект (расслабление цилиарной мышцы) увеличено.
   - Через продолжительное время зрачок может стать маленьким («маленький старый Adie»).
2. **Сопутствующими** в некоторых случаях являются ослабление глубоких сухожильных рефлексов (синдром Holmes–Adie) и вегетативная дисфункция.
3. **Фармакологические тесты**. Если мехолил 2,5% или пилокарпин 0,125% инстиллировать в оба глаза, нормальный зрачок сужаться не будет, а пораженный — будет сужаться из-за денервационной гиперчувствительности. У некоторых больных диабетом также может быть эта реакция, а у здоровых людей оба зрачка сужаются очень редко.

Окулосимпатический паралич (синдром Horner)

Причины синдрома Horner приведены в табл. 18.2.

Таблица 18.1 Причины диссоциации зрачковых рефлексов на свет и близкие расстояния

1. **Односторонняя**
   - *дефект проведения афферентации*
   - зрачок Adie
   - herpes zoster ophthalmicus
   - аберрантная регенерация n. oculomotorius
2. **Двухсторонняя**
   - нейросифилис
   - диабет I типа
   - миотоническая дистрофия
   - дорсальный среднемозговой синдром Parinaud
   - семейный амилоидоз
   - энцефалит
   - хронический алкоголизм

Клинические особенности

- Умеренный птоз (обычно 1–2 мм) как результат слабости мышцы Мюллера (рис. 18.67).
- Небольшое поднятие нижнего века из-за слабости нижней тарзальной мышцы.
- Миоз вследствие беспрепятственного действия сфинктера зрачка, с возникновением анизокории, усиливающейся при слабом освещении, т.к. зрачок Horner не расширяется, подобно парному.
- Нормальная реакция на свет и приближение.
- Уменьшение потоотделения ипсилатерально, но только если поражение ниже верхнего шейного узла, т.к. волокна, иннервирующие кожу лица, идут вдоль наружной шейной артерии.
- Гипохромная гетерохромия (радужки разного цвета — зрачок Horner светлее) видна, если поражение врожденное или существует давно.
- Зрачок расширяется медленно.
- Менее важные симптомы: гиперактивность аккомодации, гипотония глаза и гиперемия конъюнктивы.

Фармакологические тесты

Диагноз подтверждают с помощью кокаина. Гидроксиамфетамин (паредрин) используют для дифференцировки преганглионарного поражения от постганглионарного. Адреналин можно использовать для оценки денервационной гиперчувствительности.

1. Кокаин 4% инстиллируют в оба глаза.
- *Результат:* нормальный зрачок расширяется, зрачок Horner — нет.
- *Объяснение:* норадреналин, выделенный постганглионарными симпатическими окончаниями, подвергается обратному захвату, при этом его действие заканчивается. Кокаин блокирует обратный захват, поэтому НА накапливается и вызывает расширение зрачка. При синдроме Horner НА не будет выделяться, поэтому кокаин не действует. Таким образом, кокаин подтверждает диагноз синдрома Horner.

2. Гидроксиамфетамин 1% инстиллируют в оба глаза.

Таблица 18.2 Причины синдрома Horner

1. Центральный (нейрон первого порядка)
- поражения ствола мозга (сосудистые, опухоли, демиелинизация)
- сирингомиелия
- альтернирующий синдром Wallenberg
- опухоли спинного мозга

2. Преганглионарный (нейрон второго порядка)
- опухоль Pancoast
- каротидные и аортальные аневризмы и расслоения
- болезни шеи (железы, травма, послеоперационные)

3. Постганглионарный (нейрон третьего порядка)
- кластерные головные боли (мигренозная невралгия)
- расслоение внутренней сонной артерии
- опухоли носоглотки
- средний отит
- новообразование кавернозного синуса

Рис. 18.67
Правосторонний синдром Horner

- *Результат:* при преганглионарном поражении оба зрачка расширятся (рис. 18.68), тогда как при постганглионарном зрачок Horner не расширится. (Тест выполняют на следующий день после того, как эффекты кокаина пройдут.)
- *Объяснение:* гидроксиамфетамин усиливает выделение НА из постганглионарных нервных окончаний. Если этот нейрон интактен (поражение нейрона первого или второго порядка, а также нормальный глаз), НА будет выделяться, и зрачок расширится. При поражении нейрона третьего порядка (постганглионарного) расширения быть не может, т.к. нейрон разрушен.

3. Адреналин 1 : 1000 инстиллируют в оба глаза.
- *Результат:* при преганглионарном поражении ни один зрачок не расширится, поскольку адреналин быстро разрушится моноаминоксидазой; при постганглионарном поражении зрачок Horner расширится, а птоз может временно уменьшиться, т.к. адреналин не разрушается из-за отсутствия моноаминоксидазы.
- *Объяснение:* мышца, лишенная моторной иннервации, проявляет повышенную чувствительность к возбуждающему нейротрансмиттеру, выделенному моторным нервом. При синдроме Horner мышца, расширяющая зрачок, также проявляет «денервационную гиперчувствительность» к адренергическим нейротрансмиттерам, поэтому адреналин даже в малых концентрациях вызывает заметное расширение зрачка Horner.

Нистагм

Введение

Физиологические принципы

Нистагм — это повторяющиеся непроизвольные маятникообразные колебания глаз, которые могут быть физиологическими и патологическими. Так, нистагм, появляющийся в ответ на вращение оптокинетического барабана или тела в пространстве, является нормальным и служит для сохранения хорошего зрения. Движения глаз, осуществляющие фиксацию на объекте, на-

Рис. 18.68
(а) правосторонний преганглионарный синдром Horner;
(б) двухсторонний мидриаз после инстилляции гидроксиамфетамина в оба глаза

зываются фовеирующими, а те, которые отодвигают фовеа от объекта, — дефовеирующими. При патологическом нистагме каждый цикл движения обычно начинается непроизвольным отклонением глаза от объекта с последующим обратным рефиксационным скачкообразным движением. По направлению нистагм может быть горизонтальный, вертикальный, торсионный или неспецифический. По амплитуде нистагм может быть мелкокалиберный или крупнокалиберный (амплитуду нистагма определяют степенью отклонения глаз), а частота нистагма может быть высокой, средней и низкой (определяют по частоте колебаний глаз).

Классификация

1. **Толчкообразный нистагм** с медленным дефовеирующим «дрейфующим» движением и быстрым корректирующим рефовеирующим толчкообразным движением. Направление нистагма обозначают направлением быстрого компонента, поэтому ТН может быть правосторонним, левосторонним, верхним, нижним или ротаторным. ТН может быть подразделен на установочный (вестибулярный) и нистагм при парезе взора (медленный и обычно являющийся признаком поражения ствола мозга).
2. **Маятникообразный нистагм**, при котором как фовеирующие, так и дефовеирующие движения являются медленными (скорость нистагма одинакова в обоих направлениях).
   - Врожденный МН — горизонтальный и имеет тенденцию переходить в толчкообразный при взгляде вбок.
   - Приобретенный МН имеет горизонтальный, вертикальный и торсионный компоненты.
   - Если горизонтальный и вертикальный компоненты МН находятся в фазе (т.е. происходят одновременно), воспринимаемое направление выглядит косым.
   - Если горизонтальный и вертикальный компоненты не в фазе, направление выглядит эллиптическим или ротаторным.
3. **Смешанный нистагм** включает МН в первичной позиции и ТН при взгляде вбок.

Характеристики любой формы нистагма можно документировать по схеме, изображенной на рис. 18.69.

Физиологический нистагм

1. **Установочный нистагм** — мелкий толчкообразный нистагм небольшой частоты при крайнем отведении взора. Быстрая фаза — в направлении взора.
2. **Оптокинетический нистагм** — толчкообразный нистагм, вызванный повторяющимися движениями объекта в поле зрения. Медленной фазой является следящее движение глаз за объектом; быстрая фаза — саккадическое движение в противоположном направлении, таким образом глаза фиксируют следующий объект. Если оптокинетическая лента или барабан двигались справа налево, левая теменно-затылочная область контролирует медленную (следящую) фазу влево, а левая лобная доля — быструю (саккадическую) фазу вправо. Оптокинетический нистагм используется для выявления симулянтов, имитирующих слепоту, и для определения остроты зрения у маленьких детей. Он также может быть полезен при определении причины изолированной гомонимной гемианопсии (*см.* далее).
3. **Вестибулярный нистагм** — толчкообразный нистагм, вызываемый измененным входом от вестибулярных ядер к центрам горизонтальных движений глаз. Медленная фаза инициируется вестибулярными ядрами, а быстрая — стволом мозга и фронтомезэнцефалическим путем. Ротаторный нистагм обычно связан с патологией вестибулярной системы. Вестибулярный нистагм можно вызвать калорической стимуляцией:
   - Когда *холодная* вода влита в *правое ухо*, появляется *левосторонний* толчкообразный нистагм (т.е. быстрая фаза влево).
   - Когда *теплая* вода влита в *правое ухо*, появляется *правосторонний* толчкообразный нистагм (т.е. быстрая фаза вправо). В запоминании направления нистагма помогает мнемоническое «COWS» (cold — opposite, warm — same), что в переводе означает: холод — противоположный, тепло — тот же.
   - Когда *холодная вода* влита в *оба уха* одновременно, появляется толчкообразный нистагм с быстрой фазой вверх; *теплая вода* в *обоих ушах* вызывает нистагм с быстрой фазой вниз.

Нистагм моторного дисбаланса

Нистагм моторного дисбаланса появляется в результате первичных дефектов эфферентных механизмов.

Врожденный нистагм

1. **Наследование** может быть Х-сцепленное рецессивное или аутосомно-доминантное.
2. **Проявляется** через 2–3 мес после рождения и сохраняется на протяжении жизни.

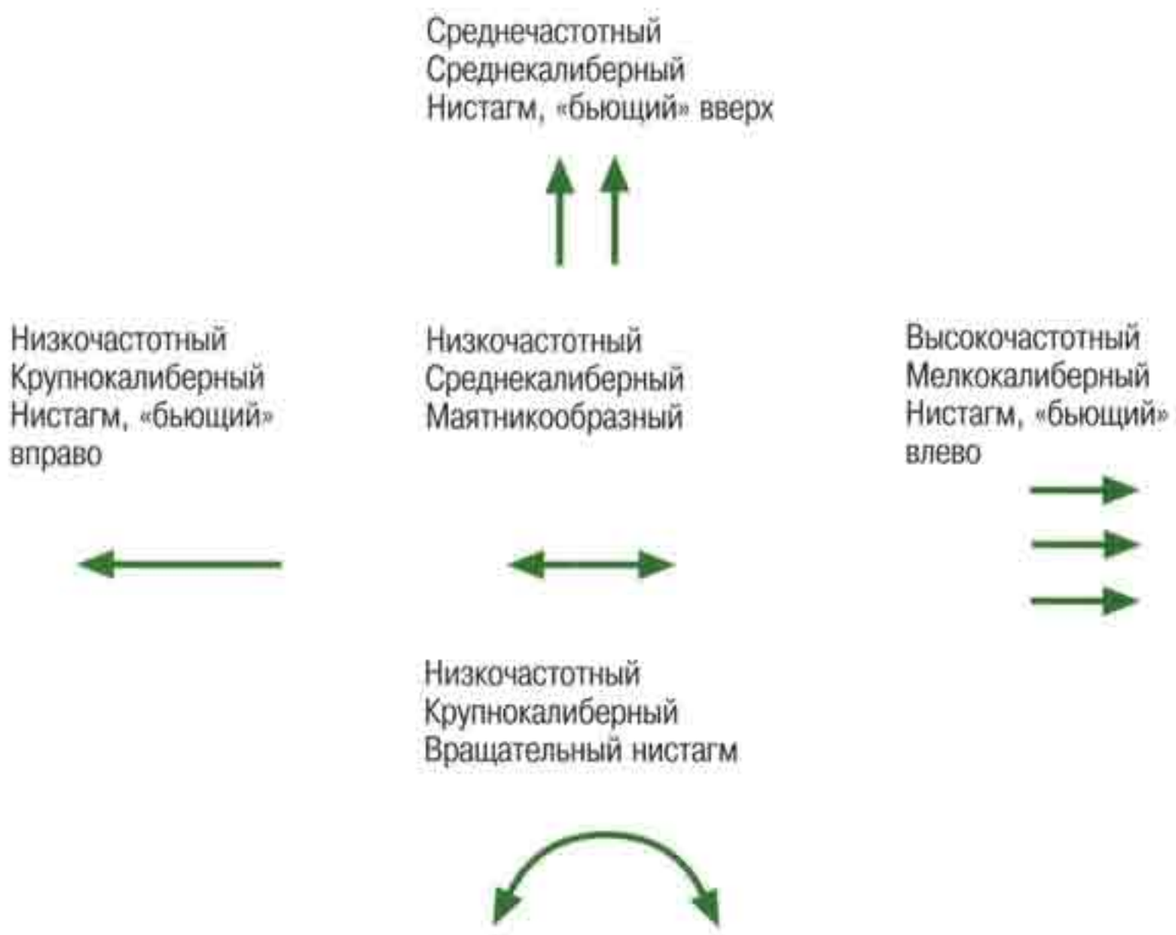


Рис. 18.69
Схема для документации нистагма
(предоставлено J. Ferris)

3. Симптомы
- Горизонтальный нистагм, обычно толчкообразного типа.
- Может быть ослаблен конвергенцией и не отмечается во время сна.
- Обычно имеется нулевая точка — направление взгляда, при котором нистагм минимален.
- При установке глаз в нулевой точке может отмечаться аномальное положение головы.

Кивательный спазм

1. Проявляется это редкое состояние между 3 и 18 мес.
2. Симптомы
- Односторонний или двухсторонний мелкоамплитудный высокочастотный горизонтальный нистагм с киванием головой.
- Нистагм часто асимметричный, с увеличением амплитуды при отведении.
- Могут отмечаться вертикальный и торзионный компоненты.

3. Причины
- Идиопатический кивательный спазм спонтанно разрешается к 3 годам.
- Глиома передних отделов зрительного пути, синдром пустого турецкого седла и порэнцефалическая киста.

Латентный нистагм

Связан с инфантильной эзотропией и не сочетается с вертикальной девиацией (*см.* главу 16). Характеризуется следующим:
- Когда оба глаза открыты, нистагм отсутствует.
- Горизонтальный нистагм появляется при прикрывании одного глаза или уменьшении количества света, попадающего в глаз.
- Быстрая фаза в направлении незакрытого фиксирующего глаза.
- Иногда на манифестный нистагм наслаивается элемент латентного, поэтому если один глаз прикрыт, амплитуда нистагма увеличивается (латентно-манифестный нистагм).

Периодический альтернирующий нистагм

1. Симптомы
- Содружественный горизонтальный толчкообразный нистагм, периодически принимающий противоположное направление.
- Каждый цикл может быть разделен на активную фазу и фазу неподвижности.
- Во время активной фазы амплитуда, частота и скорость медленной фазы нистагма сначала прогрессивно увеличиваются, затем уменьшаются.
- Потом идет короткая, спокойная интерлюдия, продолжающаяся 4–20 сек, во время которой глаза совершают низкоамплитудные, часто маятникообразные движения.
- За этим следует сходная последовательность движений в противоположном направлении, полный цикл продолжается 1–3 мин.

2. Причины: заболевания мозжечка, демиелинизация, атаксия-телеангиэктазия (синдром Louis–Bar), лекарственные препараты, такие как фенитоин.

Конвергенционно-ретракционный нистагм

Вызывается одновременным сокращением экстраокулярных мышц, особенно медиальных прямых.

1. Симптомы
- Толчкообразный нистагм, вызываемый движением ленты для наблюдения ОКН вниз.
- Верхняя рефиксационная саккада приводит глаза друг к другу в конвергенционном движении.
- Сочетается с ретракцией глаза в орбиту.

2. Причины: поражения претектальной области, такие как пинеаломы и сосудистые катастрофы.

Нистагм, «бьющий» вниз

1. **Симптомы**: вертикальный нистагм с быстрой фазой, «бьющей» вниз, т.е. который легче вызывается при взгляде вниз.
2. **Причины**
   - Патология краниоцервикального соединения на уровне foramen magnum, такие как мальформация Arnold–Chiari и сирингобульбия.
   - Лекарства (соединения лития, фенитоин, карбамазепин и барбитураты).
   - Энцефалопатия Wernicke, демиелинизация и гидроцефалия.

Нистагм, «бьющий» вверх

1. **Симптомы**: вертикальный нистагм с быстрой фазой, «бьющей» вверх.
2. **Причины**: патология задней черепной ямки, лекарства и энцефалопатия Wernicke.

Возвратно-поступательный нистагм Maddox

1. **Симптомы**: маятникообразный нистагм, при котором один глаз поднимается и поворачивается кнутри, а другой глаз в то же время опускается и поворачивается кнаружи; таким образом, глаза поворачиваются в противоположном направлении.
2. **Причины**: параселлярные опухоли, часто вызывающие битемпоральную гемианопсию, сирингобульбию и инсульт стволовой локализации.

Атаксический нистагм

Атаксический нистагм — это горизонтальный нистагм, возникающий в отведенном глазу пациента с межъядерной офтальмоплегией (*см.* далее).

Нистагм сенсорной депривации

Нистагм сенсорной депривации (глазной) является следствием нарушений зрения. Тяжесть состояния определяется степенью снижения зрения. Горизонтальный и маятникообразный нистагм может уменьшаться при конвергенции. Для уменьшения амплитуды нистагма пациент может принимать вынужденное положение головы. Причиной нистагма сенсорной депривации является тяжелое нарушение центрального зрения в раннем возрасте (например, врожденная катаракта, гипоплазия макулы). Как правило, нистагм развивается у детей в возрасте до 2 лет с двухсторонним снижением зрения.

Нистагмоидные движения

Нистагмоидные движения напоминают нистагм, но отличаются тем, что начальное патологическое дефовеирующее движение является саккадической интрузией.

Трепетание глаз и опсоклонус (быстрые неритмичные движения)

1. **Симптомы**
   - Саккадические осцилляции без межсаккадического интервала.
   - При трепетании глаз они только горизонтальные, а при опсоклонусе — мультипланарные.
2. **Причины**: вирусный энцефалит, миоклоническая энцефалопатия у младенцев («пляшущие» глаза и «пляшущие» ножки); транзиторный (идиопатический) у здоровых новорожденных и лекарственный (соединения лития, амитриптилин и фенитоин).

Качание глаз

1. **Симптомы**: быстрые содружественные движения глаз вниз с медленным дрейфом в первичную позицию.
2. **Причины**: стволовые поражения (обычно кровоизлияние), поражения мозжечка с компрессией ствола и метаболическая энцефалопатия.

Надъядерные глазодвигательные нарушения

Содружественные движения глаз

Содружественные движения глаз — это бинокулярные движения, при которых глаза движутся синхронно и симметрично в одинаковом направлении. Различаются 3 основных типа движений: (а) *саккадические*, (б) *плавные поисковые*, (в) *неоптические рефлекторные*. Саккадические и поисковые движения контролируются на мозговом и стволовом уровнях. Надъядерные нарушения вызывают парез взора, характеризующийся отсутствием диплопии и нормальными вестибулоокулярными рефлексами (например, окулоцефалические движения и тепловая стимуляция).

Саккадические движения

1. **В основе** саккадических (толчкообразных, прерывистых) движений лежит быстрое расположение объекта на фовеа или движение глаз от одного объекта к другому. Это может быть сделано произвольно или рефлекторно, что инициируется появлением объекта на периферии поля зрения. Произвольные саккады быстротой локализации подвижного объекта сходны с артиллерийской системой.
2. **Проводящий путь** горизонтальных саккад начинается в премоторной коре (фронтальные глазные поля). Отсюда волокна проходят в *контралатеральный* центр горизонтальных движений глаз в стволовой парамедианной ретикулярной формации, поэтому каждая лобная доля инициирует контрала-

теральные саккады. Ирритативные поражения могут вызывать отклонение глаза в противоположную сторону.

Плавные поисковые движения

1. **При поисковых движениях** происходит удержание фиксации на объекте, локализованном саккадической системой. Стимулом является движение изображения около фовеа. Движения медленные и плавные.
2. **Проводящий путь** начинается в перистриарной коре затылочной доли. Волокна заканчиваются в *ипсилатеральном* центре горизонтальных движений глаз в СПРФ. Соответственно, каждая затылочная доля контролирует поиск на ипсилатеральной стороне.

Неоптические рефлексы

1. **Функцией** неоптических (вестибулярных) рефлексов является сохранение положения глаза при изменениях положения головы и тела.
2. **Проводящий путь** начинается от лабиринтов и проприорецепторов шейных мышц, передающих информацию о движениях головы и шеи. Афферентные волокна образуют синапсы в вестибулярных ядрах и проходят к центру горизонтальных движений глаз в СПРФ.

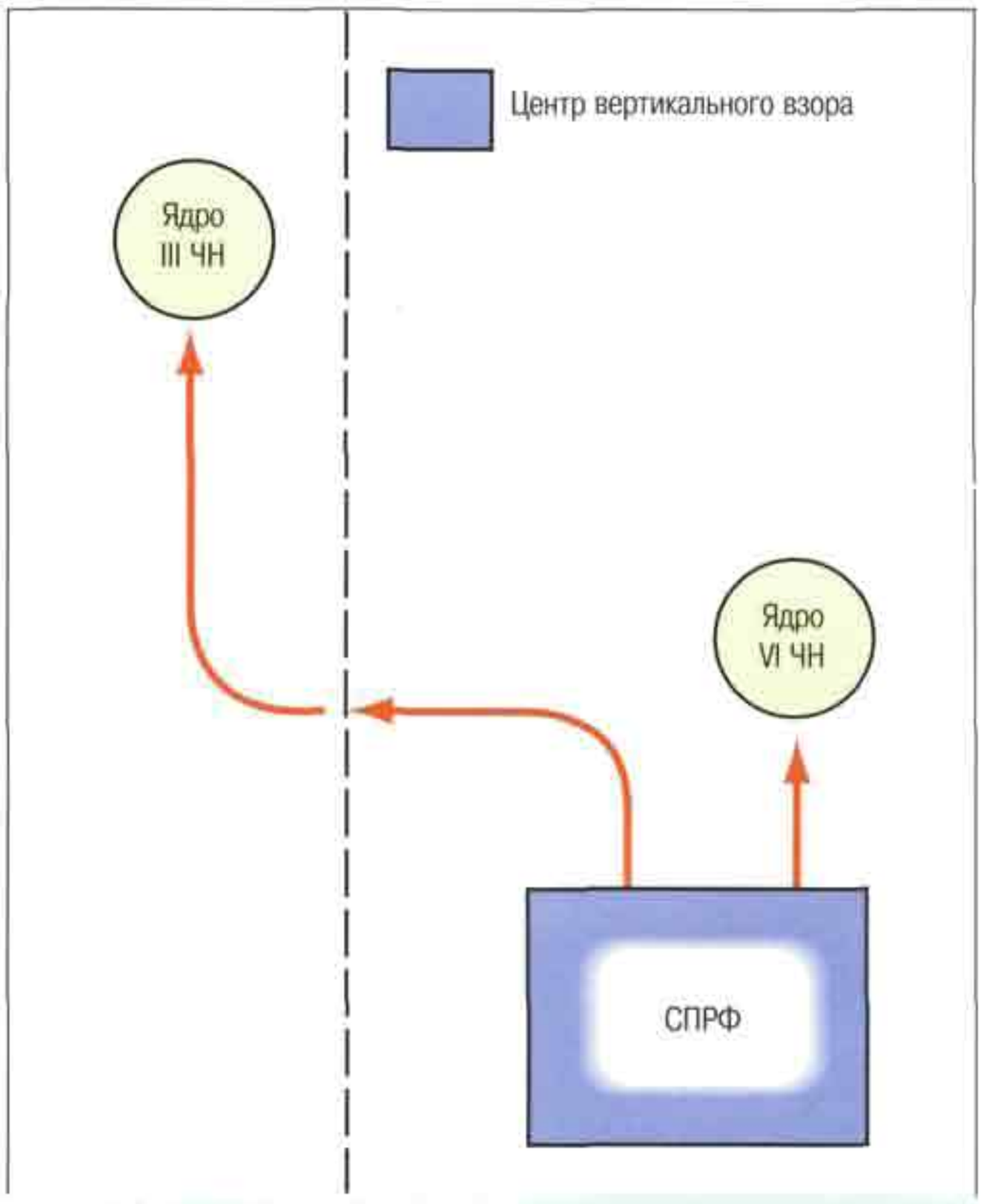


Рис. 18.70 Проводящие пути, контролирующие горизонтальные движения глаз

Парезы горизонтального взора

Клиническая анатомия

Горизонтальные движения глаз генерируются центром горизонтальных движений в СПРФ (рис. 18.70). Волокна соединяют его с ипсилатеральным ядром VI ЧН, осуществляющим отведение ипсилатерального глаза. Для приведения контралатерального глаза волокна от СПРФ пересекают среднюю линию на уровне ствола и в составе контралатерального медиального продольного пучка достигают медиального прямого ядра в контралатеральном комплексе III ЧН (который также получает независимый нисходящий вход от вергентных контролирующих центров), поэтому стимуляция СПРФ на одной стороне вызывает содружественные движения глаз в ту же сторону. Важно помнить, что, покидая СПРФ, МПП сразу переходит среднюю линию и поднимается на противоположную сторону. Утрата нормальных горизонтальных движений глаз появляется при разрушении этих путей. Причины этого приведены в табл. 18.3.

Таблица 18.3 Причины межъядерной офтальмоплегии

- демиелинизация
- сосудистые нарушения
- опухоли ствола мозга и четвертого желудочка
- травма
- энцефалит
- гидроцефалия
- прогрессирующий надъядерный паралич
- лекарственные средства
- дистанционные эффекты карциномы

Симптомы

1. **Поражение СПРФ** вызывает ипсилатеральный парез горизонтального взора (неспособность смотреть в направлении поражения).
2. **Поражение МПП** ответственно за клинический синдром межъядерной офтальмоплегии. Левосторонняя межъядерная офтальмоплегия характеризуется следующим:
   - При взгляде вправо — недостаточное приведение левого и атаксический нистагм правого глаза (рис. 18.71а).
   - Взгляд влево нормальный (рис. 18.71б).
   - Конвергенция интактна при изолированном поражении.
   - Вертикальный нистагм при попытке взгляда вверх.
3. **Сочетанное поражение СПРФ и МПП** на одной стороне вызывает «синдром полутора». Левостороннее поражение характеризуется следующим:
   - Ипсилатеральный парез взора. На рис. 18.72а — пациент, пытающийся посмотреть налево.

Рис. 18.71 Левосторонняя межъядерная офтальмоплегия: (а) недостаточное приведение левого глаза при взгляде направо; (б) нормальный взгляд налево

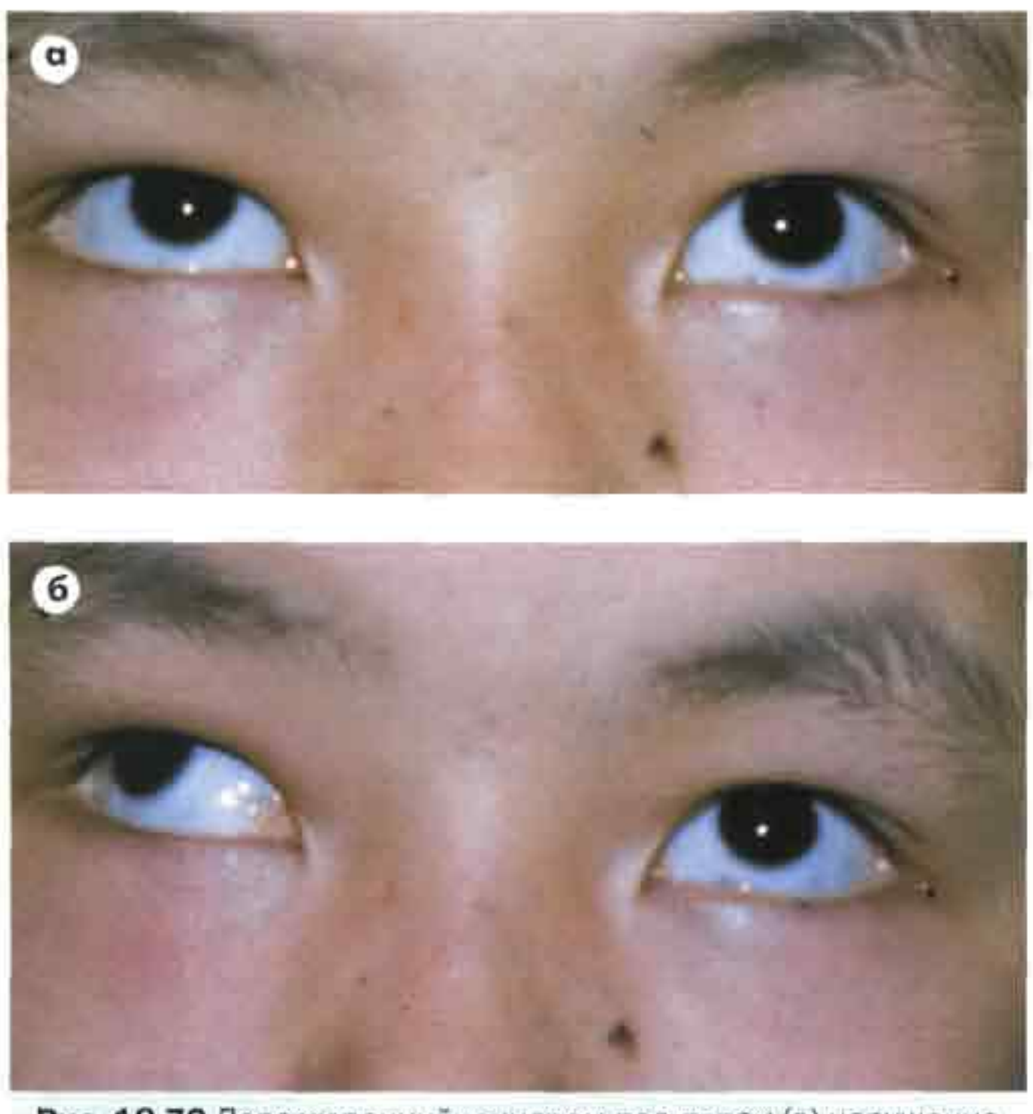


Рис. 18.72 Левосторонний «синдром полутора»: (а) нарушение взгляда налево; (б) недостаточность приведения левого глаза и нормальное отведение правого при взгляде направо (предоставлено K. Nischal)

- Ипсилатеральная межъядерная офтальмоплегия. На рис. 18.72б — пациент, пытающийся посмотреть направо.
- Единственное оставшееся движение — отведение контралатерального глаза, сопровождающееся атаксическим нистагмом.

Парезы вертикального взора

Клиническая анатомия

Вертикальные движения глаз генерируются центром вертикального взора, известного как ростральное интерстициальное ядро МПП, которое лежит в среднем мозге дорсальнее красного ядра. Из центра вертикального взора импульсы проходят в ядра глазных мышц, контролирующие вертикальные движения обоих глаз. Клетки, опосредующие движения глаз вверх и вниз, перемешаны в центре вертикального взора, однако при его раздражении возможен селективный паралич взгляда вверх и вниз.

Дорсальный среднемозговой синдром Parinaud

1. Симптомы

- Надъядерный парез взгляда вверх (рис. 18.73а).
- Правильное положение глаз в первичной позиции (рис. 18.73б).
- Нормальный взгляд вниз (рис. 18.73в).
- Широкие зрачки с диссоциацией реакций на свет и приближение.
- Ретракция века (симптом Collier).
- Паралич конвергенции.
- Конвергенционно-ретракционный нистагм.

2. Причины

а) у детей — стеноз сильвиева водопровода, менингит и пинеалома (рис. 18.74);
б) у молодых — демиелинизация, травма и артериовенозные мальформации;
в) у пожилых — сосудистые поражения среднего мозга, объемные образования околоводопроводного серого вещества и аневризмы задней черепной ямки.

Прогрессирующий надъядерный паралич

Прогрессирующий надъядерный паралич (синдром Steele–Richardson–Olszewski) — это тяжелое дегенеративное заболевание, развивающееся в старческом возрасте и характеризующееся:

- Надъядерным параличом взора, при котором сначала нарушаются движения вниз.
- Позже при прогрессировании заболевания нарушаются движения вверх.
- Позднее нарушаются горизонтальные движения, а в конечном итоге развивается полный парез взора.
- Псевдобульбарный парез.
- Экстрапирамидная ригидность, атаксическая походка и деменция.

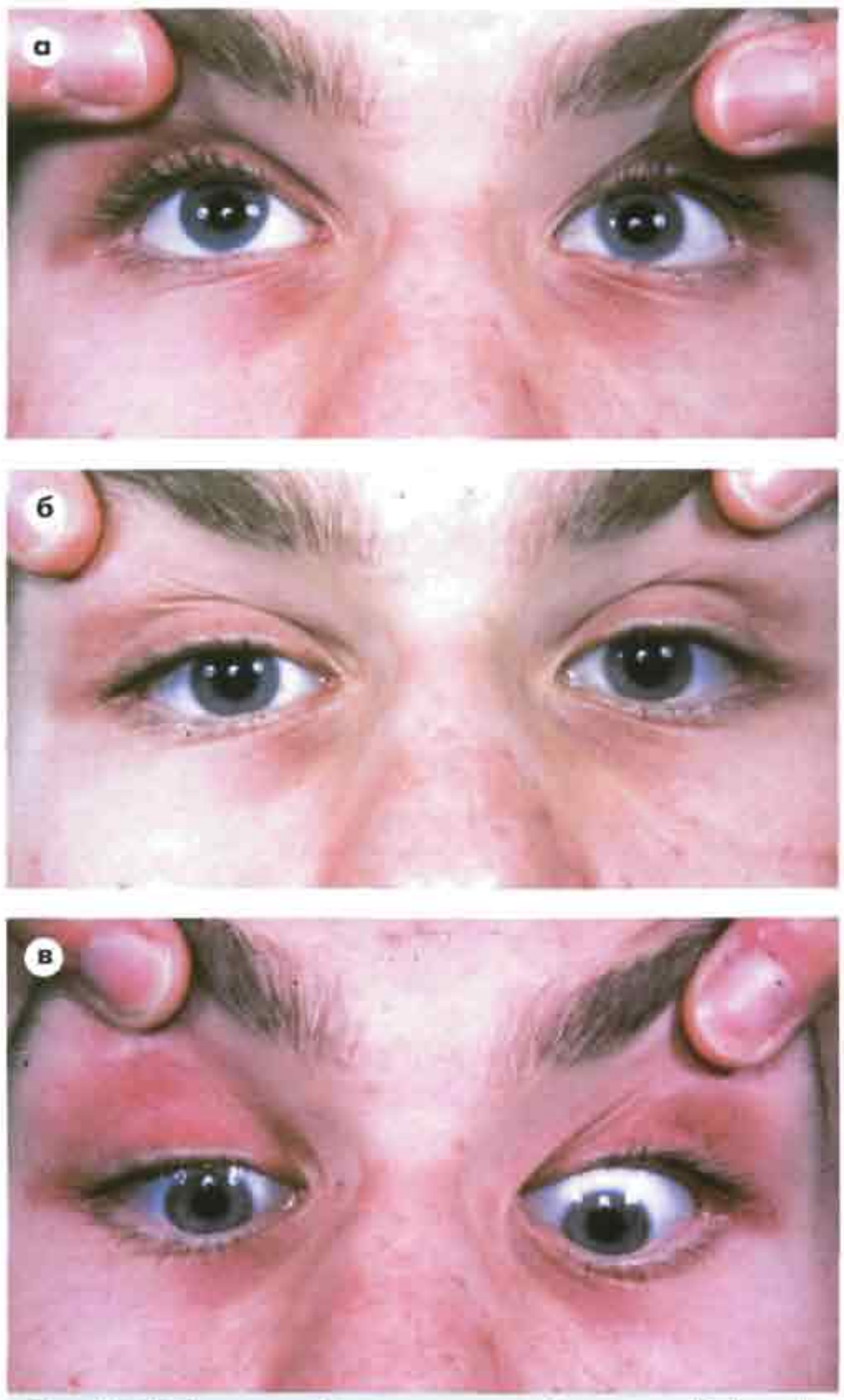


Рис. 18.73 Дорсальный среднемозговой синдром Parinaud: (а) нарушение взгляда вверх; (б) правильное положение глаз в первичной позиции; (в) нормальный взгляд вниз (предоставлено D. Thomas)

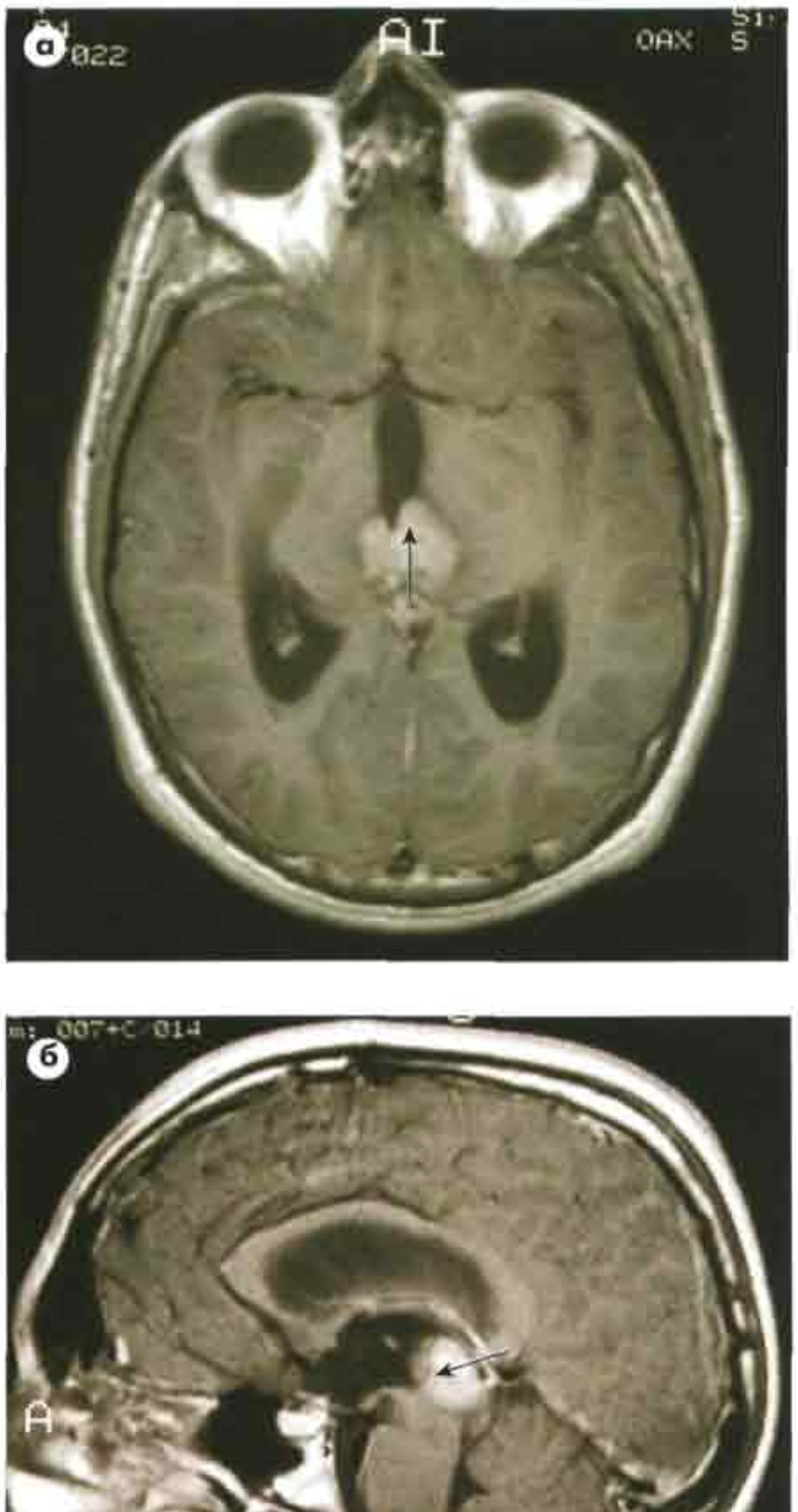


Рис. 18.74
Т1-взвешенная томограмма, пинеалома: (а) аксиальная проекция; (б) сагиттальная проекция; заметны расширенные желудочки (предоставлено D. Thomas)

Третья пара черепных нервов

Клиническая анатомия

Ядерный комплекс

Ядерный комплекс III ЧН (глазодвигательного) расположен в среднем мозге на уровне верхнего холмика, вентральнее сильвиева водопровода (рис. 18.75). Он состоит из следующих парных и непарных ядер.

1. **Ядро леватора** — непарная каудальная структура среднего мозга, иннервирующая оба леватора. Поражения, ограниченные этой областью, вызывают двухсторонний птоз.
2. **Ядро верхней прямой мышцы** парное, иннервирует контралатеральную верхнюю прямую мышцу. Поражение ядра III ЧН не влияет на ипсилатеральную, а влияет на контралатеральную верхнюю прямую мышцу.

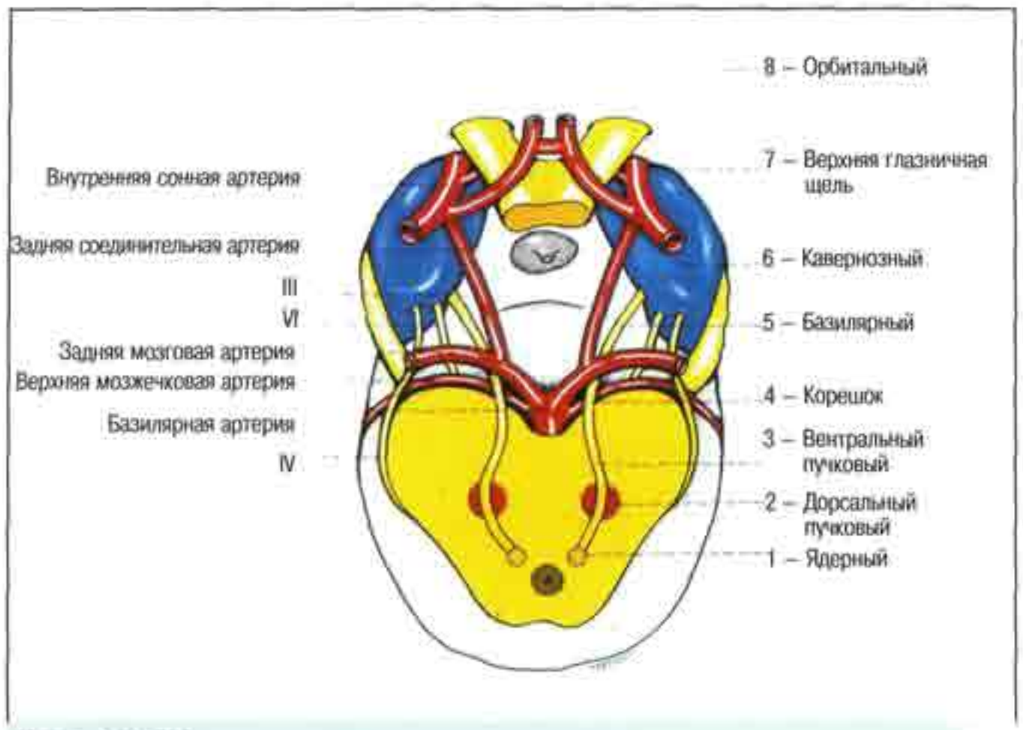


Рис. 18.75
Ход глазодвигательного нерва, вид сзади

3. **Ядра медиальной прямой, нижней прямой и нижней косой мышц** являются парными и иннервируют соответствующие ипсилатеральные мышцы. Поражения, ограниченные ядерным комплексом, относительно редки. Чаще поражения связаны с сосудистыми нарушениями, первичными опухолями и метастазами. Вовлечение парного ядра медиальной прямой мышцы вызывает двухстороннюю межъядерную офтальмоплегию с косоглазием, характеризующуюся экзотропией, нарушением конвергенции и приведения. Поражения всего ядра часто сочетаются с поражением соседнего и каудального ядра IV ЧН.

Пучок

Пучок состоит из эфферентных волокон, идущих из ядра III ЧН через красное ядро и медиальную часть ножки мозга. Затем они выходят из среднего мозга и идут в межножковом пространстве. Причины ядерного и пучкового поражения сходны, за исключением того, что пучок может демиелинизироваться.

1. **Синдром Benedikt** при повреждении пучка, проходящего через красное ядро, характеризуется поражением ипсилатерального III ЧН и контралатеральными экстрапирамидными симптомами, такими как гемитремор.
2. **Синдром Weber** при повреждении пучка, проходящего через ножку мозга, характеризуется поражением ипсилатерального III ЧН и контралатеральным гемипарезом.
3. **Синдром Nothnagel** при поражении пучка и верхней ножки мозжечка характеризуется поражением ипсилатерального III ЧН и мозжечковой атаксией. Основными причинами являются сосудистые нарушения и опухоли.
4. **Синдром Claude** является сочетанием синдромов Benedikt и Nothnagel.

Базилярная часть

Базилярная часть начинается рядом «корешков», покидающих средний мозг на медиальной поверхности ножки мозга, перед объединением в основной ствол. Далее нерв проходит латеральнее между задней мозговой и верхней мозжечковой артериями и параллельно задней соединительной артерии (рис. 18.76). Поскольку нерв, проходя основание черепа в субарахноидальном пространстве, не сопровождается другими черепными нервами, изолированное поражение III ЧН, как правило, является базилярным. Существуют 2 основные причины:

1. **Аневризма** задней соединительной артерии до ее соединения с внутренней сонной артерией (рис. 18.77) обычно проявляется как острое, болезненное поражение III ЧН со зрачковыми реакциями.
2. **Травма головы**, осложненная экстрадуральной или субдуральной гематомой, может привести к нижнему вклинению височной доли через намет мозжечка. Сдавление III ЧН, проходящего над краем намета, сначала вызывает ирритативный миоз с последующим мидриазом и полным поражением III ЧН (рис. 18.78).

Интракавернозная часть

Глазодвигательный нерв входит в кавернозный синус, пронизывая dura mater латеральнее заднего наклоненного отростка. В кавернозном синусе глазодвигательный нерв идет в латеральной стенке над IV ЧН (рис. 18.79). В передней части кавернозного синуса нерв делится на верхнюю и нижнюю ветви, которые проникают в орбиту через верхнюю глазничную щель внутри круга Zinn. Основными причинами поражения интракавернозной части III ЧН могут быть:

1. **Диабет**, который может вызывать сосудистое поражение (при нем зрачок обычно интактен).
2. **Апоплексия гипофиза** (геморрагический инфаркт), который может вызывать поражение III ЧН (например, после родов), если гипофиз выбухает латерально и прижимается к кавернозному синусу.
3. **Интракавернозная патология**, такая как аневризма, менингиома, каротидно-кавернозное соустье и гранулематозное воспаление (синдром Tolosa–Hunt),

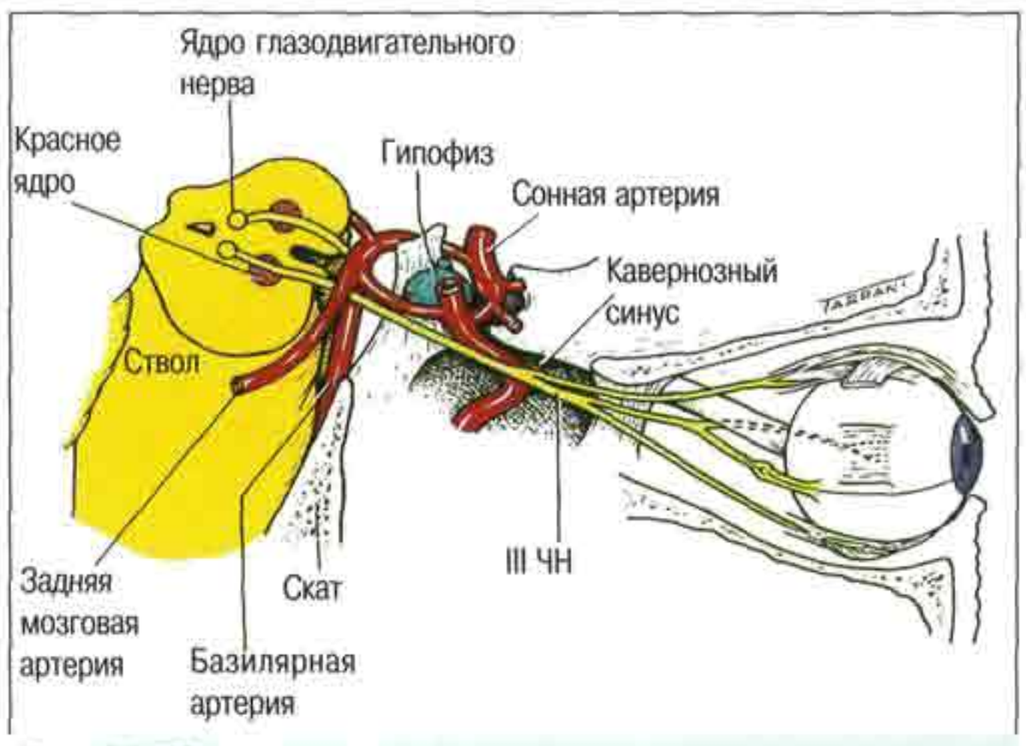


Рис. 18.76
Ход глазодвигательного нерва, вид сбоку

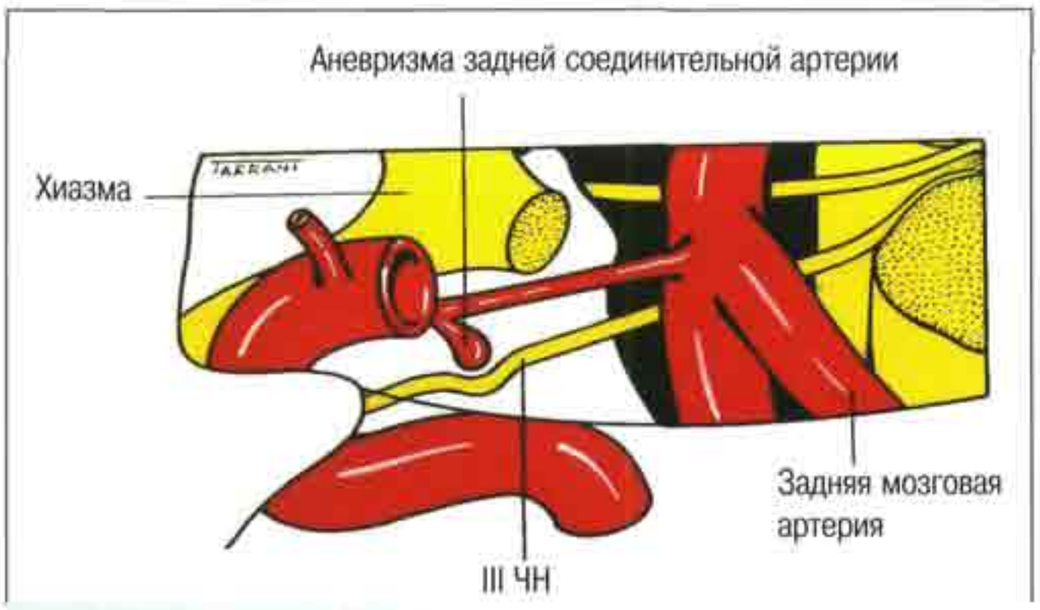


Рис. 18.77
Компрессия III ЧН аневризмой задней соединительной артерии

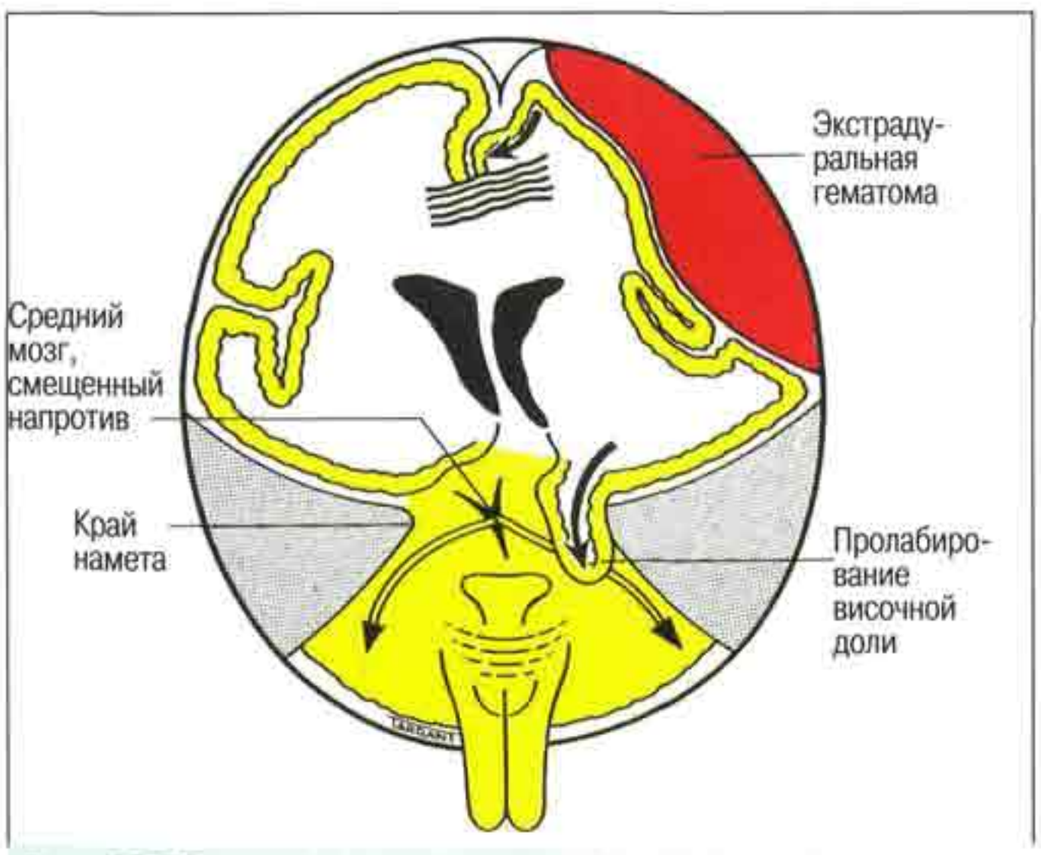


Рис. 18.78
Механизм поражения III ЧН при экстрадуральной или субдуральной гематоме

может быть причиной поражения III ЧН. Вследствие его близости к другим черепным нервам интракавернозные поражения III ЧН обычно сочетаются с поражением IV и VI ЧН, а также первой ветви тройничного нерва.

Интраорбитальная часть

1. **Верхняя ветвь** иннервирует леватор и верхнюю прямую мышцу.
2. **Нижняя ветвь** иннервирует медиальную прямую, нижнюю прямую и нижнюю косую мышцы. Ветвь к нижней косой мышце содержит также преганглионарные парасимпатические волокна от ядра Edinger–Westphal, иннервирующие сфинктер зрачка и цилиарную мышцу. Поражения нижней ветви характеризуются ограничением приведения и опускания глаза и расширенным зрачком. Поражения обеих (верхней и нижней) ветвей обычно являются травматическими или сосудистыми.

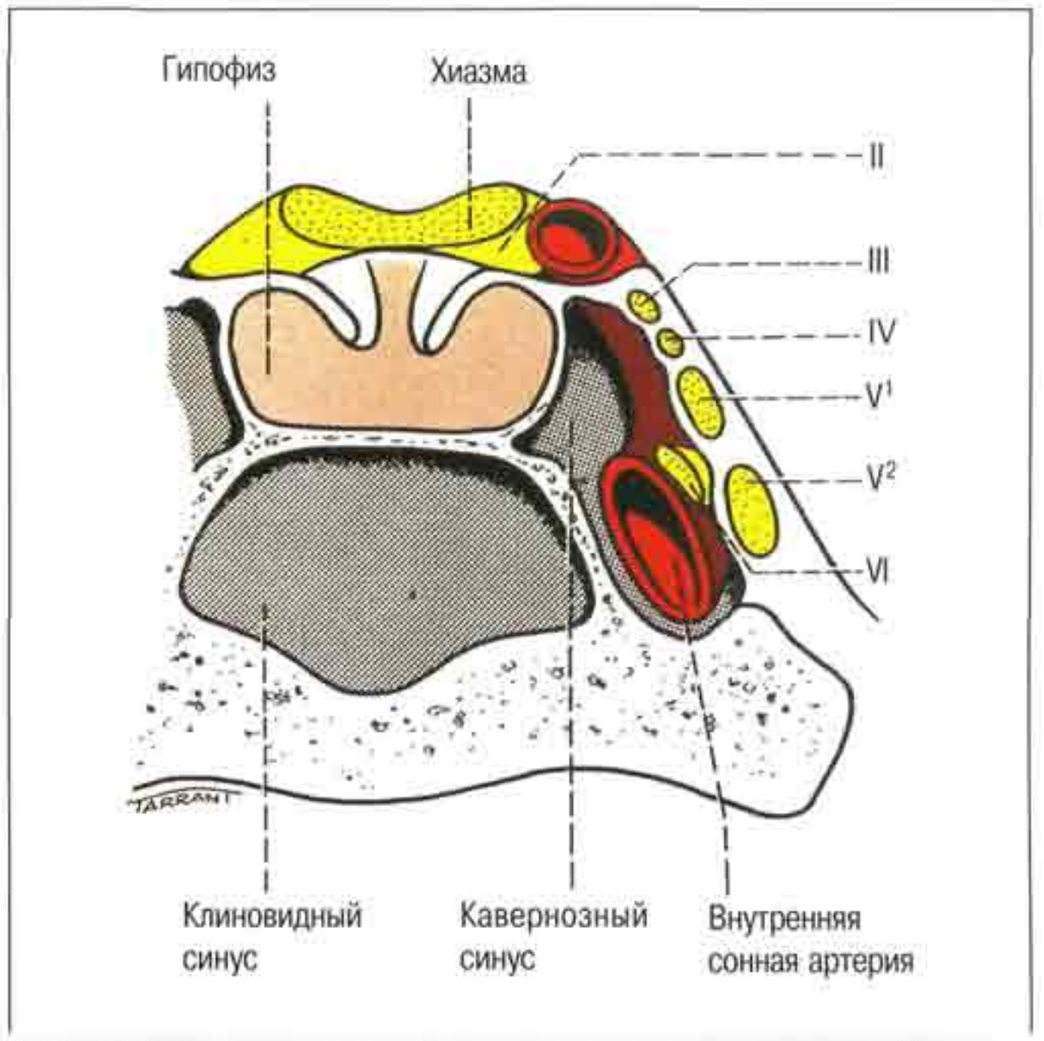


Рис. 18.79
Расположение черепных нервов в кавернозном синусе, вид сзади

Пупилломоторные волокна

Между стволом мозга и кавернозным синусом пупилломоторные парасимпатические волокна расположены поверхностно в верхнемедиальной части III ЧН (рис. 18.80). Они кровоснабжаются пиальными кровеносными сосудами, тогда как основной ствол III ЧН — посредством vasa nervorum. Зрачковые нарушения являются очень важными признаками, часто помогая дифференцировать «хирургическое» поражение от «терапевтического». Зрачковые нарушения подобно другим проявлениям поражения III ЧН бывают полными или частичными, а их обратное развитие может иметь некоторые особенности. Таким образом, умеренный мидриаз и ареактивность могут быть клинически значимыми.

1. **«Хирургические» поражения** (аневризмы, травма и вклинение крючка) вызывают зрачковые нарушения, сдавливая пиальные сосуды и поверхностно расположенные зрачковые волокна.
2. **«Терапевтические» поражения** (гипертензия и диабет) обычно щадят зрачок. Это объясняется тем, что микроангиопатия в этих случаях, поражая vasa nervorum и вызывая ишемию основного ствола нерва, щадит поверхностные зрачковые волокна.

NB: Эти принципы, однако, не безошибочны; зрачковые нарушения могут появляться при некоторых поражениях III ЧН, связанных с диабетом, тогда как интактность зрачка не позволяет во всех случаях исключить аневризму или другие компрессионные поражения. Иногда зрачковые нарушения могут быть лишь признаком поражения III ЧН (базальный менингит, вклинение крючка).

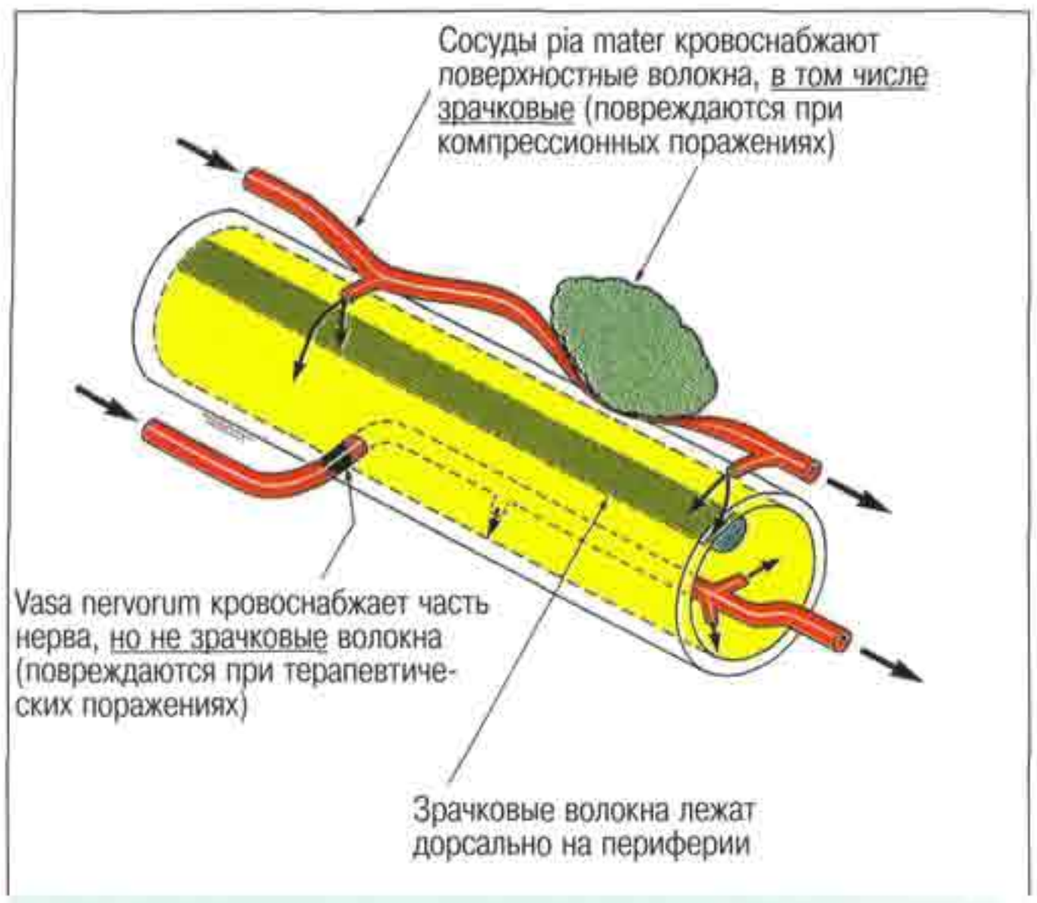


Рис. 18.80
Расположение пупилломоторных волокон в стволе III ЧН

Клинические аспекты

Клинические особенности

1. **Симптомы** поражения левого III ЧН (рис. 18.81).
   - Слабость леватора проявляется полным птозом, вследствие которого диплопия часто отсутствует (рис. 18.81а).
   - Не встречающая противодействия латеральная прямая мышца отводит глаз в первичную позицию (рис. 18.81б).
   - Интактная верхняя косая мышца является причиной инторсии глаза в покое, усиливающейся при попытке взгляда вниз.
   - Нормальное отведение, т.к. наружная прямая мышца интактна (рис. 18.81в).
   - Слабость внутренней прямой мышцы ограничивает приведение (рис. 18.81г).
   - Слабость верхней прямой и нижней косой мышц ограничивает поднятие (рис. 18.81д).
   - Слабость нижней прямой мышцы ограничивает опускание (рис. 18.81е).
   - Поражение парасимпатических волокон является причиной расширения зрачка с нарушением аккомодации.
2. **Аберрантная регенерация** может быть осложнением аневризмы и острого травматического, но не сосудистого поражения III ЧН. Это объясняется тем, что эндоневральная оболочка, которая может быть повреждена при травматических и компрессионных поражениях, остается интактной при сосудистой патологии. Причудливые нарушения подвижности глаз (*см.* рис. 1.123), такие как поднятие верхнего века при попытке приведения или опускания глаза (феномен псевдо-Graefe), связаны с неправильным ростом аксонов, реиннервирующих несоответствующие мышцы. Возможны зрачковые нарушения.

Причины изолированного поражения III ЧН

1. **Идиопатическое поражение**: причина неизвестна в 25% случаев.
2. **Сосудистые заболевания**, такие как гипертензия и диабет, являются самой частой причиной поражения III ЧН без зрачковых нарушений, поэтому всем пациентам нужно проводить измерение кровяного давления, уровня глюкозы крови и анализ мочи. В большинстве случаев спонтанное восстановление происходит в течение 3 мес. Диабетическое поражение III ЧН часто сопровождается периорбитальными болями и иногда бывает первым проявлением диабета, поэтому наличие болей не помогает дифференцировать аневризматическое и диабетическое поражения III ЧН.
3. **Травма**, прямая и вторичная к субдуральной гематоме с вклинением крючка, является частой причиной. Однако поражение III ЧН после незначительной травмы головы, не сопровождавшейся потерей сознания, должно насторожить врача в отношении возможного наличия базальной внутричерепной опухоли, вызывающей натяжение нервного ствола.
4. **Аневризма** задней соединительной артерии у ее соединения с внутренней сонной — очень важная причина изолированного болезненного поражения III ЧН со зрачковыми нарушениями.
5. **Другие** нечасто встречающиеся причины: опухоли, сифилис и васкулит при коллагенозах.

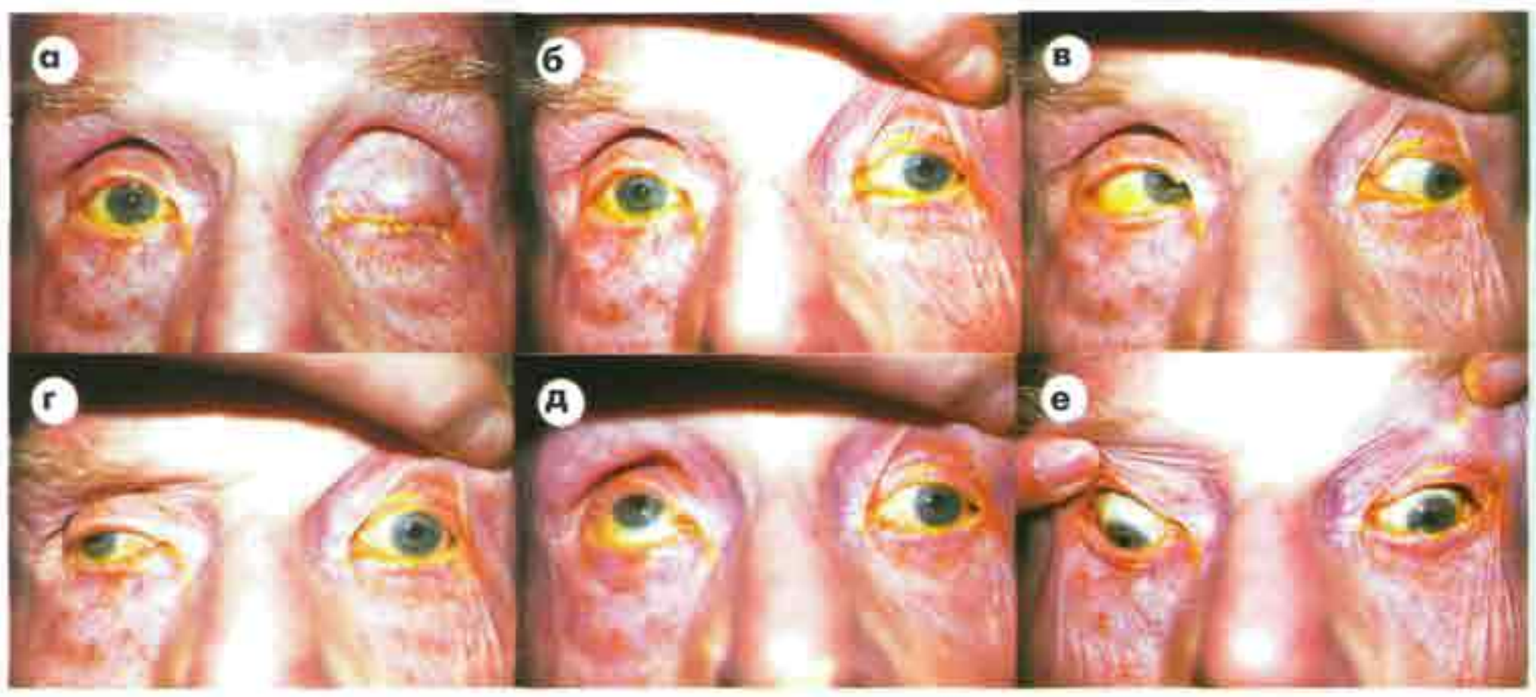


Рис. 18.81
Поражение левого глазодвигательного нерва (см. текст)

Лечение

1. **Нехирургическое** лечение включает использование призм Fresnel, если угол отклонения маленький, одностороннюю окклюзию для устранения диплопии (если птоз частичный или уменьшается) и инъекции токсина Cl. botulinum в интактную латеральную прямую мышцу для предотвращения ее контрактуры до уменьшения или стабилизации девиации (*см.* главу 16).
2. **Хирургическое** лечение, как и при поражении других глазодвигательных нервов, должно рассматриваться только после прекращения спонтанного улучшения, обычно не ранее 6 мес после начала заболевания (*см.* главу 16).

Четвертая пара черепных нервов

Клиническая анатомия

1. **Важные особенности** IV ЧН (блокового):
   - Единственный черепной нерв, выходящий из дорсальной поверхности мозга.
   - Перекрещенный черепной нерв. Ядро IV ЧН иннервирует контралатеральную верхнюю косую мышцу.
   - Очень длинный и тонкий нерв.
2. **Ядро** IV ЧН расположено на уровне нижних холмиков, вентральнее сильвиева водопровода (рис. 18.82). Оно лежит каудальнее ядерного комплекса III ЧН, сливаясь с ним.
3. **Пучок** состоит из аксонов, которые изгибаются кзади вокруг сильвиева водопровода и полностью перекрещиваются в верхнем мозговом парусе.
4. **Нерв** покидает ствол мозга на дорсальной поверхности, каудальнее нижних холмиков, огибая его латерально, идет вперед под свободным краем намета и проходит между задней мозговой и верхней мозжечковой артериями (подобно III ЧН). Далее проходит через dura mater и входит в кавернозный синус.
5. **Интракавернозная часть** проходит в латеральной стенке синуса, ниже III ЧН и выше I ветви тройничного нерва. В передней части кавернозного синуса нерв поднимается и проходит через верхнюю глазничную щель выше и латеральнее кольцо Zinn.
6. **Интраорбитальная часть** иннервирует верхнюю косую мышцу.

Клинические особенности

Острое начало вертикальной диплопии при отсутствии птоза в сочетании с характерным положением головы типично для поражения IV ЧН. Проявления ядерного, пучкового и периферического поражения IV ЧН клинически идентичны за исключением того, что ядерное поражение вызывает слабость контралатеральной верхней косой мышцы. Проиллюстрировано поражение левого IV ЧН.

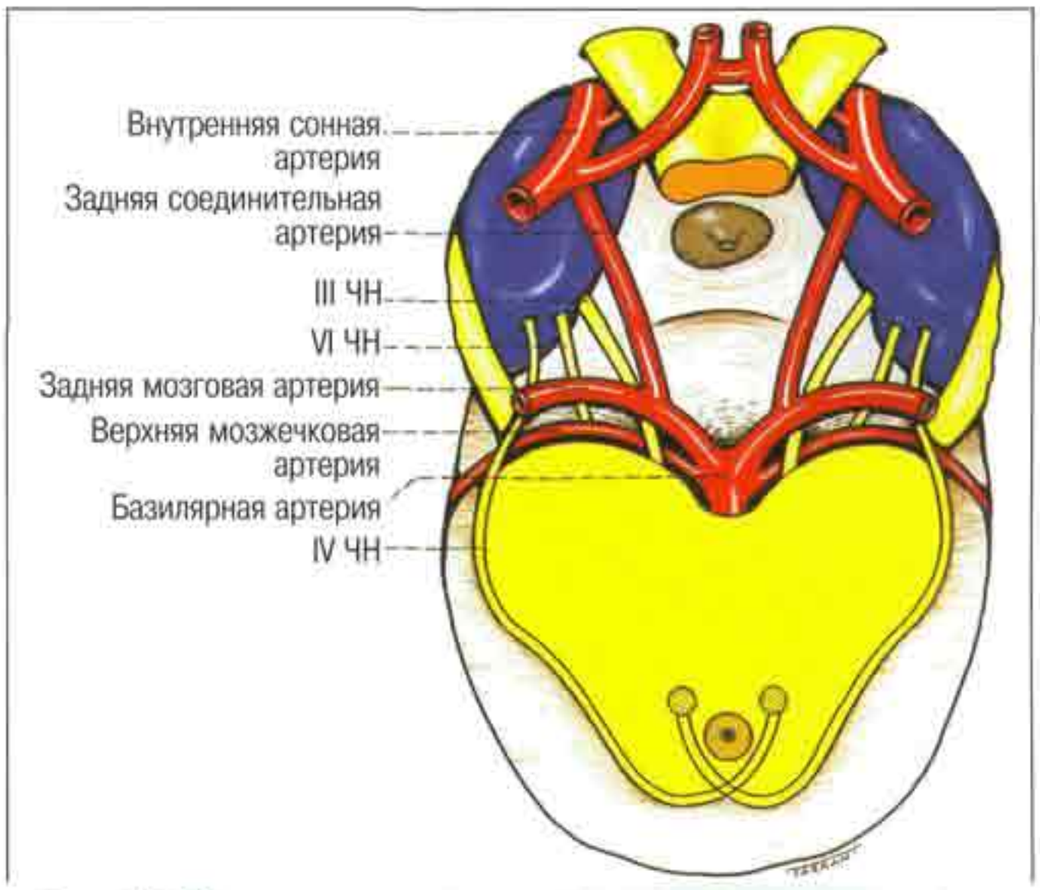


Рис. 18.82
Ход блокового нерва, вид сзади

1. **Симптомы**
   - Ограничено опускание глаза слева при приведении из-за слабости верхней косой мышцы (рис. 18.83).
   - Эксциклоторзия.
   - Вертикальная торзионная диплопия, усиливающаяся при взгляде вниз.
   - Гипердевиация левого глаза («левый над правым») в первичной позиции, когда фиксирует интактный правый глаз, из-за слабости левой верхней косой мышцы (рис. 18.84а).
   - Гипертропия левого глаза усиливается при взгляде вправо (рис. 18.84б) из-за гиперактивности левой нижней косой мышцы и минимальна или отсутствует при взгляде влево (рис. 18.84в).
2. **Вынужденное положение головы** принимается для устранения диплопии.
   - При вращении глаза (смягчающем эксциклоторзию) имеется контралатеральный наклон головы.
   - При неспособности опускания глаза при приведении лицо повернуто направо, а подбородок опущен (*см.* рис. 16.16).

NB: Левым глазом невозможно смотреть вниз и направо или вращать им. Это компенсируют движения головы.

Рис. 18.83
Поражение левого блокового нерва (см. текст)

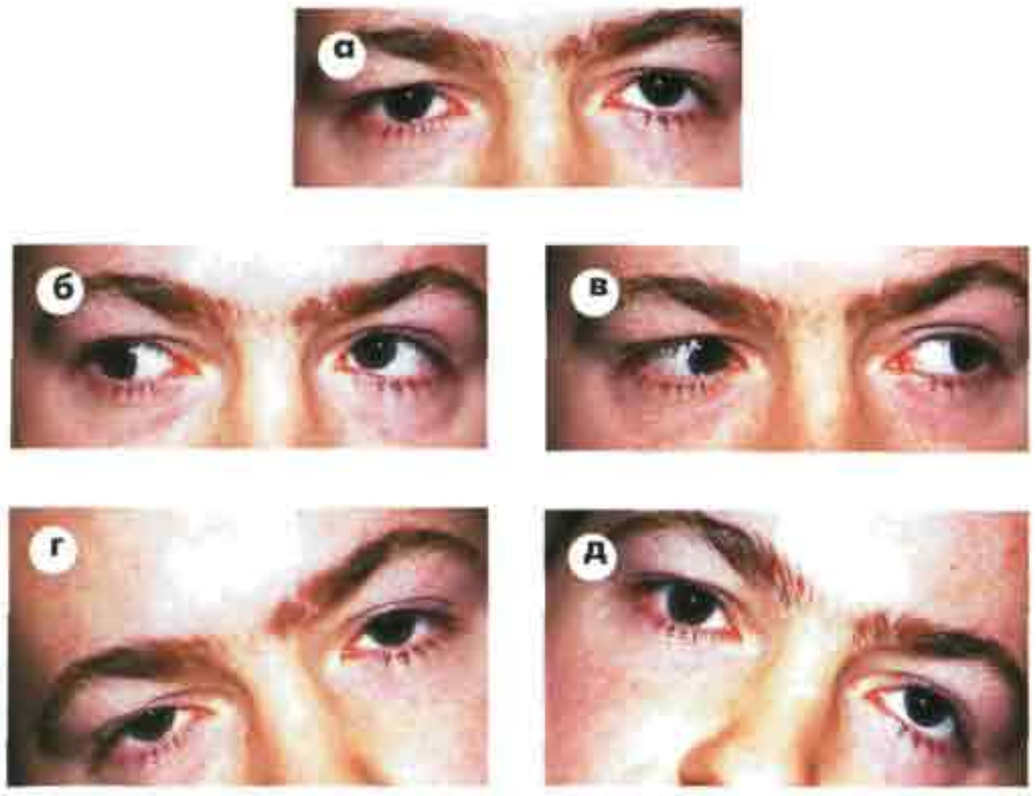


Рис. 18.84
Трехступенчатый тест Parks: (а) шаг 1; (б, в) шаг 2; (г, д) шаг 3 (см. текст)

3. **Двухсторонние поражения** часты и характеризуются:
   - Гипертропией правого глаза при взгляде налево, левого — при взгляде направо.
   - Циклодевиацией более 10° при двойном тесте с палочкой Maddox (*см.* далее).
   - V-паттерн ззотропией.
   - Двухсторонним положительным тестом Bielschowsky (*см.* далее).

Специальные тесты

1. **Трехступенчатый тест Parks** очень полезен для диагностики поражения IV ЧН:
   а) первое: оцените, какой глаз гипертропичен в первичном положении. Гипертропия левого (рис. 18.84а) может быть связана со слабостью одной из четырех мышц: опускающей левый глаз (верхней косой или нижней прямой) или поднимающей правый глаз (верхней прямой или нижней косой);
   б) второе: определите, где больше гипертропия левого глаза — при взгляде направо или налево. Увеличение при взгляде налево подразумевает или левую нижнюю прямую, или правую нижнюю косую. Увеличение при взгляде направо подразумевает или левую верхнюю косую, или правую верхнюю прямую (рис. 18.84б, 18.84в);
   в) третье: тест наклона головы Bielschowsky выделяет паретичную мышцу. Пациенту, фиксирующему прямо перед собой объект на расстоянии 3 м, голову мануально наклоняют направо, затем налево. Увеличение гипертропии левого глаза при наклоне налево (рис. 18.84д) подразумевает левую верхнюю косую мышцу, а уменьшение гипертропии левого глаза при наклоне направо — левую нижнюю прямую.
2. **Двойной тест с палочкой Maddox**
   - Красную и зеленую палочки Maddox с вертикальными цилиндрами помещают перед глазами.
   - Каждый глаз будет различать светящуюся горизонтальную линию.
   - При наличии циклодевиации линия, различаемая паретичным глазом, будет наклонена и поэтому — отличаться от видимой другим глазом.
   - Затем одну палочку Maddox вращают до тех пор, пока слияние (наложение) линий не будет достигнуто.
   - Вращение можно измерить в градусах и показать величину циклодевиации.
   - Одностороннее поражение IV ЧН характеризуется циклодевиацией менее чем 10°.

Причины изолированного поражения IV ЧН

1. **Врожденные** поражения часты, однако симптомы могут не развиться до взрослого возраста. Изучение старых фотографий на наличие аномального положения головы может помочь так же, как и увеличенный вертикальной призмой фузионный диапазон.
2. **Травма** часто приводит к двухстороннему поражению IV ЧН. Длинные и тонкие нервы уязвимы для физического воздействия тенториального края в верхнем мозговом парусе, где они перекрещиваются.
3. **Сосудистые** *поражения являются частыми*, а аневризмы и опухоли — редкими.

Шестая пара черепных нервов

Клиническая анатомия

Ядро

Ядро VI ЧН (отводящего) лежит на среднем уровне моста вентральнее дна четвертого желудочка, где оно тесно связано с центром горизонтального взора. Пучок VII ЧН изгибается вокруг ядра отводящего нерва и создает валик на дне четвертого желудочка (лицевой бугорок) (рис. 18.85), поэтому изолированного поражения VI ЧН быть не может. Поражение в области ядра VI ЧН проявляется следующей симптоматикой:

- Ипсилатеральная слабость отведения как результат поражения VI ЧН.
- Нарушение горизонтального движения глаз к стороне поражения из-за поражения центра горизонтального взора в СПРФ.
- Ипсилатеральное поражение мотонейрона лицевого нерва, *вызванное сопутствующим вовлечением его пучка*, также не редкость.

Пучок

Пучок проходит вентрально, оставляя ствол мозга у понтомедуллярного соединения, латеральнее пирамидального возвышения.

1. **Синдром Foville** обусловлен поражением пучка при его прохождении через СПРФ и чаще всего вызыва-

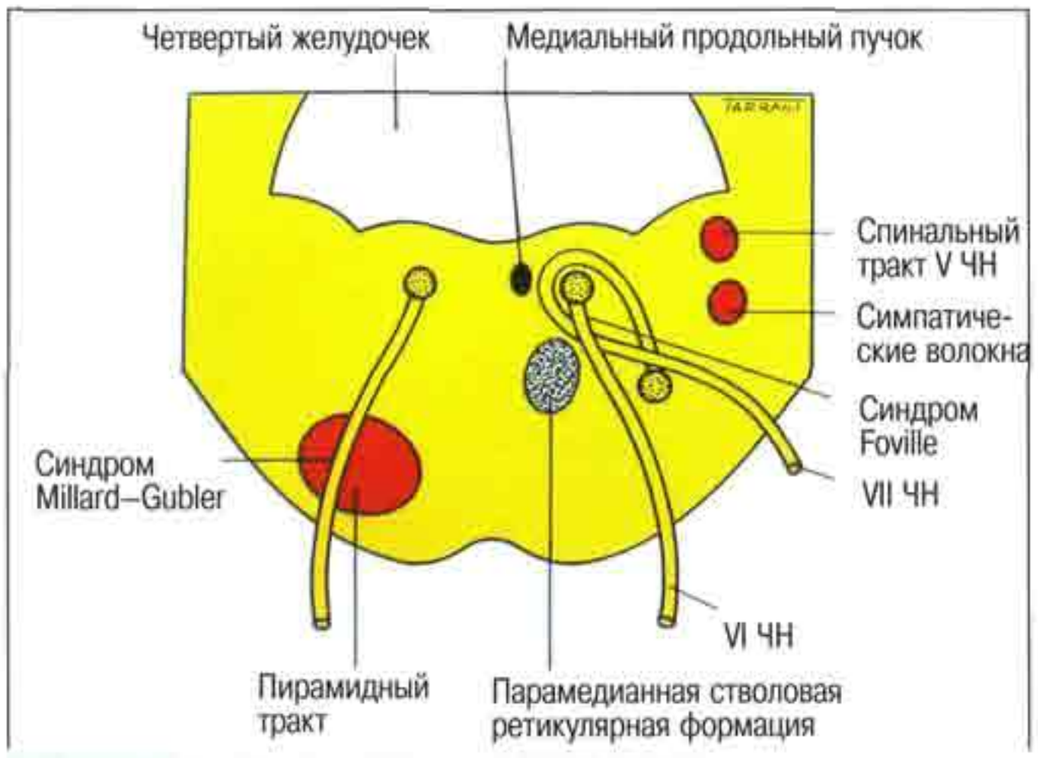


Рис. 18.85
Мост на уровне ядра отводящего нерва

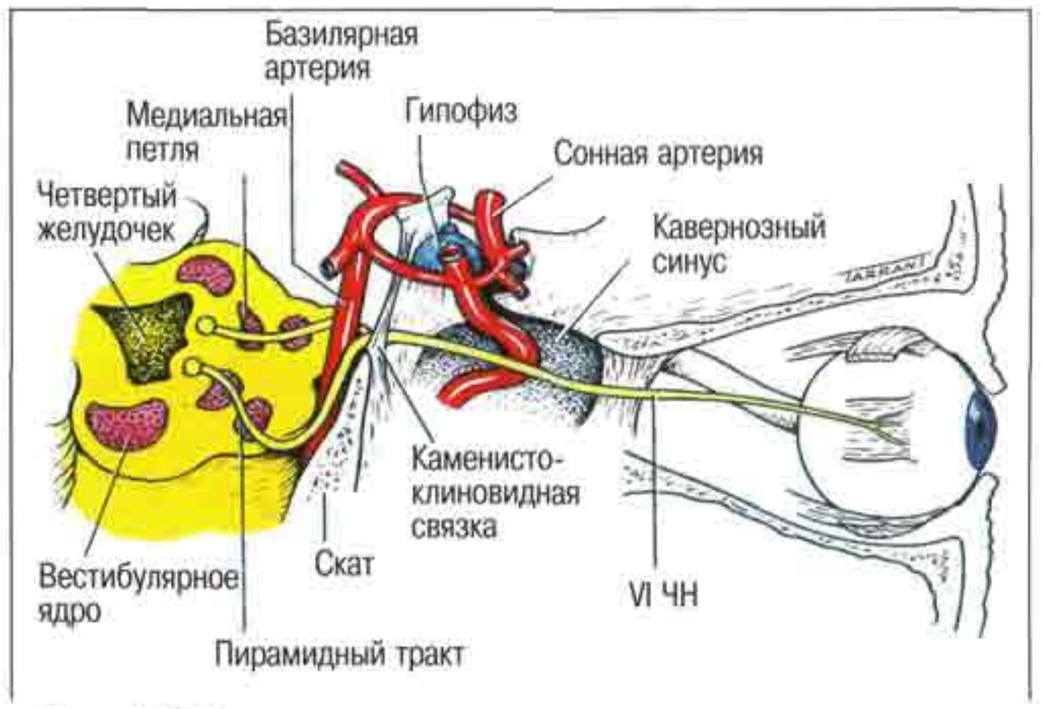


Рис. 18.86
Ход отводящего нерва, вид сбоку

ется сосудистой патологией или опухолями дорсальной части моста. Характеризуется ипсилатеральным поражением V–VIII ЧН и центральных симпатических волокон.

- V ЧН: лицевая аналгезия.
- Поражение VI ЧН сочетается с парезом взора (СПРФ).
- VII ЧН (поражение ядра или пучка): слабость лицевых мышц.
- VIII ЧН: глухота.
- Центральный синдром Horner.

2. **Синдром Millard–Gubler** обусловлен поражением пучка при его прохождении через пирамидный тракт и чаще всего вызывается сосудистой патологией, опухолями и демиелинизацией. Характеризуется следующим:
   - Ипсилатеральное поражение VI ЧН.
   - Контралатеральная гемиплегия (т.к. пирамидные тракты перекрещиваются ниже, в спинном мозге, контролируя произвольные движения).
   - Симптомы поражения дорсальной части ствола мозга.

Базилярная часть

Базилярная часть покидает ствол мозга у понтомедуллярного соединения и входит в препонтинную базилярную цистерну. Затем проходит вверх близко к основанию черепа и пересекается с передней нижней мозжечковой артерией (рис. 18.86). Прободает dura mater ниже задних клиновидных отростков и, образуя изгиб над верхушкой пирамиды, проходит через нижний каменистый синус или около него через канал Dorello (под каменисто-клиновидной связкой) и входит в кавернозный синус. Основными причинами поражения базилярной части нерва могут быть следующие.

1. **Невринома слухового нерва** поражает VI ЧН около понтомедуллярного соединения (рис. 18.87). Первым проявлением невриномы слухового нерва является потеря слуха, а первым симптомом — снижение чувствительности роговицы, поэтому очень важно исследовать слух и чувствительность роговицы у всех пациентов с поражением VI ЧН.
2. **Носоглоточные опухоли** могут прорастать в череп и повреждать нерв на протяжении его базилярной части.
3. **Повышенное внутричерепное давление**, связанное с опухолями задней черепной ямки, или идиопатическая внутричерепная гипертензия могут привести к смещению ствола мозга вниз. Это приводит к натяжению VI ЧН над верхушкой пирамиды (рис. 18.88), между местом выхода из ствола мозга и входа в кавернозный синус.

> *NB:* В этой ситуации поражение VI ЧН, которое может быть двухсторонним, является ложным локализационным симптомом.

Рис. 18.87
Аксиальная T1-взвешенная томограмма с гадолинием: акустическая невринома

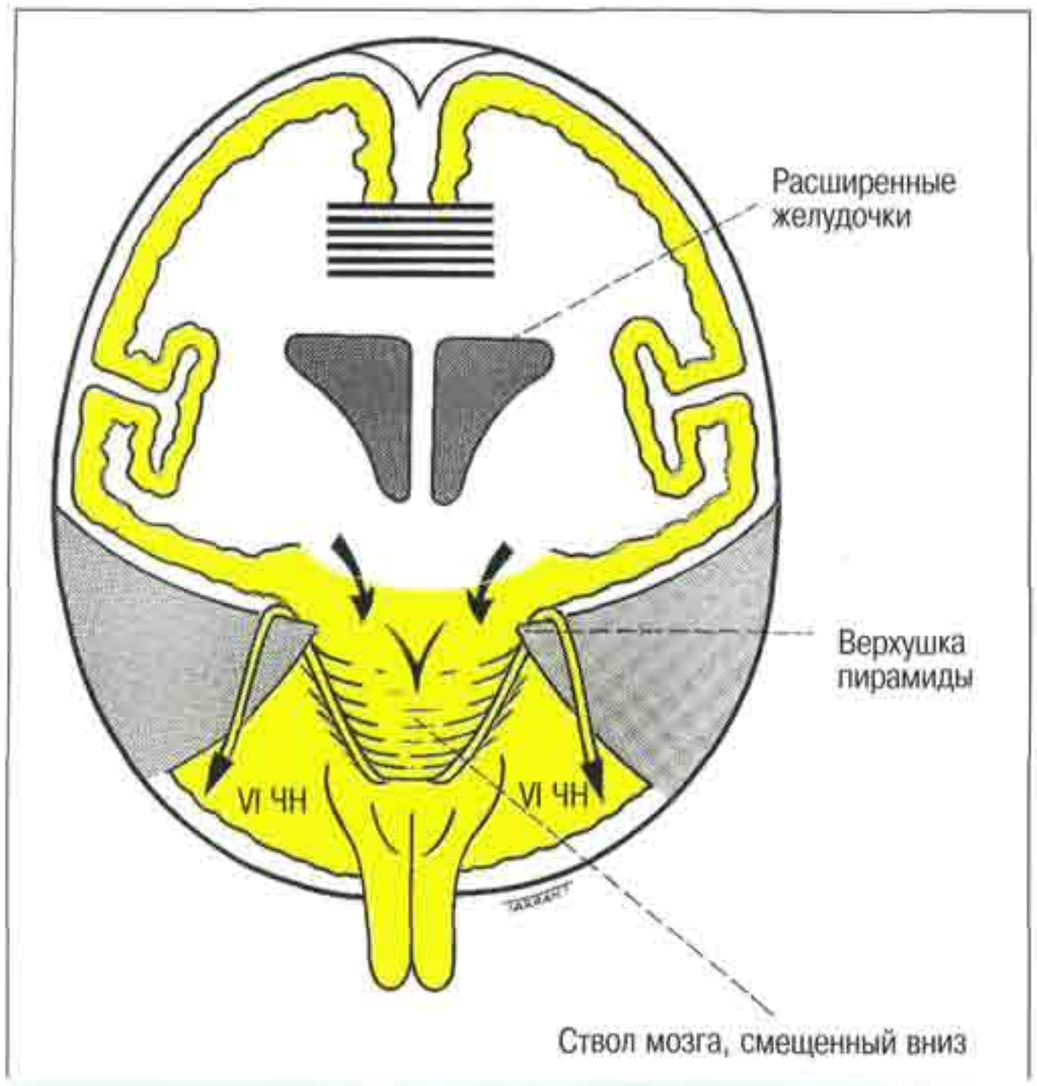


Рис. 18.88
Механизм двухстороннего поражения отводящего нерва при повышенном внутричерепном давлении

4. **Перелом основания черепа** может приводить к одностороннему или двустороннему поражению нерва.
5. **Синдром Gradenigo**, чаще всего обусловленный мастоидитом или острым петрозитом, может привести к поражению VI ЧН на верхушке пирамиды. Петрозит часто сопровождается слабостью лицевых мышц, лицевыми болями и нарушением слуха.

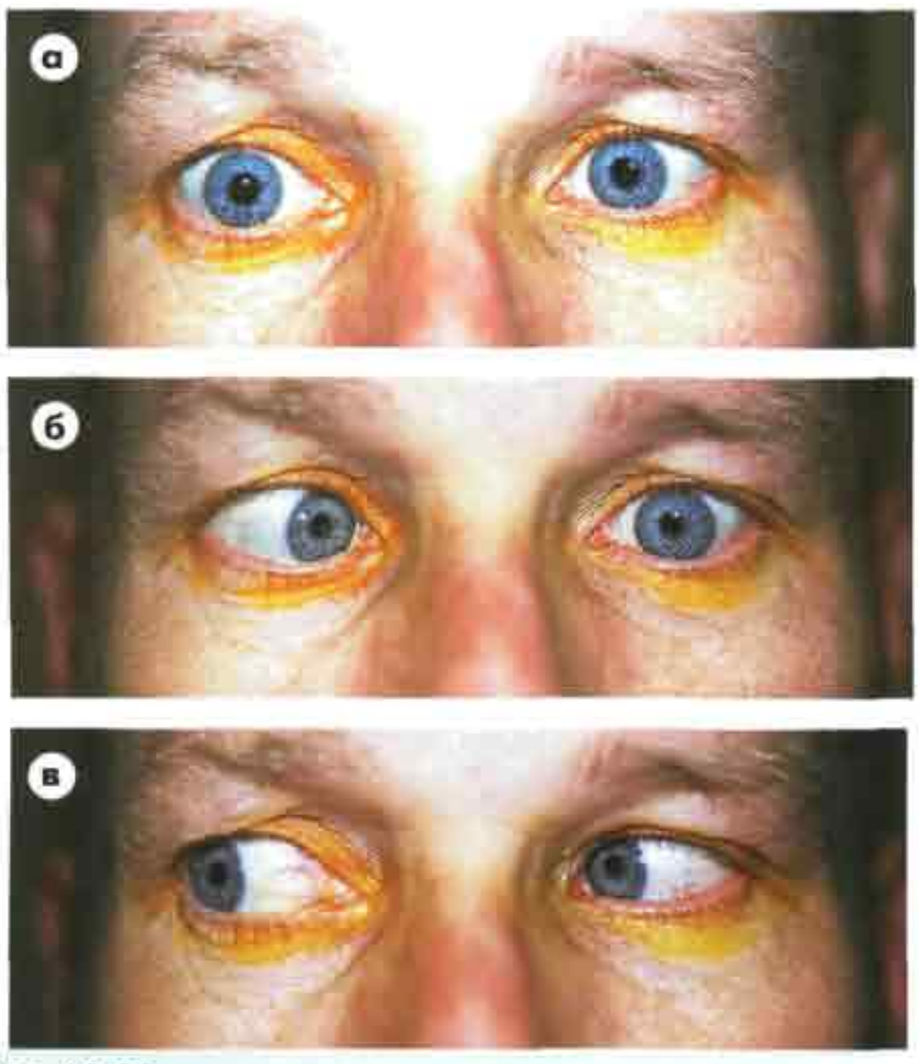


Рис. 18.89
Поражение левого отводящего нерва (см. текст)

Интракавернозная и интраорбитальная части

1. **Интракавернозная часть** проходит под III, IV и первой ветвью V ЧН. Несмотря на то, что другие нервы скрыты в стенке синуса, VI ЧН расположен наиболее медиально и проходит через центральную часть синуса вблизи внутренней сонной артерии, поэтому он более других нервов подвержен поражению. Иногда интракавернозное поражение VI ЧН сопровождается постганглионарным синдромом Horner (симптом Parkinson), т.к. интракавернозная часть VI ЧН соединена с симпатическими ветвями паракаротидного сплетения. Причины интракавернозного поражения VI и III ЧН сходны.
2. **Интраорбитальная часть**, входя в орбиту через верхнюю глазничную щель внутри кольца Zinn, иннервирует латеральную прямую мышцу глаза.

Клинические аспекты

Клинические особенности

1. **Симптомы** поражения левого VI ЧН.
   - Эзотропия левого глаза в первичной позиции из-за превалирования действия левой внутренней прямой мышцы (рис. 18.89а).
   - Заметное ограничение отведения левого глаза из-за слабости левой наружной прямой мышцы (рис. 18.89б).
   - Нормальное приведение левого глаза (рис. 18.89в).
2. **Компенсаторный** поворот лица в сторону паретичной мышцы (т.е. налево) для уменьшения диплопии, исключая необходимость поворота глаза в сторону пораженной мышцы.
3. **Причины** изолированного поражения VI ЧН уже были упомянуты.

> *NB:* Аневризмы редко поражают VI ЧН, но сосудистые поражения являются частыми.

Дифференциальная диагностика

Следующие состояния могут имитировать поражение VI ЧН:

1. **Миастения gravis** может имитировать любое глазодвигательное нарушение. К отличительным особенностям относится вариабельность диплопии и другие симптомы, такие как усталость век и симптом Cogan — подергивание век после попытки взгляда вверх (*см.* далее).
2. **Рестриктивная тиреоидная миопатия**, поражающая медиальную прямую мышцу, может вызывать ограничение отведения. Этому сопутствуют симптомы поражения орбиты и век и положительный тест насильственного движения глаза (*см.* главу 17).
3. **«Взрывной» перелом медиальной стенки орбиты** с ущемлением медиальной прямой мышцы, вызывающим ограничение отведения (*см.* главу 19).

4. **Орбитальный миозит**, поражающий латеральную прямую мышцу, характеризуется ограничением и болезненностью отведения (*см.* главу 17).
5. **Синдром Duane** — врожденное состояние, характеризующееся нарушением отведения и сужением глазной щели при приведении глаза (*см.* главу 16).
6. **Спазм конвергенции** обычно наблюдается у молодых и характеризуется конвергенцией с миозом и усиленной аккомодацией.
7. **Паралич дивергенции** — редкое состояние, которое трудно дифференцировать от одностороннего или двухстороннего поражения отводящего нерва. Однако в отличие от повреждения VI ЧН эзотропия может сохраняться или уменьшаться при взгляде вбок.
8. **Инфантильная эзотропия**.

Хиазма

Клиническая анатомия

Гипофиз

Турецкое седло — это глубокое седловидное углубление на верхней поверхности тела клиновидной кости, в котором лежит гипофиз (рис. 18.90). Верхняя стенка седла образована складкой dura mater, натянутой от переднего до заднего клиновидными отростками (diaphragma sellae). Зрительные нервы и хиазма лежат выше диафрагмы седла, поэтому дефекты поля зрения у пациента с опухолью гипофиза свидетельствуют о супраселлярном распространении. Опухоли менее 10 мм в диаметре (микроаденомы) часто остаются интраселлярными, тогда как опухоли более 10 мм (макроаденомы) склонны к явному экстраселлярному распространению. Сзади хиазма продолжается в зрительные тракты и принимает участие в формировании передней стенки третьего желудочка.

Хиазмальные нервные пути

Волокна зрительного нерва, проходящие через хиазму, организованы следующим образом.

1. **Нижние носовые волокна** проходят хиазму снизу и спереди. Они наиболее уязвимы для распространяющихся гипофизарных поражений, поэтому верхний височный квадрант поля зрения поражается первым.

> *NB:* Петля нижненосовых волокон перед поступлением *в зрительный тракт заходит кпереди в контрала*теральный зрительный нерв (передняя петля Wilbrand) и поэтому может поражаться вместе с задней частью зрительного нерва.

2. **Верхние носовые волокна** проходят хиазму выше и кзади, поэтому поражаются первыми образованиями, воздействующими на хиазму сверху (например, краниофарингиомами). Если нижние височные квадранты поля зрения изменены больше, чем верхние, аденома гипофиза маловероятна.

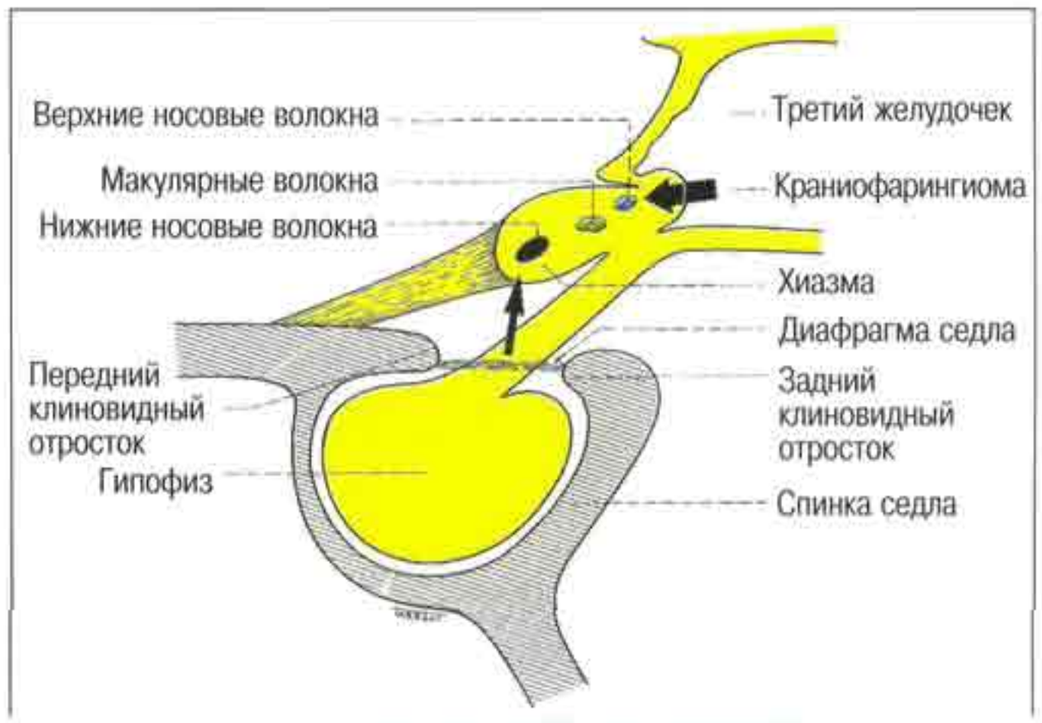


Рис. 18.90
Анатомия хиазмы, взаимоотношение с гипофизом

3. **Макулярные волокна** перекрещиваются на всем протяжении хиазмы.

Анатомические варианты

Анатомические варианты расположения хиазмы могут иметь важное клиническое значение (рис. 18.91).

1. **Центральное расположение** (в 80% случаев): хиазма лежит прямо над седлом так, что опухоль гипофиза, распространяясь, первой поражает ее.
2. **Переднее расположение** (в 10% случаев): хиазма расположена кпереди, над бугорком турецкого седла так, что опухоли гипофиза прежде всего поражают зрительный тракт.
3. **Заднее расположение** (в 10% случаев): хиазма расположена кзади, над dorsum sellae, поэтому опухоли гипофиза могут воздействовать прежде всего на зрительные нервы.

Парахиазмальные сосудистые структуры

1. **Кавернозные синусы** лежат латеральнее турецкого седла таким образом, что латерально распространяющиеся опухоли гипофиза поражают кавернозный синус и могут повреждать интракавернозные части III, IV и VI ЧН. И наоборот, аневризмы интракавернозной части внутренней сонной артерии могут разрушать седло, имитируя опухоли гипофиза.
2. **Внутренние сонные артерии** образуют изгиб кзади и выше кавернозного синуса и лежат под зрительными нервами (рис. 18.92). Затем они вертикально поднима*ются вдоль латеральной стороны хиазмы. Прекомму*никационная часть передней мозговой артерии тесно связана с верхней поверхностью хиазмы и зрительных нервов, поэтому аневризма в этой области может сдавливать зрительный нерв (рис. 18.93) или хиазму.

Клиническая физиология

Гормоны гипофиза

Дольки передней части гипофиза состоят из клеток шести типов. Пять из них секретируют гормоны, а шестой

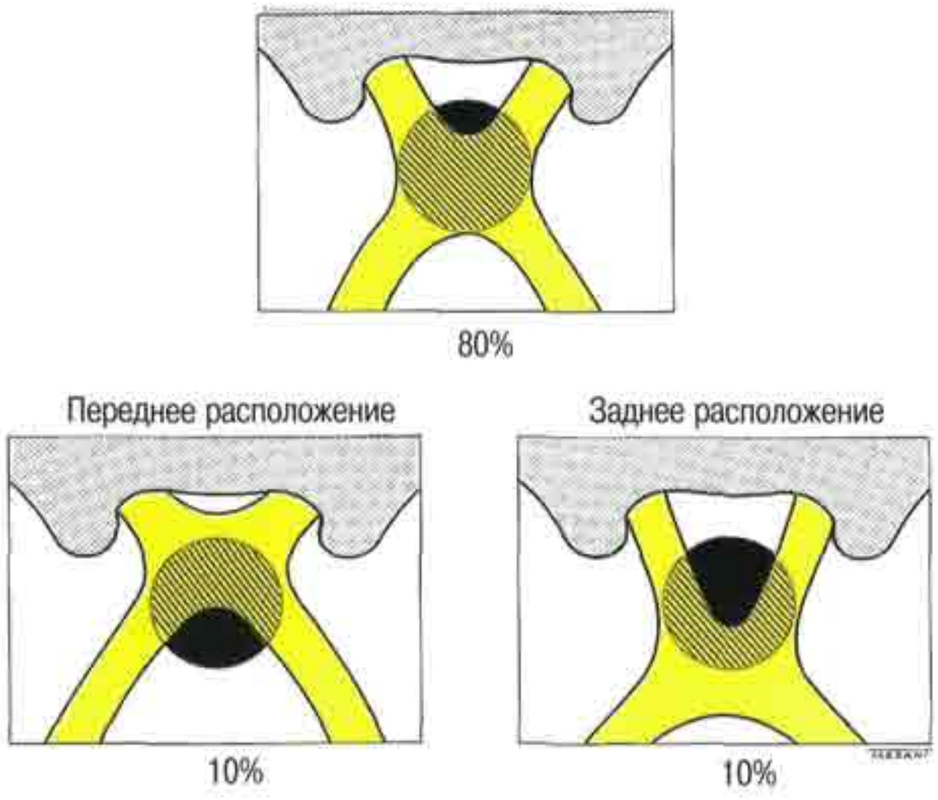


Рис. 18.91
Анатомические варианты расположения хиазмы

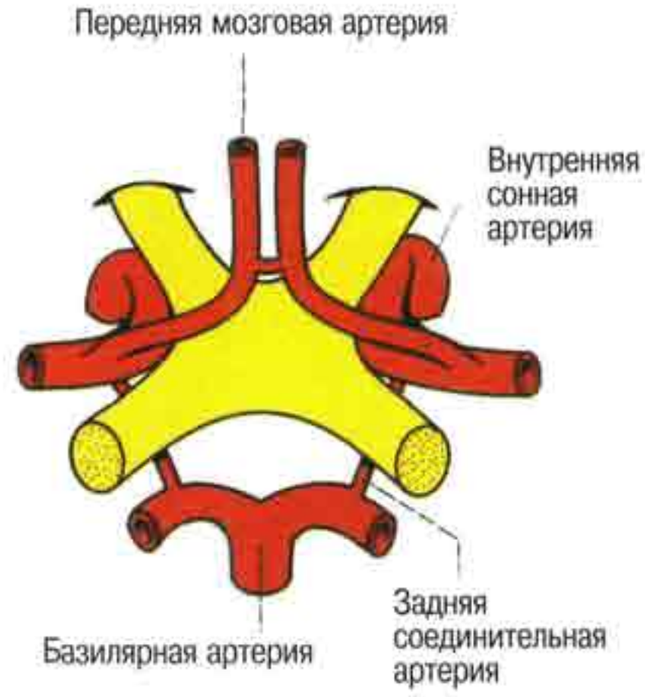


Рис. 18.92
Взаимоотношения хиазмы и прилегающих артерий

(фолликулярные клетки) не имеет секреторной функции. К гормонам, секретируемым передней долей гипофиза, относят гормон роста, пролактин, фолликулостимулирующий, адренокортикотропный, тиреотропный, лютеинизирующий гормон и β-липотропин. Несмотря на то, что аденомы гипофиза подразделяют на базофильные, ацидофильные и хромофобные, часты опухоли смешанно-клеточного типа и любой из шести типов клеток может пролиферировать с формированием аденомы. Передняя доля гипофиза находится под контролем различных ингибирующих и рилизинг-факторов, синтезируемых в гипоталамусе и поступающих в переднюю долю гипофиза через гипоталамо-гипофизарную портальную систему.

Причины дисфункции гипофиза

1. Гиперпитуитаризм (рис. 18.94)

а) ***базофильные опухоли*** секретируют АКТГ и вызывают болезнь Cushing (*см.* главу 20);

б) ***ацидофильные опухоли*** секретируют гормон роста, вызывая гигантизм у детей и акромегалию у взрослых (*см.* главу 20);

в) ***хромофобные аденомы*** могут секретировать пролактин (пролактиномы). Повышенный уровень пролактина у женщин приводит к синдрому бесплодие–аменорея–галакторея, а у мужчин вызывает гипогонадизм, импотенцию, стерильность, снижение либидо и иногда — гинекомастию и галакторею. Некоторые хромофобные аденомы являются несекретирующими.

2. Гипопитуитаризм

а) ***прямое давление*** объемного образования на секретирующие клетки передней доли гипофиза. Вторичные отложения в гипофизе бывают часто, но обычно не влияют на секрецию гормонов;

б) ***сосудистая патология*** гипофиза (например, послеродовая апоплексия гипофиза — синдром Sheehan);

в) ***ятрогенные причины***, такие как хирургические вмешательства на гипофизе и/или радиотерапия;

г) ***нарушение*** синтеза ингибирующих и рилизинг-факторов в гипоталамусе, вызванное глиомами, или затруднение их транспорта в портальной системе.

NB: Клиническая картина определяется как особенностями гормональной недостаточности, так и периодом роста и развития пациента к началу заболевания. Обычно сначала нарушается секреция гонадотропина, затем гормона роста; дефицит других гормонов появляется позже.

Причины поражения хиазмы

1. **Опухоли** (аденомы гипофиза, краниофарингиомы, менингиомы, глиомы, хордомы, дисгерминомы, опухоли носоглотки и метастазы).
2. **Неопухолевые объемные процессы** (аневризмы, кисты кармана Rathke, фиброзная дисплазия, мукоцеле клиновидного синуса и арахноидальные кисты).
3. **Прочие заболевания**, включающие демиелинизацию, воспаление, травму, лучевой некроз и васкулит.

Аденома гипофиза

Клинические особенности

Хромофобная аденома — самая частая первичная внутричерепная опухоль, вызывающая нейроофтальмологические симптомы. Хотя обычно ее обнаруживают эндокринологи, больные с несекретирующими опухолями могут сначала обратиться к офтальмологам.

1. **Проявляется** обычно в молодом или среднем возрастах и иногда у пожилых.

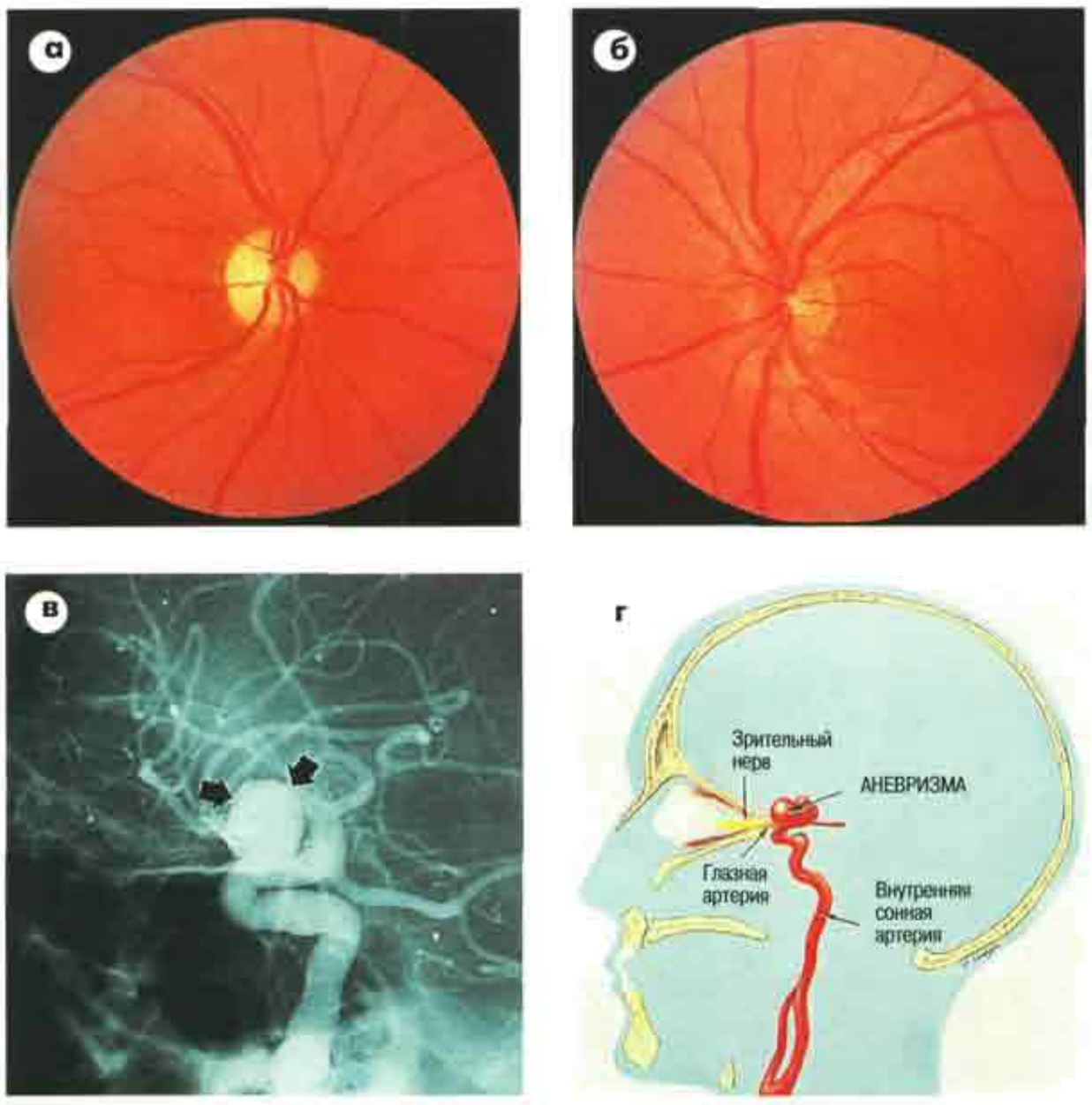


Рис. 18.93
Сдавление правого зрительного нерва аневризмой: (а) атрофия правого зрительного нерва; (б) левый диск нормальный; (в) ангиограмма, стрелками показана аневризма; (г) схема
(предоставлено Wilmer Institute)

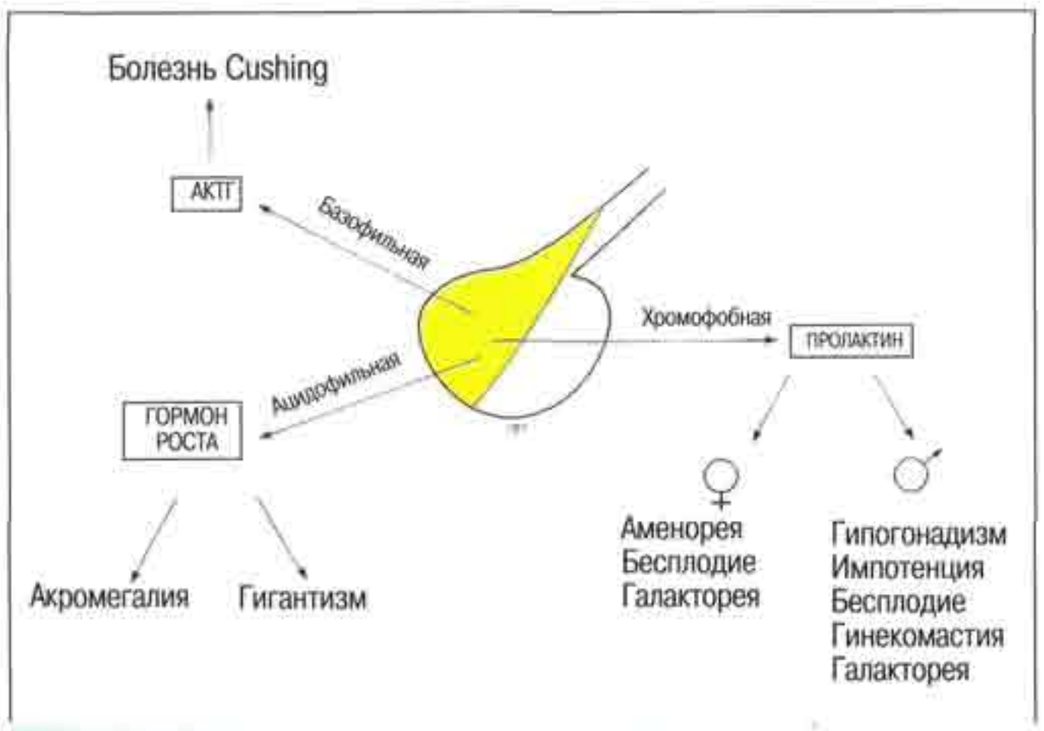


Рис. 18.94
Гормоны, секретируемые опухолями аденогипофиза

а) ***головная боль*** может быть сильной из-за раздражения чувствительных к боли волокон диафрагмы турецкого седла. Поскольку опухоль распространяется вверх и прорывается через диафрагму, головные боли могут прекратиться. Головная боль неспецифическая, не имеющая сходства с болью при повышении внутричерепного давления, поэтому при отсутствии эндокринных нарушений диагноз ставят поздно;

б) ***зрительные нарушения*** обычно начинаются очень медленно, пациенты их могут не замечать, пока нарушения не становятся значительными, поэтому необходимо исследовать зрительные функции у всех пациентов с неспецифическими головными болями или эндокринными нарушениями.

2. **Дефекты поля зрения** определяются анатомическими взаимоотношениями между гипофизом и хиазмой.
   - При центральном положении хиазмы оба верхневисочных квадранта изменяются первыми, т.к. опухоль растет вверх и, отдавливая передний угол хиазмы, сдавливает перекрещенные нижненосовые волокна (рис. 18.95).
   - Дефекты прогрессируют в нижние височные квадранты. Поскольку рост опухоли часто асимметричен, степень изменения полей зрения обоих глаз обычно различна.
   - Пациенты могут не обращаться к врачу до снижения центрального зрения от давления на макулярные волокна. Глаз с бóльшими изменениями поля зрения обычно имеет бóльшее снижение остроты зрения.

NB: Отсутствие дефектов поля зрения не исключает опухоли гипофиза, т.к. опухоли, ограниченные турецким седлом, часто не вызывают зрительных нарушений. Ацидофильные аденомы не распространяются за пределы седла так часто, как хромофобные аденомы, а базофильные аденомы обычно маленькие и редко сдавливают хиазму.

3. **Дифференциальная диагностика** битемпоральных дефектов включает дерматохалазис верхних век, косое вхождение дисков (рис. 18.96), колобомы зрительного нерва, назальный ретиношизис, назальный retinitis pigmentosa и функциональные зрительные нарушения.
4. **Снижение насыщенности цвета** (цветовая десатурация) по одну сторону от вертикального меридиана монокулярного поля зрения является ранним симптомом хиазмальной компрессии, который можно очень просто установить с помощью красного стержня или красной крышки флакона мидриацила.
   - Каждый глаз тестируют отдельно.
   - Пациента просят сравнить цвет и интенсивность объекта при его перемещении из носовой части поля зрения в височную.
   - Другим способом является одновременное предъявление красного объекта в симметричных отделах височной и носовой половины поля зрения; пациента спрашивают, одинаковы ли цвета.

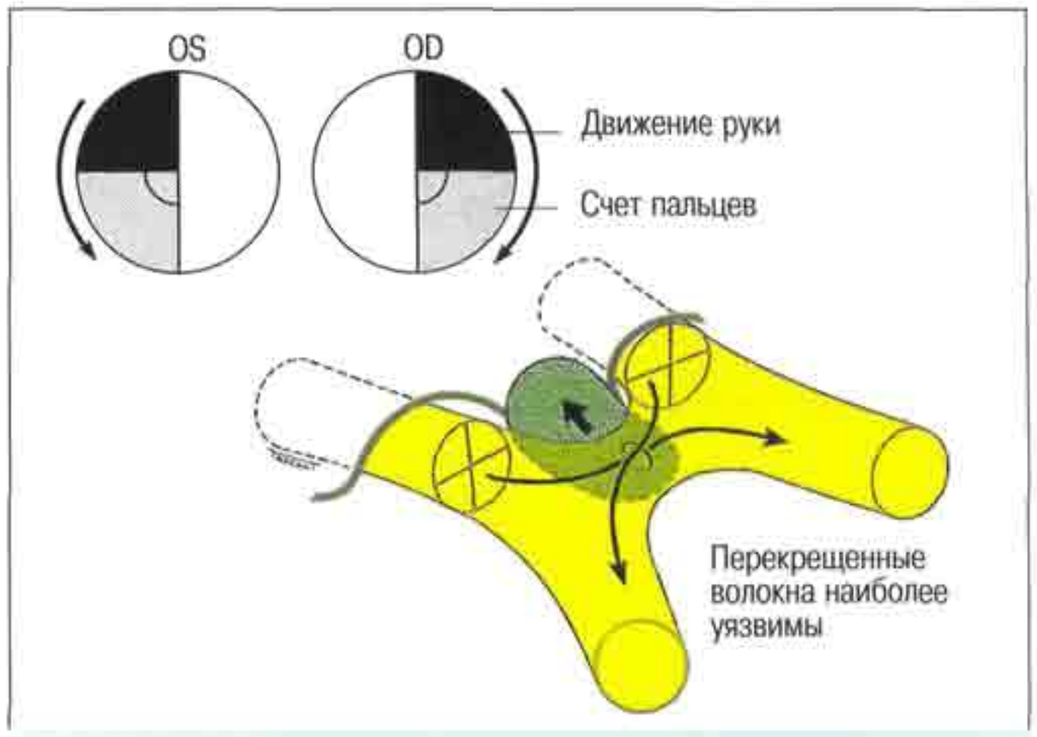


Рис. 18.95
Прогрессирование битемпоральных дефектов поля зрения, вызванных компрессией хиазмы снизу аденомой гипофиза

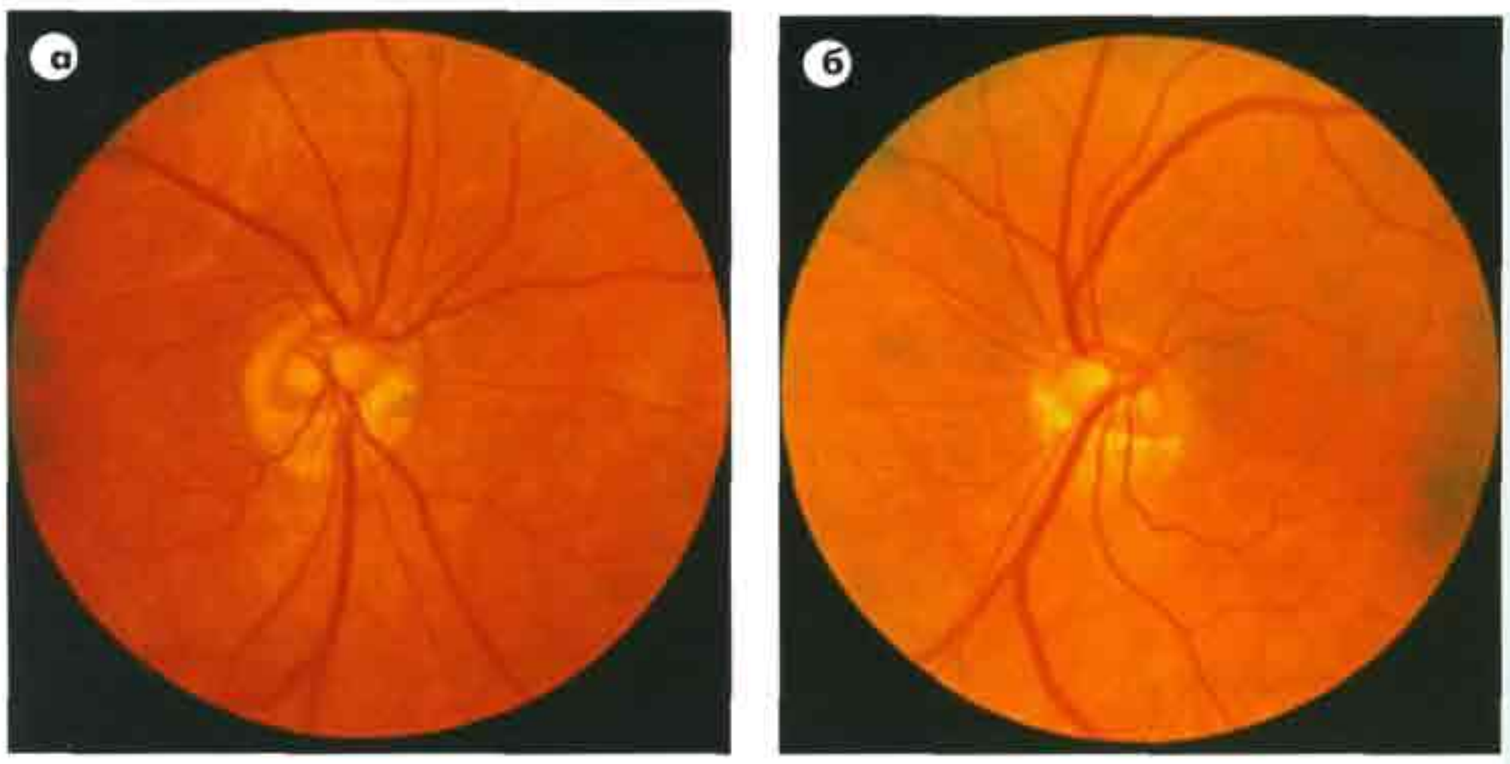


Рис. 18.96
(а, б) косое вхождение диска; (в) соответствующие битемпоральные дефекты поля зрения, не проходящие по вертикальному меридиану (*предоставлено* Wilmer Institute)

- Пациент может пропустить цифру с височной стороны теста Ishihara.

5. **Атрофия ЗН** имеется примерно в 50% случаев с дефектами поля зрения, вызванными поражением гипофиза. Пациенты чаще отмечают нарушения центрального зрения (например, при чтении), чем периферического, поэтому у пациентов с необъяснимым односторонним снижением центрального зрения важно тщательно исследовать поле зрения обоих глаз. При наличии атрофии ЗН прогноз восстановления зрения после лечения сдержанный. Если потеря нервных волокон ограничена волокнами назальной сетчатки (назальнее фовеа), атрофируются только носовая и височная стороны диска, что приводит к атрофии по типу «галстука-бабочки».
6. **Прочие симптомы** включают диплопию в результате *латерального роста опухоли в кавернозный синус* и поражения глазодвигательных нервов и реже — пилящий нистагм Maddox.
7. **Апоплексия гипофиза** — редкое состояние, обусловленное внезапным увеличением размера опухоли гипофиза из-за кровоизлияния.
   *а) **проявляется*** сильной головной болью, диплопией, снижением зрения и фотофобией;
   *б) **симптомы:*** офтальмоплегия, снижение чувствительности в зоне иннервации первой и второй ветвей тройничного нерва и непостоянное снижение зрения;
   *в) **лечение:*** для предотвращения слепоты и других неврологических осложнений может быть необходимо системное использование стероидов и хирургическое вмешательство.

Специальные исследования

1. **МРТ** показывает взаимоотношения между объемным поражением и хиазмой. Оптимальное исследование состоит из тонких корональных, аксиальных и сагиттальных проекций через хиазму и зрительные нервы, выполненных до и после инъекции гадолиния. Корональная плоскость оптимальна для демонстрации селлярного содержимого. Аденомы гипофиза обычно гипоинтенсивны на Т1-взвешенных томограммах, гиперинтенсивны на Т2-взвешенных томограммах и значительно усиливаются гадолинием, обнаруживая неоднородную структуру (рис. 18.97 и *см.* рис. 18.7). Повторная МРТ для контроля за прогрессированием безопасна, поскольку ионизирующее излучение не используется.
2. **КТ** выявляет расширение или эрозию турецкого седла.
3. **Эндокринологическое** обследование должно учитывать особенности клинической картины. У всех пациентов с подозрением на аденому гипофиза нужно исследовать уровень пролактина сыворотки, ФСГ, ТТГ и ГР. В некоторых случаях может потребоваться гипогликемическая проба с инсулином. У пациентов с большими аденомами и дефектами поля зрения в случае выраженной гипогликемической реакции существует риск апоплексии гипофиза.

Рис. 18.97
Сагиттальная Т1-взвешенная томограмма, усиленная гадолинием: аденома гипофиза (предоставлено D. Thomas)

Лечение

Не все опухоли требуют лечения; при случайно выявленных и бессимптомных опухолях может быть показано наблюдение.

1. **Фармакотерапия**, приводящая к уменьшению размера пролактин-секретирующих опухолей, включает допаминовые агонисты, такие как каберголин или бромокриптин. У пациентов со значительными дефектами поля зрения нужно срочно определить уровень пролактина и в случае его повышения — как можно раньше начать лечение. Зрительные функции могут улучшиться в течение нескольких часов. Эндокринные нарушения тоже часто уменьшаются, прекращается галакторея, повышается либидо и возобновляются менструации.
2. **Хирургическое лечение**
   *а) **показания:*** масс-эффект, вызывающий серьезные компрессионные проявления или неэффективность фармако- или радиотерапии;
   *б) **техника:*** гипофизэктомию чаще выполняют через транссфеноидальный доступ, через верхнюю десну под губами. Иногда для удаления ткани выше диафрагмы турецкого седла требуется как транссфеноидальная гипофизэктомия, так и краниотомия;
   *в) **восстановление зрения*** трехфазно.
   - Ранняя быстрая фаза на 1 нед может приводить к нормализации полей зрения у некоторых пациентов.
   - Последующая медленная фаза между 1 и 4 мес является периодом наиболее значительного улучшения.
   - Поздняя фаза (от 6 мес до 3 лет) умеренного улучшения.
3. **Радиотерапию** часто используют дополнительно при неполном удалении опухоли. В некоторых слу-

чаях ее применяют в качестве основного лечения. Это обычно предупреждает дальнейший рост опухоли, но менее эффективно контролирует аномальную секрецию гормонов.

4. ***Стереотактическая радиотерапия гамма-скальпелем*** — относительно новый метод подведения фокусированного излучения к опухоли с незначительным облучением окружающих тканей. Метод особенно ценен для лечения аденом, расположенных близко к зрительному нерву или при прорастании кавернозного синуса.

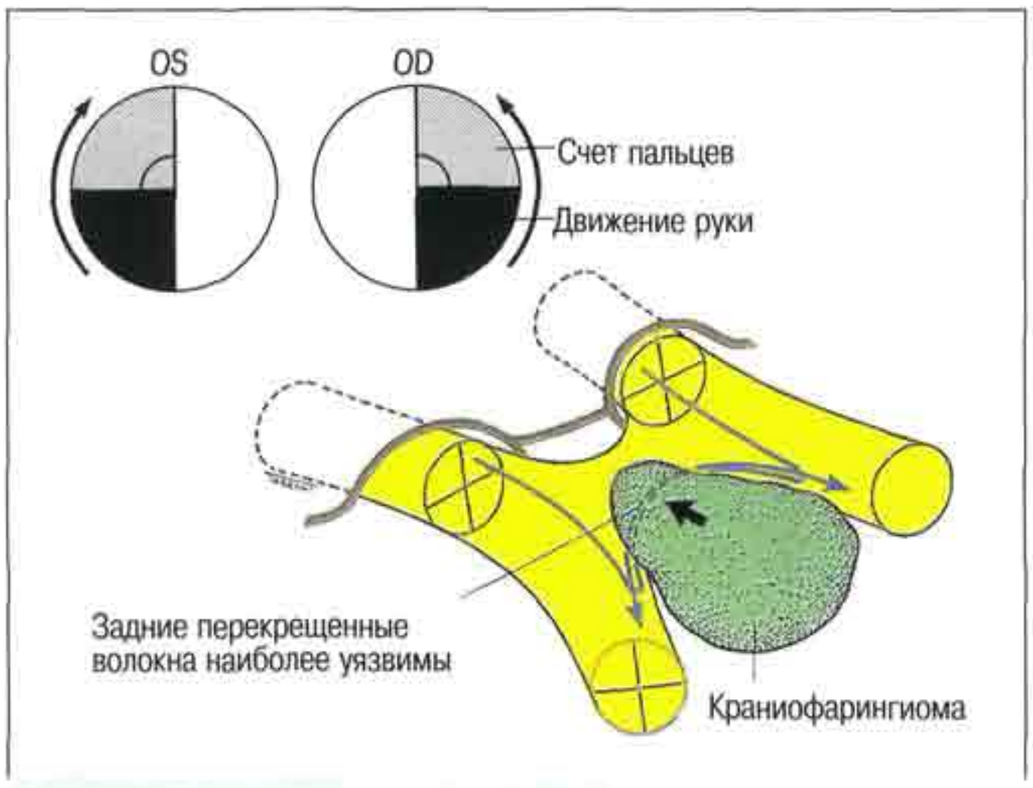


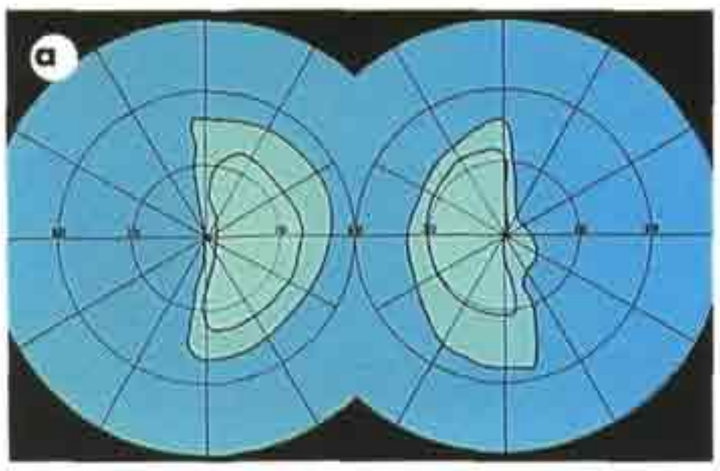
Рис. 18.98
Прогрессирование битемпоральных дефектов поля зрения, вызванных компрессией хиазмы краниофарингиомой сверху

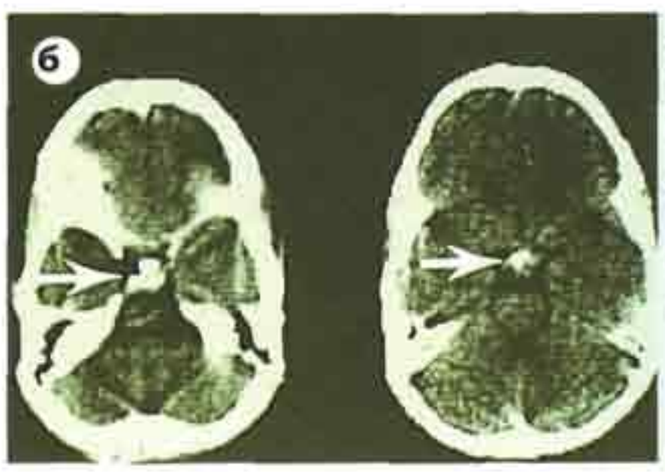
Рис. 18.99
Сагиттальная Т1-взвешенная томограмма: краниофарингиома (предоставлено K. Nischal)

Краниофарингиома

Краниофарингиома — медленно растущая опухоль из рудиментарных остатков кармана Rathke вдоль ножки гипофиза.

1. **Проявляется** в зависимости от возраста пациента:
   а) у детей часто наблюдается карликовость, половое недоразвитие и ожирение из-за нарушения функций гипоталамуса;
   б) у взрослых обычно снижается острота зрения и появляются дефекты поля зрения.





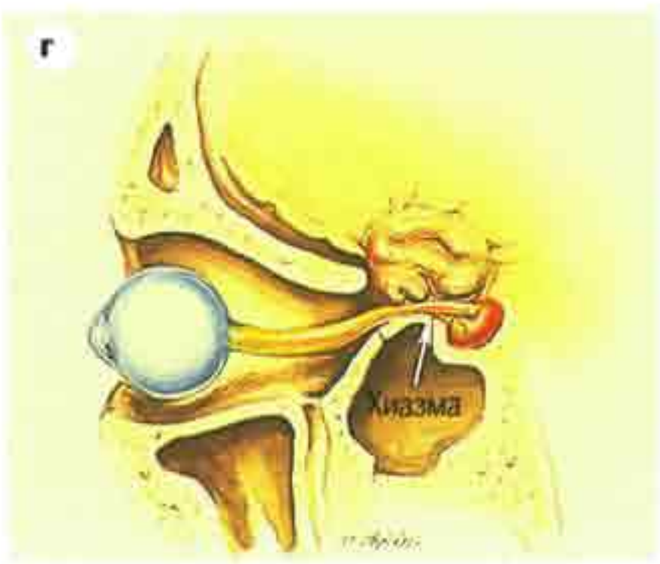


Рис. 18.100
Краниофарингиома: (а) битемпоральная гемианопсия; (б) аксиальные КТ, показана кальцификация; (в) рентгенограмма, показана кальцификация; (г) компрессия хиазмы сверху
(предоставлено Wilmer Institute)

2. **Дефекты поля зрения** возникают вследствие поражения зрительных нервов, хиазмы или трактов.
   - Начальные дефекты часто появляются в обоих нижневисочных квадрантах поля зрения, т.к. опухоль сдавливает хиазму сверху и сзади, повреждая верхненосовые волокна (рис. 18.98).
   - Далее дефекты распространяются на верхневисочные квадранты поля зрения.
3. **МРТ** визуализирует расположение опухоли, но не кальцификацию, которая представлена в 50–70% случаев. Солидные опухоли на Т1-взвешенных томограммах выглядят изоинтенсивными (рис. 18.99). Кистозные компоненты на Т1-взвешенных томограммах видны гиперинтенсивными.
4. **КТ** (рис. 18.100б) и рентгенография (рис. 18.100в) показывают кальцификацию, но она не патогномонична для краниофарингиомы, поскольку встречается и при других парахиазмальных поражениях, таких как менингиомы, аневризмы и хордомы.
5. **Лечение** главным образом хирургическое, хотя близость к хиазме может препятствовать полному удалению опухоли. Может быть эффективна послеоперационная радиотерапия, но часты рецидивы, что требует пожизненного наблюдения.

Менингиома

Внутричерепные менингиомы обычно встречаются у женщин среднего возраста. Развитие дефектов поля зрения и других симптомов определяется локализацией *опухоли.*

1. **Менингиомы бугорка турецкого седла** обычно сдавливают место соединения хиазмы с ЗН. Появляется ипсилатеральная центральная скотома, вызванная

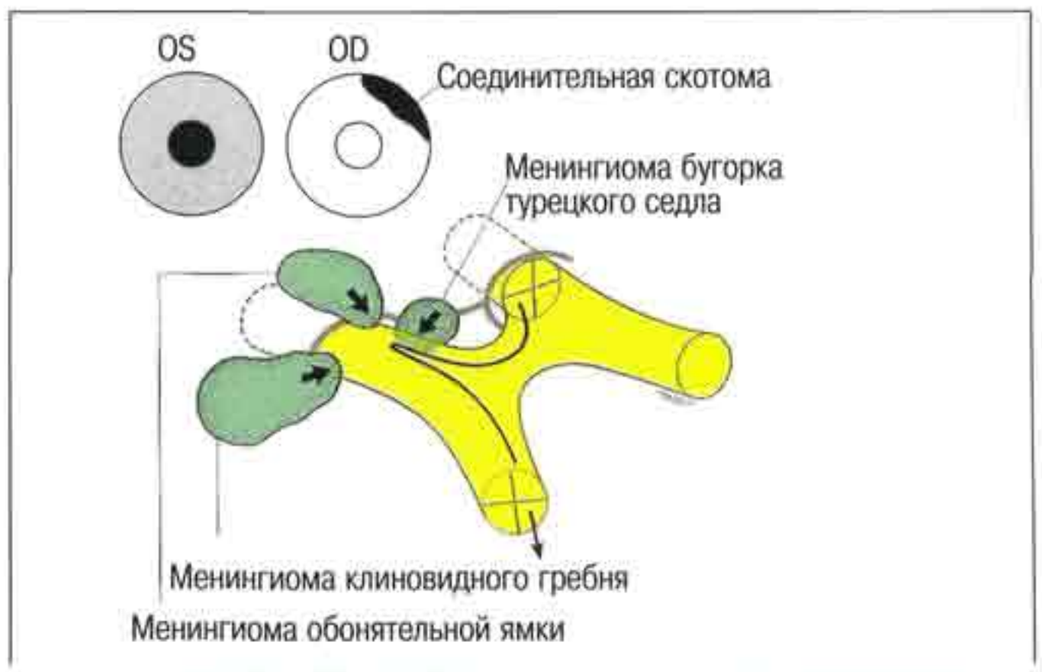
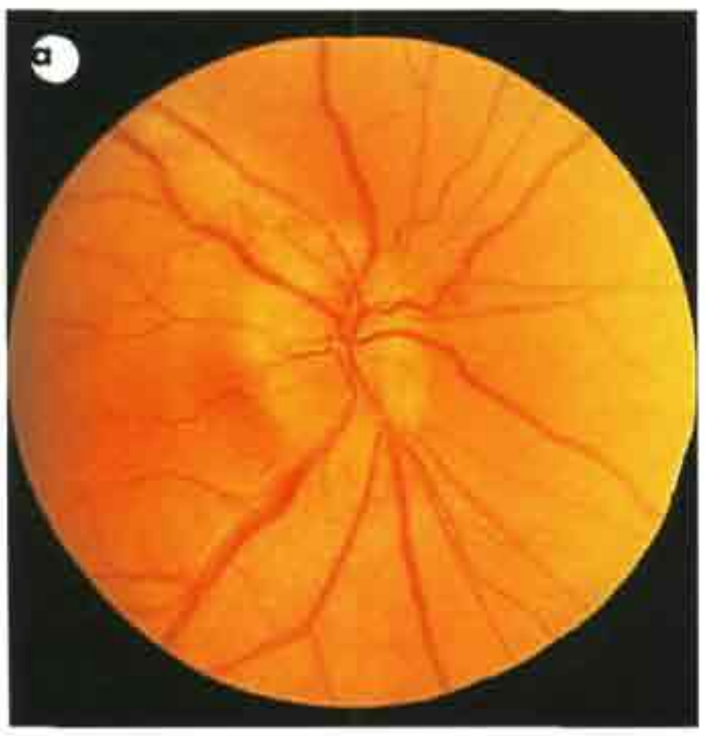


Рис. 18.101 Интракраниальная компрессия зрительного нерва менингиомами и дефект поля зрения, вызванный *менингиомой бугорка турецкого седла*



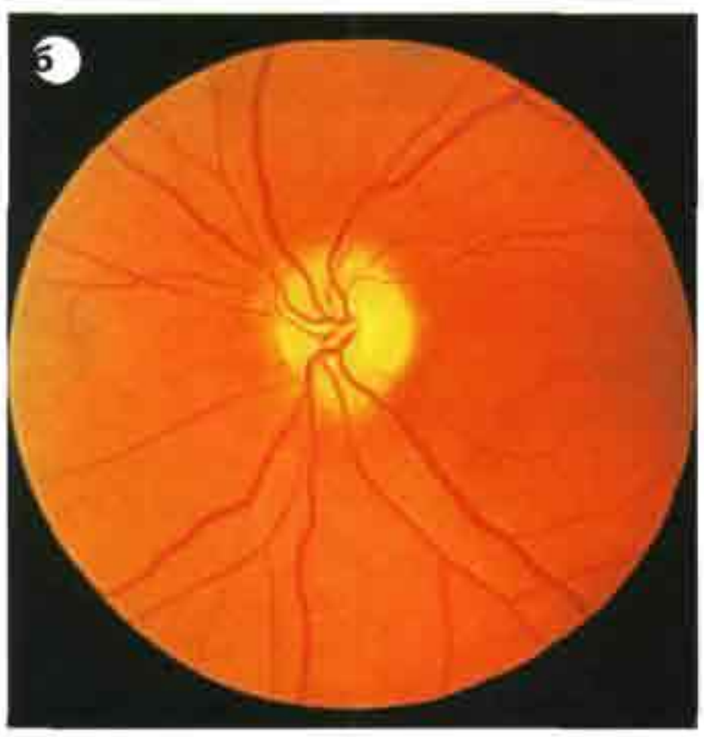


Рис. 18.102
Компрессия зрительного нерва менингиомой левого клиновидного гребня: (а) отек диска; (б) атрофия зрительного нерва; (в) рентгенография визуализирует гиперостоз (стрелки)
(предоставлено Wilmer Institute)

компрессией зрительного нерва, и контралатеральный верхневисочный дефект (соединительная скотома), связанный с повреждением переднего колена Wilbrand (рис. 18.101).

2. **Менингиомы клиновидного гребня** при медиальном расположении опухоли рано сдавливают ЗН, а при локализации на латеральной стороне клиновидной кости и в средней черепной ямке — позднее (рис. 18.102, 18.103). Классической находкой в последнем случае является припухлость в височной ямке как результат гиперостоза (рис. 18.104).

Рис. 18.103
Аксиальная Т2-взвешенная томограмма: менингиома левого клиновидного гребня (предоставлено D. Thomas)

Рис. 18.104
Менингиома правого клиновидного гребня вызывает *реактивный гиперостоз и экзофтальм*

3. **Менингиома обонятельной ямки** может вызвать как потерю обоняния, так и компрессию ЗН.
4. **Лечение** хирургическое, в случае неполного удаления часто используют послеоперационную радиотерапию.

Зрительный тракт

Введение

Ретрохиазмальная патология приводит к появлению в бинокулярном поле зрения дефектов, относящихся к контралатеральному зрительному пространству. В поле зрения обоих глаз частично или полностью выпадает полуполе, противоположное стороне ретрохиазмального поражения. Такая «гемианопсия», относящаяся к одной и той же стороне зрительного пространства обоих глаз, является гомонимной в противоположность наблюдаемой при хиазмальной компрессии гетеронимной (битемпоральной) гемианопсии, когда выпадают противоположные половины поля зрения каждого глаза.

Неконгруэнтность

Гомонимная гемианопсия может быть неполной и полной. При неполной гемианопсии конгруэнтность (соответствие) говорит о том, насколько изменения поля зрения одного глаза соответствуют таковым для другого глаза. Почти одинаковые дефекты поля обоих глаз являются высококонгруэнтными, тогда как несоответствие дефектов поля зрения правого и левого глаз означает неконгруэнтность. Гемианопсия при патологии передних ретрохиазмальных зрительных путей обычно неконгруэнтна, а патология задних (т.е. зрительных лучистостей) проявляется высокой степенью конгруэнтности.

Клинические особенности

1. **Гомонимная гемианопсия**. Зрительные тракты, являющиеся продолжением задней части хиазмы, расходятся и продолжаются кзади вокруг ножек мозга, заканчиваясь в латеральных коленчатых телах. Каждый зрительный тракт содержит перекрещенные волокна от контралатеральной носовой половины сетчатки и неперекрещенные волокна от ипсилатеральной височной половины сетчатки. Однако нервные волокна от корреспондирующих участков сетчатки расположены не близко, поэтому гомонимная гемианопсия, вызванная поражениями зрительного тракта, обычно является неконгруэнтной (рис. 18.105а). Поражения латерального коленчатого тела также проявляются асимметричными гемианопическими дефектами. Причины поражения зрительного тракта и хиазмы сходны, тракт особенно уязвим при заднем расположении хиазмы.
2. **Гемианопический зрачок Wernicke**. Зрительные тракты содержат как зрительные, так и пупилломо-

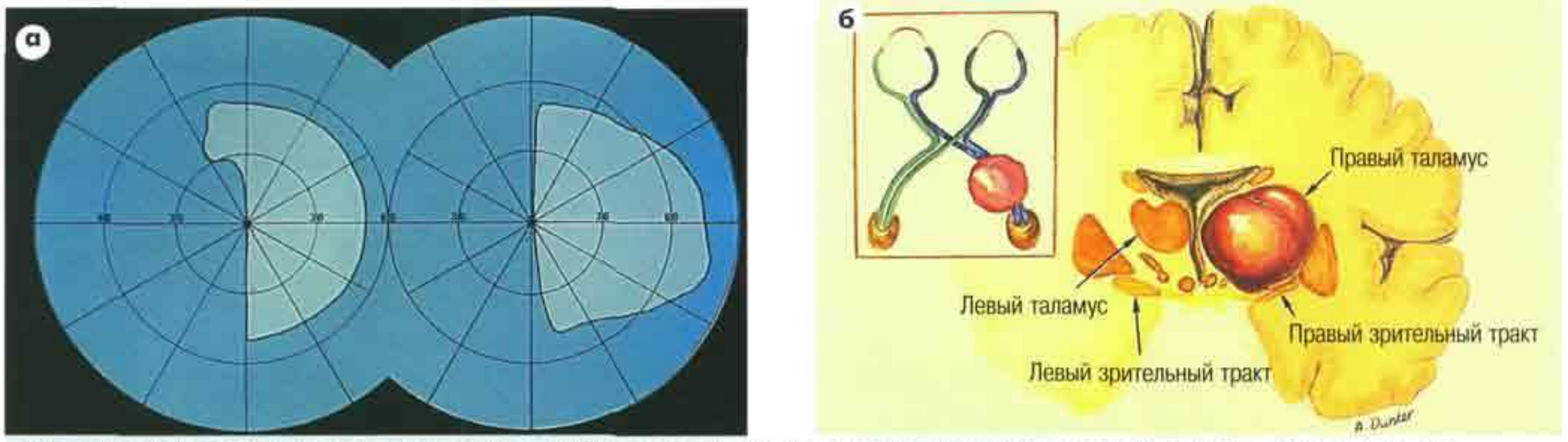


Рис. 18.105 Поражение зрительного тракта: (а) неконгруэнтная гомонимная гемианопсия; (б) локализация поражения (предоставлено Wilmer Institute)

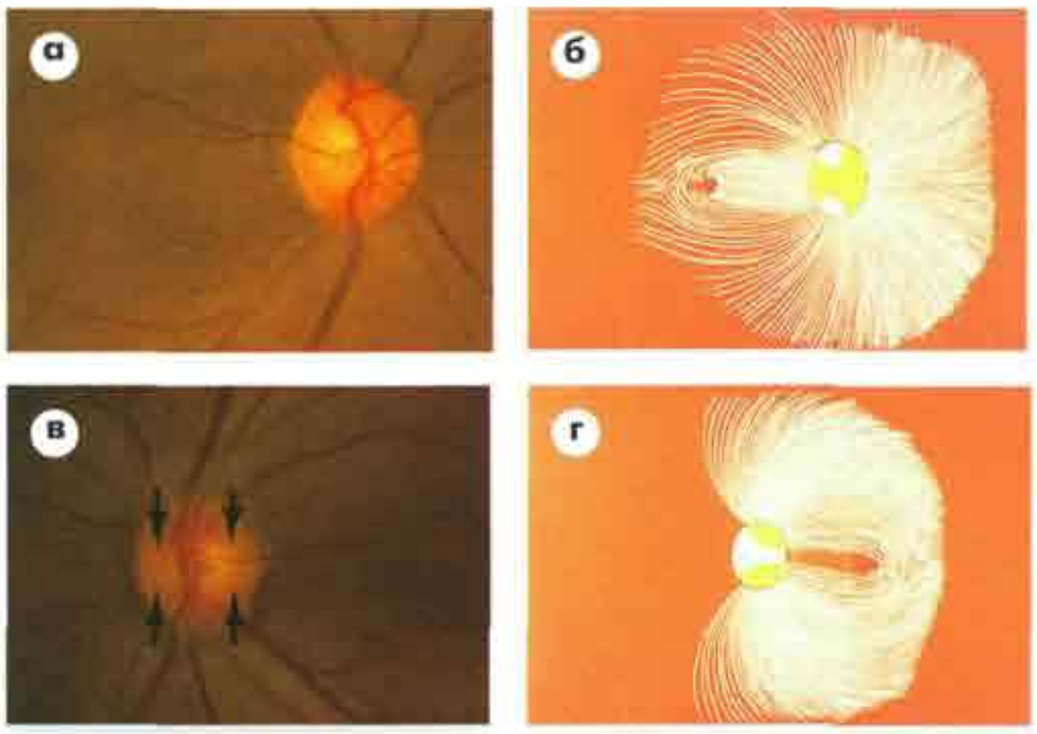


Рис. 18.106 Атрофия зрительного нерва при поражении правого зрительного тракта: (а, б) ипсилатеральный глаз; (в, г) контралатеральный глаз (см. текст) (предоставлено Wilmer Institute)

торные волокна. Зрительные волокна заканчиваются в латеральном коленчатом теле, а зрачковые волокна покидают зрительный тракт до латерального коленчатого тела, проходят через ручку верхнего холмика и заканчиваются в претектальных ядрах, поэтому поражения зрительного тракта могут вызывать афферентный зрачковый дефект. Зрачковый световой рефлекс будет нормальным при стимуляции непораженной половины сетчатки и будет отсутствовать при стимуляции пораженной половины сетчатки (т.е. свет, направленный с гемианопической стороны). На практике гемианопическая зрачковая реакция Wernicke выявляется с трудом из-за светорассеяния в глазу (требуется очень тонкий световой пучок).

3. **Атрофия ЗН** может развиваться при поражении зрительных трактов, т.к. волокна зрительного тракта представляют собой аксоны ганглиозных клеток сетчатки. Появляется атрофия верхней и нижней сторон нейроретинального пояска ипсилатерального диска (волокна от височной сетчатки) (рис. 18.106а, 18.106б) и атрофия по типу «галстука-бабочки» контралатерального диска (носовых волокон сетчатки) (рис. 18.106в, 18.106г).
4. **Контралатеральные пирамидные знаки** могут появляться, когда вместе с оптическим трактом поражается ипсилатеральная ножка мозга.

Зрительная лучистость

Клиническая анатомия

Зрительная лучистость простирается от латерального коленчатого тела до стриарной коры, расположенной на медиальной поверхности затылочной доли, выше и ниже шпорной борозды (рис. 18.107). Зрительные лучистости и зрительная кора имеют двойное кровоснабжение от средней и задней мозговых артерий. В задней части лучистости волокна от корреспондирующих участков сетчатки постепенно сближаются. По этой причине неполные гемианопсии, вызываемые поражениями задней части лучистости, более конгруэнтны, чем при поражении передней части. Поскольку эти волокна являются нейронами III порядка, начинающимися в латеральном коленчатом теле, поражения зрительных лучистостей не вызывают атрофию ЗН.

Височная часть лучистости

1. **Дефекты поля зрения** состоят в контралатеральной гомонимной верхней квадрантанопсии («пирог в небе»), т.к. нижние волокна зрительных лучистостей, соответствующие верхней части полей зрения, сначала проходят в передненижнем отделе височной доли (петля Meyer) вокруг верхушки височного рога бокового желудочка (рис. 18.107а).
2. **Сопутствующие проявления** включают контралатеральную гемианестезию и умеренный гемипарез, т.к. до воссоединения сзади с верхними волокнами височная лучистость проходит близко к сенсорным и моторным волокнам внутренней капсулы. Другие проявления поражений височной доли включают пароксизмальные обонятельные и вкусовые галлюци-

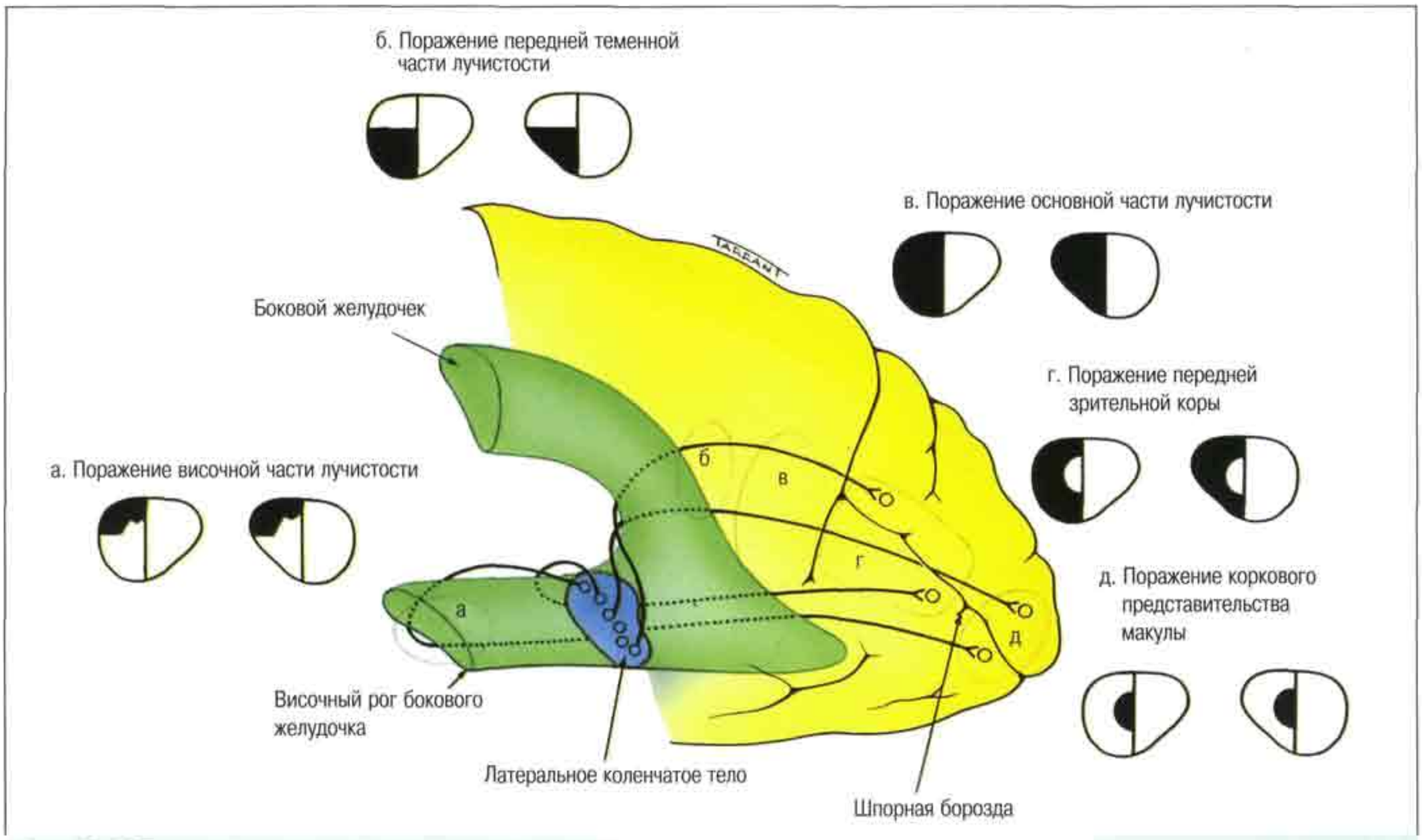


Рис. 18.107
Дефекты поля зрения, вызванные поражением зрительной лучистости и зрительной коры

нации (приступы при поражении крючка), форменные зрительные галлюцинации, судороги и рецептивную дисфазию при поражении доминантного полушария.

Переднетеменная часть лучистости

1. **Дефекты поля зрения** состоят в контралатеральной гомонимной нижней квадрантанопсии («пирог на полу»), т.к. верхние волокна лучистостей, соответствующие нижневисочной части полей зрения, идут прямо назад через теменную долю к затылочной коре. Изолированное поражение переднетеменной части лучистости встречается очень редко. В целом гемианопсии, связанные с поражением теменной доли, являются относительно конгруэнтными (рис. 18.107б).
2. **Другие проявления** поражения теменной доли: агнозии, затруднения зрительного восприятия (особенно при правосторонних поражениях), определения правой и левой сторон и акалькулия (особенно при левосторонних поражениях).

Основная часть лучистости

Глубоко в теменной доле зрительная лучистость лежит наружнее треугольника и затылочного рога бокового желудочка. Поражения этой области обычно вызывают гомонимную гемианопсию (рис. 18.107в). Оптокинетический нистагм полезен для локализации поражения, вызывающего изолированную гомонимную гемианопсию без сопутствующих неврологических расстройств. Обычно ОКН заключается в плавном поисковом движении с последующей саккадой в противоположном направлении для фиксации следующего объекта. Если оптомоторные пути в задней части полушария повреждены, ОКН будет ослаблен при вращении объектов к стороне поражения (т.е. от гемианопсии). Это объясняется тем, что затылочная доля уже не может контролировать ипсилатеральные следящие движения, тогда как контралатеральная гемианопсия препятствует рефиксационным саккадам. Это позитивный симптом ОКН. Комбинация гомонимной гемианопсии и асимметрии ОКН говорит о поражении задней части зрительной лучистости. Изредка поражения затылочной доли также могут вызывать асимметрию ОКН.

Стриарная кора

Клинические особенности

1. **Дефекты поля зрения**. Представительство периферии поля зрения расположено в передней части стриарной коры. Эту часть затылочной доли кровоснабжает ветвь задней мозговой артерии. Макула представлена в задней части, латеральнее верхушки стриарной коры, эту область кровоснабжает главным образом ветвь средней мозговой артерии, поэтому окклюзия задней мозговой артерии может быть причиной конгруэнтной гомонимной гемиано-

псии с сохранением макулы (рис. 18.107г). Поражение верхушки затылочной коры, которое бывает при травме головы, приводит к появлению конгруэнтных гомонимных макулярных дефектов; сосудистые поражения затылочной доли иногда могут давать асимметричное сохранение макулы.

NB: Передняя (наибольшая) часть стриарной коры составляет представительство височной периферии поля зрения контралатерального глаза, области зрительного пространства, выходящей за пределы поля бинокулярного одиночного видения и воспринимаемой монокулярно. Поражение этой области приводит к появлению монокулярного височного дефекта поля зрения контралатерального глаза, известного как височное полулуние.

2. **Сопутствующие проявления** поражений зрительной коры (корковой слепоты): (а) форменные зрительные галлюцинации, особенно в гемианопическом поле, (б) отрицание слепоты (синдром Anton), (в) феномен Riddoch, характеризующийся способностью к восприятию подвижных, но не статичных объектов.

Причины

1. **Сосудистые поражения** в бассейне задней мозговой артерии ответственны за более чем 90% изолированных гомонимных гемианопсий с отсутствием других неврологических расстройств.
2. **Другие причины** менее часты: мигрень, травма и первичные или метастатические опухоли.

Высшие зрительные функции

От стриарной коры (поле 17) зрительная информация передается в зрительные ассоциативные области (18 и 19) мозговой коры, где она обрабатывается, анализируется и интерпретируется. Поражение различных областей мозговой коры вызывает характерную клиническую картину.

Алексия и аграфия

Угловая извилина доминантного полушария (в большинстве случаев левого) обеспечивает способность к письму. Зрительная информация из коры обеих затылочных долей передается в левую угловую извилину, волокна от правого полушария переходят среднюю линию в валике мозолистого тела. Алексия (неспособность к чтению), обычно сопровождаемая аграфией (неспособность к письму), может возникать при поражении угловой извилины доминантного полушария мозга. Алексия может появляться независимо от аграфии при поражении левой затылочной доли с повреждением волокон, переходящих в splenium от правой затылочной коры к левой угловой извилине. Клинические проявления состоят в правосторонней гомонимной гемианопсии с алексией, т.к. информация от правой затылочной коры (левая половина поля зрения) не может достигнуть левой угловой извилины.

NB: При правосторонней гемианопсии нужно обязательно исследовать способность к чтению.

Агнозия

Поражение нижней затылочно-височной области может иметь широкий диапазон клинических проявлений. Билатеральная патология вызывает зрительную агнозию — неспособность узнавать увиденный объект, тогда как способность к тактильному узнаванию сохраняется. Прозопагнозия заключается в неспособности к узнаванию и различению лиц. В этой области также имеется центр цветового зрения, каждая половина поля зрения представлена контралатерально, поэтому поражения этой области могут приводить к контралатеральной (мозговой) гемиахроматопсии с потерей цветоощущения или относительной десатурацией цвета.

Зрительные галлюцинации

Значительные зрительные нарушения при патологии на любом уровне зрительного пути от глаза до первичной зрительной коры могут приводить к появлению комплекса зрительных галлюцинаций. Это состояние (синдром Charles Bonnet) представляет собой феномен облегчения, вторичный к деафферентации зрительных ассоциативных областей, которые обнаруживают спонтанную активность с комплексом оформленных зрительных галлюцинаций. Такие галлюцинации часто кристально ясны и детальны в отличие от обычно неясного видения пациента и после первоначального заблуждения осознаются пациентом как ненастоящие. Содержание галлюцинаций обычно приятно, но может беспокоить пациента. Пациенты, осознающие нереальность своих видений, часто не признают их существование из страха быть признанными душевнобольными, поэтому необходимо деликатно собрать анамнез и успокоить пациента.

Мигрень

Клинические особенности

Мигрень часто является семейным заболеванием и в основном бывает у женщин. Характеризуется рецидивирующими приступами головной боли, широко варьирующими по интенсивности, продолжительности и частоте. Головная боль часто односторонняя, сопровождается тошнотой и рвотой, может предваряться или сопровождаться неврологическими и эмоциональными нарушениями. Однако все эти характеристики не обя-

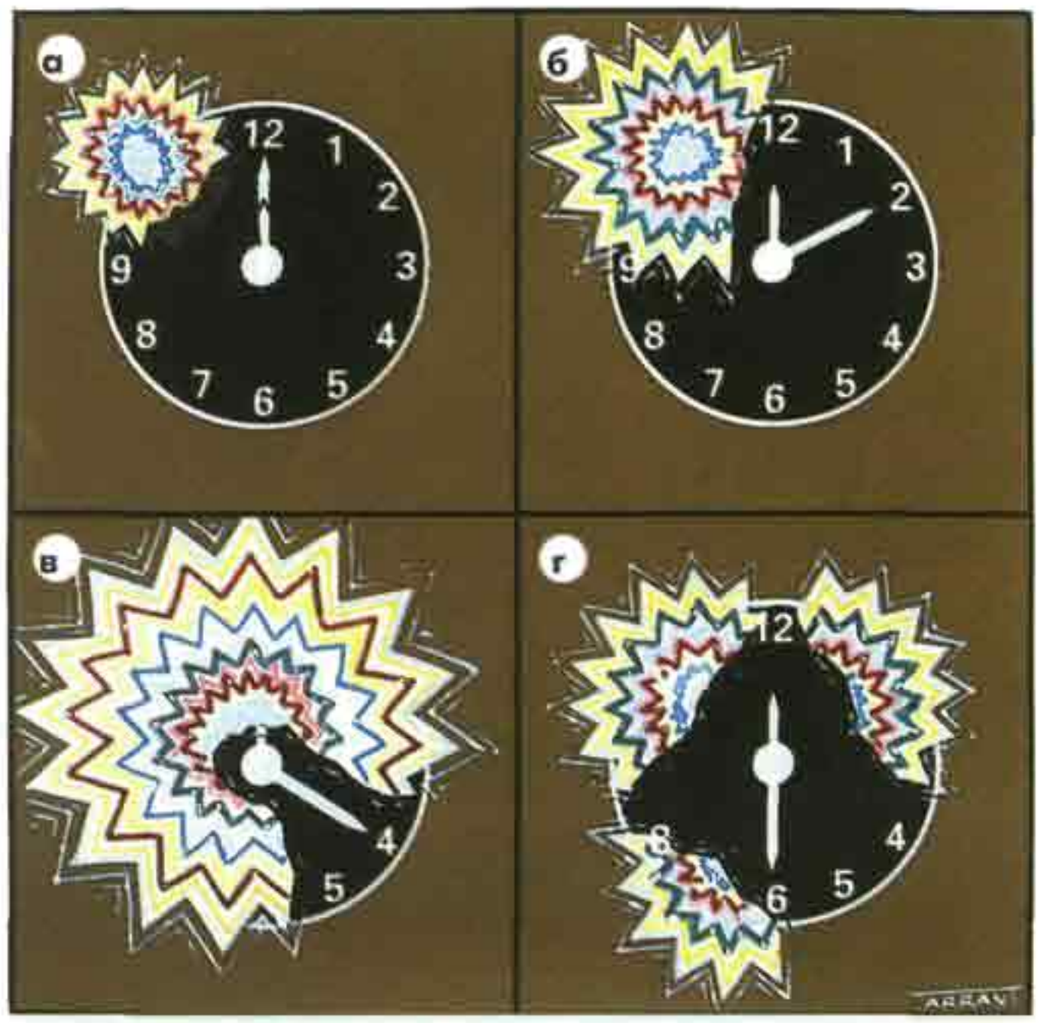


Рис. 18.108
Прогрессирование классической мигренозной скотомы и мерцательной скотомы

зательно присутствуют при каждом приступе или у каждого пациента. Основные типы мигрени описаны далее.

Простая мигрень

Простая мигрень (мигрень без ауры) характеризуется головной болью с дисфункцией вегетативной нервной системы (например, бледностью и тошнотой), но без стереотипных неврологических или глазных проявлений, как при классической мигрени (*см.* далее).

- Продромальные проявления включают изменения настроения, частую зевоту или другие неспецифические продромальные симптомы, такие как плохая концентрация.
- Головная боль начинается в каком-либо участке головы и имеет характер биения или пульсации. Обычно она распространяется на половину или даже на всю голову. Ретроорбитальная боль может ошибочно приниматься за признак патологии глаза или синуса.
- Во время приступа, который продолжается от нескольких часов до суток и более, часто бывают фото- и фонофобия и пациент ищет облегчения в тихом, темном помещении или во сне.
- Из-за отсутствия мигренозных зрительных расстройств, тяжелой тошноты и рвоты простая мигрень часто остается нераспознанной.

Классическая мигрень

Классическая мигрень (мигрень с аурой) является менее частой, но лучше распознаваемой (рис. 18.108).

- Приступ предваряется зрительной аурой, продолжающейся около 20 мин. Она может состоять из светлых или темных пятен, зигзагов, марева, эффектов паззла, мерцательной скотомы или туннельного зрения, которые могут перейти в гомонимную гемианопсию.
- Появляется маленькая яркая позитивная парацентральная скотома, ограниченная с одной стороны светящимися зигзагообразными линиями.
- Через несколько минут скотома постепенно увеличивается вместе со свободным центром. На внутреннем крае скотомы часто имеется область отсутствия видения (отрицательная скотома).
- По мере расширения скотома может сместиться к височной периферии до своего разделения.

> *NB:* Эти зрительные проявления, по общему мнению, патогномоничные для мигрени, изредка может вызывать дегенеративная артериальная патология затылочного полюса.

- Головная боль следует за аурой и обычно является односторонней на противоположной гемианопсии стороне, сопровождается тошнотой и светобоязнью. Однако боль может отсутствовать, быть умеренной или сильной, значительно варьируясь от атаки к атаке.

Кластерная головная боль

Кластерная головная боль (мигренозная невралгия) — разновидность мигрени, обычно встречающаяся у мужчин в 4 или 5 декадах жизни. Она особенно интересна для офтальмологов, которые на основании глазных проявлений могут ошибочно диагностировать ее как заболевание глаз. Состояние характеризуется стереотипной головной болью, сопровождающейся различными вегетативными нарушениями, возникающей почти каждый день в течение нескольких недель.

- Головная боль односторонняя, глазовисочная, мучительная, резкая и глубокая.
- Начинается внезапно, продолжается от 10 мин до 2 ч и затем быстро проходит.
- Может возникать несколько раз в сутки в определенное время, довольно часто около 2 ч утра.
- Как только «кластер» заканчивается, возможен длительный безболевой интервал в течение нескольких лет.
- Сопутствующие вегетативные нарушения состоят в слезотечении, конъюнктивальной инъекции и ринорее.

> *NB:* Кластерные головные боли часто сопровождаются транзиторным или постоянным постганглионарным синдромом Horner.

Другие типы мигрени

1. **Фокальная мигрень** характеризуется транзиторной дисфазией, нарушениями чувствительности по гемитипу и даже очаговыми симптомами в дополнение к другим симптомам мигрени.

2. **Мигрень без мигрени** характеризуется эпизодическими зрительными нарушениями без головной боли, обычно встречается у пожилых пациентов с классической мигренью в анамнезе.
3. **Ретинальная мигрень** характеризуется острой транзиторной односторонней потерей зрения. Она может встречаться у пациентов среднего возраста без мигрени в анамнезе, поэтому нужно исследовать их как перенесших атаки эмболии сосудов сетчатки, пока не доказано иное.
4. **Офтальмоплегическая мигрень** является редкой и обычно начинается в возрасте до 10 лет. Характеризуется рецидивирующим преходящим поражением III ЧН после головной боли.
5. **Семейная гемиплегическая мигрень** характеризуется неполным исчезновением очаговой неврологической симптоматики после атаки мигрени.
6. **Базилярная мигрень** встречается у детей. Характеризуется типичной мигренозной аурой в сочетании с онемением и покалыванием губ и конечностей, часто двухсторонним. Иногда бывает нарушение походки и речи с потерей сознания.

Тактика

1. **Общие мероприятия** заключаются в исключении состояний и веществ, которые могут способствовать возникновению атаки мигрени (кофе, шоколад, алкоголь, сыр, пероральные контрацептивы, стресс, недосыпание и голодание).
2. **Профилактика** необходима, если частота и/или тяжесть атак чрезмерны. Профилактика заключается в назначении бета-адреноблокаторов, антагонистов кальция, амитриптилина, клонидина, пизотифена и низких доз аспирина.
3. **Лечение острой атаки** возможно обычными анальгетиками (аспирин, аналоги кодеина, парацетамол или НПВС), а при необходимости — противорвотными, например метоклопрамидом. К дополнительным средствам, предназначенным для пациентов, не восприимчивым к анальгетикам, относят суматриптан и эрготамина тартрат.

Дифференциальная диагностика

Зрительные феномены

Зрительные феномены мигрени обычно являются бинокулярными, зигзагообразными, мерцающими и перемещаются в поле зрения. Они часто сопровождаются появлением скотомы и/или гомонимных дефектов. Пациент может сообщать о потере зрения глаза, ипсилатерального к гемианопсии. При дифференциальной диагностике следует учитывать следующие состояния.

1. **Острая отслойка задней пластинки стекловидного тела** характеризуется фотопсиями в сочетании с внезапным появлением плавающих помутнений. Вспышки света обычно проецируются в височную часть поля зрения и могут усиливаться движениями головы или глаз.
2. **Транзиторные ишемические атаки** вследствие микроэмболизации сосудов сетчатки являются односторонними, мерцания не бывает. Пациент часто описывает «тень» или «облако», обычно появляющиеся в верхней или нижней части поля зрения и распространяющиеся центрально. Они сохраняются несколько минут и исчезают.
3. **Транзиторные зрительные нарушения** продолжаются несколько секунд и характеризуются «потемнением» в одном или обоих глазах. Классически появляются у пациентов с застойным диском и часто усиливаются изменениями положения. Также они могут предшествовать ПИН у пациентов с гигантоклеточным артериитом.

Невралгии

При дифференциальной диагностике окулярной или периокулярной боли при отсутствии явной органической патологии нужно рассмотреть следующие состояния:

1. **Herpes zoster ophthalmicus** часто проявляется болью за 2–3 дня до появления характерной везикулярной сыпи.
2. **Тригеминальная невралгия** характеризуется короткими атаками сильных болей, начинающихся в зоне распределения одной из ветвей тройничного нерва. Боль пароксизмальная и острая, как удар током, обычно множеством очередей по несколько секунд. Чувствительность лица нормальная. Лечение включает антиэпилептические средства, такие как карбамазепин, фенитоин и вальпроат натрия. Невралгия компрессионной этиологии может потребовать внутричерепной хирургической декомпрессии тройничного нерва.
3. **Паратригеминальная невралгия Raeder** встречается у мужчин среднего возраста. Характеризуется тяжелой односторонней головной и периокулярной болью в зоне распределения первой ветви тройничного нерва, сочетающейся с ипсилатеральным синдромом Horner. Боль может продолжаться часы и недели до спонтанного разрешения.
4. **Невралгия большого затылочного нерва** характеризуется атаками боли, которая начинается в затылочной области и распространяется на глаз, висок и лицо. Атаки часто бывают ночью и сочетаются с гиперемией лица, головокружением и иногда — ипсилатеральной заложенностью носа. Исследование во время атаки может выявить резкую болезненность между сосцевидным отростком и затылочным выступом.
5. **Периодическая офтальмодиния** характеризуется периодически возникающей резкой острой стреляющей окулярной болью, часто заставляющей пациента положить руку на пораженный глаз. За начальной атакой может сразу последовать вторая серия приступов.
6. **Синдром «Ice-pick»** (синдром «острой колющей боли») характеризуется атакой кратковременной распространенной острой боли в области черепа, лица и глаз. В отличие от тригеминальной невралгии специфических триггерных точек нет; локализация боли не соответствует распределению ветвей тройничного нерва. Лицевые боли у молодых пациентов иногда могут быть проявлением рассеянного склероза.

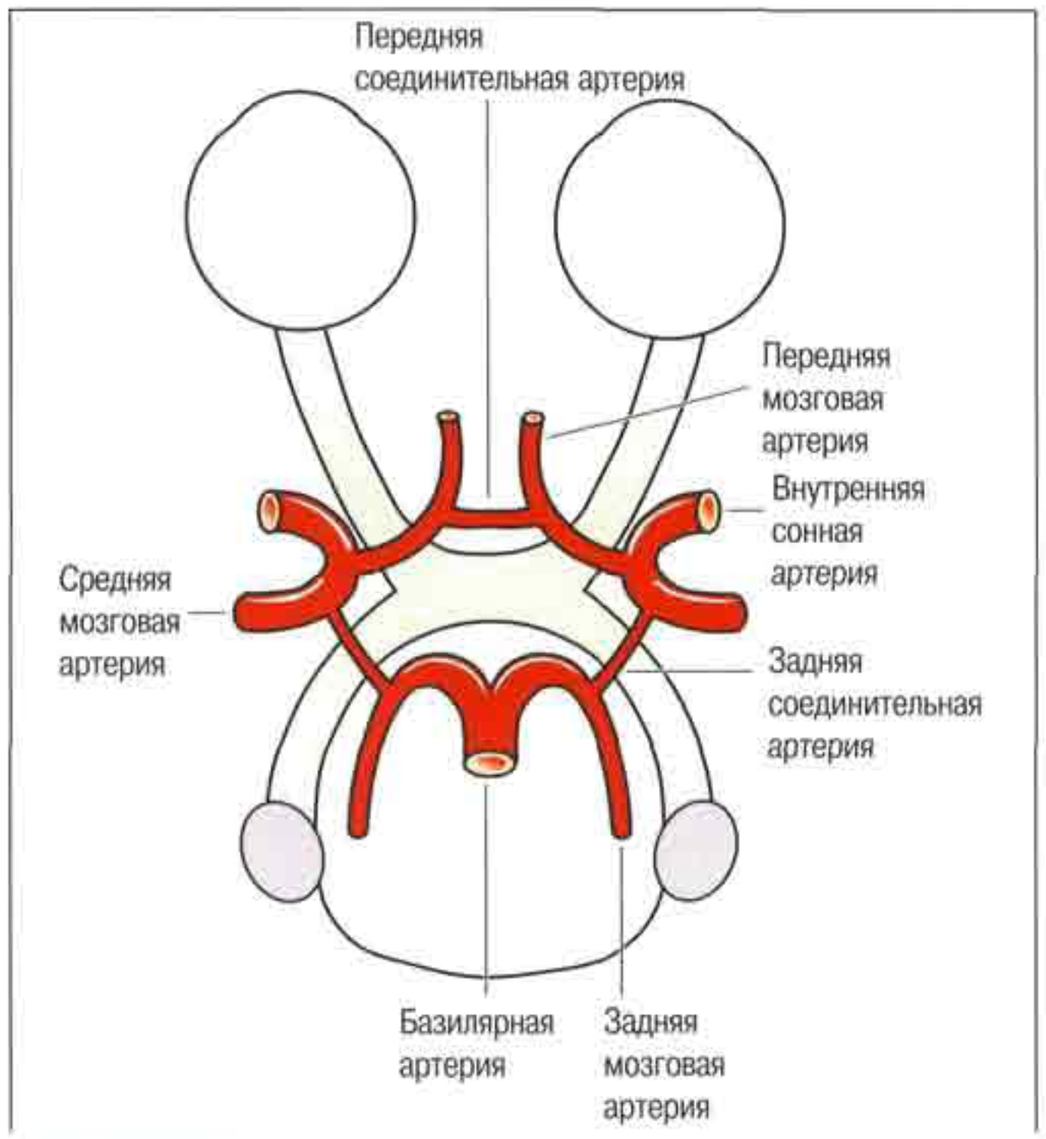


Рис. 18.109
Круг Willis, вид снизу (предоставлено G. Robertson)

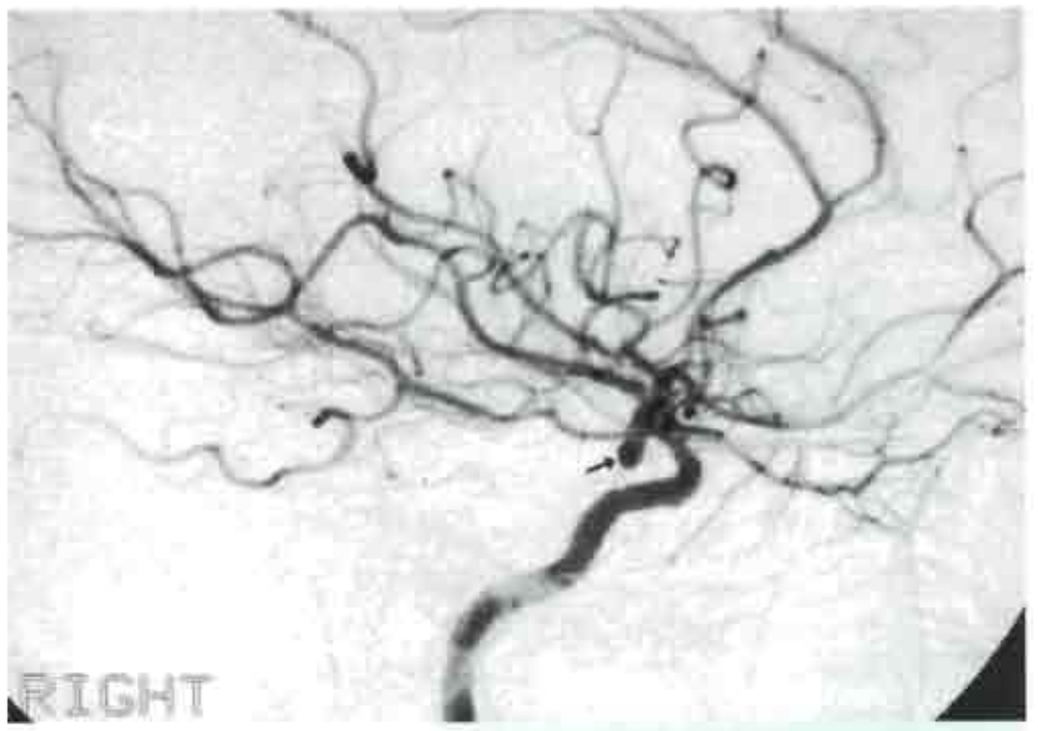


Рис. 18.110 Артериограмма с субтракцией, маленькая аневризма задней соединительной артерии (стрелка)
(предоставлено S. Cudlip)

Внутричерепные аневризмы

Клиническая анатомия

Кровоснабжение мозга осуществляется внутренними сонными и позвоночными артериями.

1. **Позвоночные артерии** входят в полость черепа через foramen magnum и объединяются в базилярную артерию, которая поднимается на вентральную поверхность ствола мозга. После отхождения ветвей к стволу мозга базилярная артерия разделяется на терминальные ветви — задние мозговые артерии.
2. **Внутренние сонные артерии** проходят основание черепа через сонный канал и входят в полость черепа через foramen lacerum на верхушке каменистой части височной кости. Они проходят вперед в кавернозный синус латеральнее гипофиза и хиазмы и делятся на переднюю и среднюю мозговую артерии.
3. **Круг Willis**. Передние мозговые артерии соединены передней соединительной артерией. Средняя и задняя мозговые артерии соединены задней соединительной артерией (рис. 18.109). Этот анастомоз формирует круг Willis, который лежит в субарахноидальном пространстве на вентральной поверхности мозга.

Неврологические аспекты

Внутричерепные аневризмы — это мешковидные выпячивания стенки артерий, развивающиеся обычно в точках ветвления больших артерий, проходящих в субарахноидальном пространстве на основании мозга. 85% аневризм возникают из передней половины круга Willis. В большой серии аутопсий их распространенность среди взрослых колеблется от 1 до 6%. В 25% случаев аневризмы были множественными (обычно 2 или 3). Большая часть аневризм в течение жизни остается бессимптомной.

Осложнения

1. **Субарахноидальное кровоизлияние** в результате разрыва — самое частое осложнение. Это опасное для жизни событие проявляется внезапным появлением сильной головной боли, фотофобией, затемнением сознания, рвотой и симптомами раздражения оболочек мозга, включающими ригидность шейных мышц и симптом Kernig. При люмбальной пункции — ЦСЖ с примесью крови. Около 12% пациентов умирают до получения медицинской помощи, 40% госпитализированных пациентов — в течение 1 мес, а более 1/3 выживших страдают от значительных неврологических нарушений.
2. **Эффекты давления** менее часты и связаны с гигантскими аневризмами (более 25 мм). Наиболее частым симптомом является головная боль; симптоматика зависит от локализации поражения и часто является нейроофтальмологической, например парез III ЧН при аневризме задней соединительной артерии. Гигантские аневризмы имеют высокую частоту разрывов — около 6% случаев в год. Интервал между появлением симптомов объемного образования и разрывом варьирует от 1 дня до 4 мес, ранняя диагностика крайне необходима.

Нейровизуализация

Для диагностики используют МРТ (*см.* рис. 18.9), МРА или конвенциональную (интраартериальную) ангиографию (рис. 18.110). Первые два метода визуализируют большие и средние аневризмы, но при размере менее 5 мм их часто не выявляют. Несмотря на редкие, но

серьезные сосудистые и неврологические осложнения, конвенциональная ангиография по-прежнему является «золотым стандартом», особенно перед хирургическим вмешательством.

Лечение

Лечение хирургическое, имеющее целью исключение аневризматического мешка из внутричерепного кровообращения с сохранением исходной артерии. На шейку аневризмы накладывают клипсу, реже в просвет аневризмы устанавливают спираль из мягкого металла.

Нейроофтальмологические аспекты

Поражения глазодвигательных нервов

1. **Изолированное поражение III ЧН** можно наблюдать при компрессии аневризмой задней соединительной артерии в месте ее слияния с внутренней сонной артерией в субарахноидальном пространстве (*см.* рис. 18.77). Проявляется обычно ипсилатеральной лобной головной болью и полным поражением III ЧН (с внутренней офтальмоплегией).

NB: Интактность зрачка при полном поражении III ЧН почти всегда исключает аневризму. Боль отсутствует редко, однако ее отсутствие не исключает наличие аневризмы.

2. **Изолированное поражение VI ЧН** может быть вызвано аневризмой интракавернозной части внутренней сонной артерии, и очень редко — при повреждении в субарахноидальном пространстве.
3. **Сочетанные поражения III и VI ЧН** имеют место при интракавернозных каротидных аневризмах, однако также могут встречаться при другой патологии кавернозного синуса. IV ЧН тоже может быть поврежден, что часто остается незамеченным на фоне других поражений. Несмотря на то, что парасимпатическая иннервация обычно нарушена, мидриаз может отсутствовать; зрачок даже может быть сужен из-за сопутствующего поражения симпатических волокон.

NB: Важным симптомом поражения кавернозного синуса является потеря чувствительности в зоне иннервации первой ветви тройничного нерва.

Зрительные нарушения

1. **Монокулярные** зрительные нарушения наиболее часто связаны с компрессией интракраниальной части ЗН аневризмами внутренней сонной артерии вблизи начала глазной артерии (*см.* рис. 18.93). Клиническая картина: острое или прогрессирующее одностороннее снижение зрения, иногда сопровождающееся орбитальной болью, что может быть ошибочно принято за ретробульбарный неврит.
2. **Дефекты поля зрения** в носовой части поля зрения может вызывать гигантская аневризма вблизи начала глазной артерии. Изредка гигантская аневризма может сдавливать хиазму сбоку, являясь причиной назального дефекта, который сначала является односторонним, но может стать двухсторонним, если хиазма отдавливается к противоположной сонной артерии. Гомонимные дефекты и корковая слепота могут быть связаны с преходящей или постоянной ишемией ретрохиазмальных зрительных путей.

NB: Каротидные аневризмы могут проникать в турецкое седло, имитируя аденомы гипофиза.

Синдром Terson

Синдром Terson относят к комбинации внутриглазного и субарахноидального кровоизлияния вследствие разрыва аневризмы, чаще всего передней соединительной артерии. Однако внутриглазное кровоизлияние также может появляться при субдуральной гематоме и остром повышении ВЧД другой этиологии. Кровоизлияние часто двухстороннее, обычно интраретинальное или преретинальное (рис. 18.111); в последнем случае кровь может прорываться в стекловидное тело. Вероятно, внутриглазное кровоизлияние является следствием застоя в венах сетчатки, связанного с повышением давления в кавернозном синусе. Витреальное кровоизлияние обычно спонтанно рассасывается в течение нескольких месяцев; долговременный прогноз по зрению в боль-

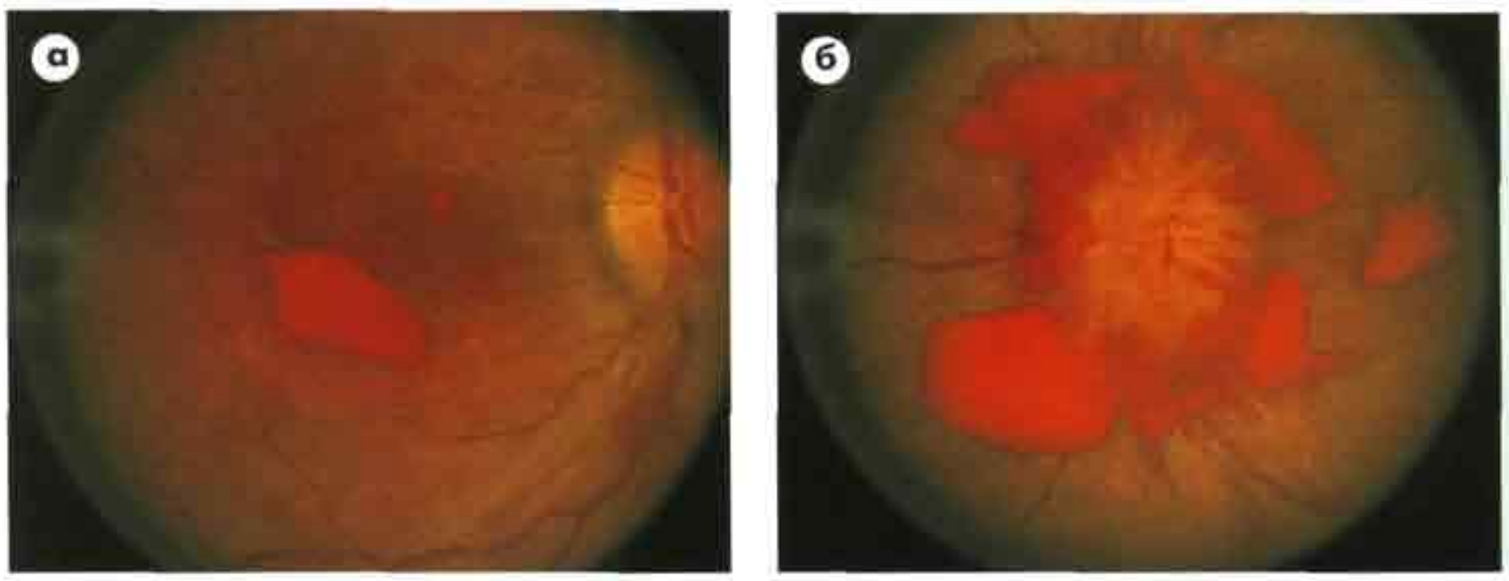


Рис. 18.111
Синдром Terson: (а) интраретинальные кровоизлияния и большое субгиалоидное кровоизлияние; (б) отечный диск зрительного нерва, окруженный субгиалоидными кровоизлияниями
(предоставлено Wilmer Institute)

шинстве случаев хороший. При обширном двухстороннем кровоизлиянии может потребоваться ранняя витрэктомия.

NB: Застойный диск может быть признаком субарахноидального кровоизлияния. Повышение ВЧД может быть вызвано блокадой тока ЦСЖ в желудочковой системе (обструктивная гидроцефалия) или нарушением всасывания ворсинками паутинной оболочки.

Миастения gravis

Миастения gravis — это редкое аутоиммунное заболевание, характеризующееся слабостью и утомляемостью произвольной мускулатуры. У женщин встречается в два раза чаще, чем у мужчин. Диагностические тесты включают пробу с эдрофонием, определение уровня антител к ацетилхолиновым рецепторам в сыворотке и электромиографию. Миастения gravis может быть: (а) *глазной*, (б) *бульбарной*, (в) *генерализованной* (*см.* главу 20).

Глазные проявления

Глазные симптомы встречаются в 90% случаев, а в 60% — являются основными. Они характеризуются следующими проявлениями.

1. **Птоз** развивается постепенно, билатерально и часто асимметрично.
   - Более выражен в конце дня, менее всего — при пробуждении.
   - Усиливается после продолжительного взгляда вверх из-за утомления.
   - Если одно веко будет поднято рукой, когда пациент смотрит вверх, появятся мелкие колебательные движения парного века.
   - Симптом Cogan — подергивание века вверх после опускания взгляда сверху в первичную позицию.
   - Положительный тест со льдом: птоз уменьшается после прикладывания льда к веку в течение 2 мин. Тест негативен при немиастеническом птозе.
2. **Диплопия** часто вертикальная, однако может поражать любую или все экстраокулярные мышцы. Может встречаться псевдомежъядерная офтальмоплегия. Пациенту со стабильной девиацией помогает хирургическое вмешательство на мышцах, инъекция токсина Cl. botulinum или их комбинация.
3. **Нистагмоидные движения** могут отмечаться в крайних отведениях взора.

Тест с эдрофонием

Эдрофоний — антихолинэстеразное средство короткого действия, увеличивающее количество ацетилхолина в нейромышечном соединении. При миастении это приводит к преходящему уменьшению симптомов, таких как слабость, птоз и диплопия. Чувствительность теста: 85% — при глазной и 95% — при системной миастении. К потенциальным, но редким осложнениям относят брадикардию, потерю сознания; возможен и летальный исход, поэтому тест нельзя выполнять без ассистента, а реанимационная каталка должна быть под рукой на случай внезапных кардиореспираторных осложнений. Тест проводится следующим образом:

1. Объективно оценивают исходный уровень птоза или диплопии с тестом Hess (*см.* главу 16).
2. Внутривенно вводят 0,3 мг атропина, что минимизирует мускариновые побочные эффекты.
3. Внутривенно вводят 0,2 мл (2 мг) эдрофония гидрохлорид. Если симптомы уменьшаются, тест немедленно прекращают.
4. При отсутствии гиперчувствительности через 60 сек вводят оставшиеся 0,8 мл (8 мг).
5. Проводят финальное измерение и/или повторение теста Hess и результаты сравнивают, помня, что действие продолжается только 5 мин (рис. 18.112).

Хроническая прогрессирующая наружная офтальмоплегия

Хроническую прогрессирующую наружную офтальмоплегию относят к группе заболеваний, характеризующихся триадой птоза, медленно прогрессирующей двухсторонней неподвижностью глаз и миопатией, при которой мышечные волокна имеют изорванный вид (рис. 18.113г).

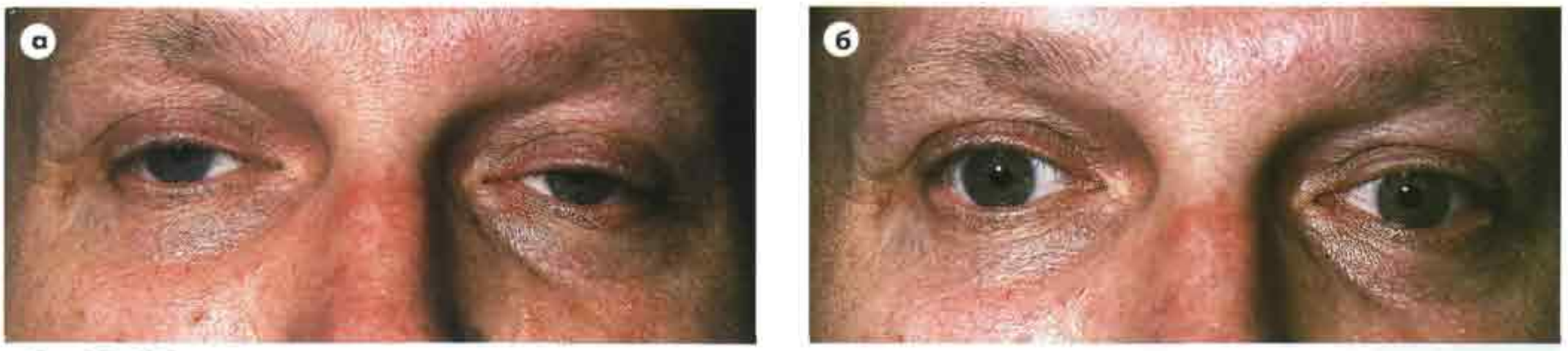


Рис. 18.112
Позитивный эдрофониевый тест при миастеническом птозе: (а) до инъекции; (б) через 2 мин после инъекции

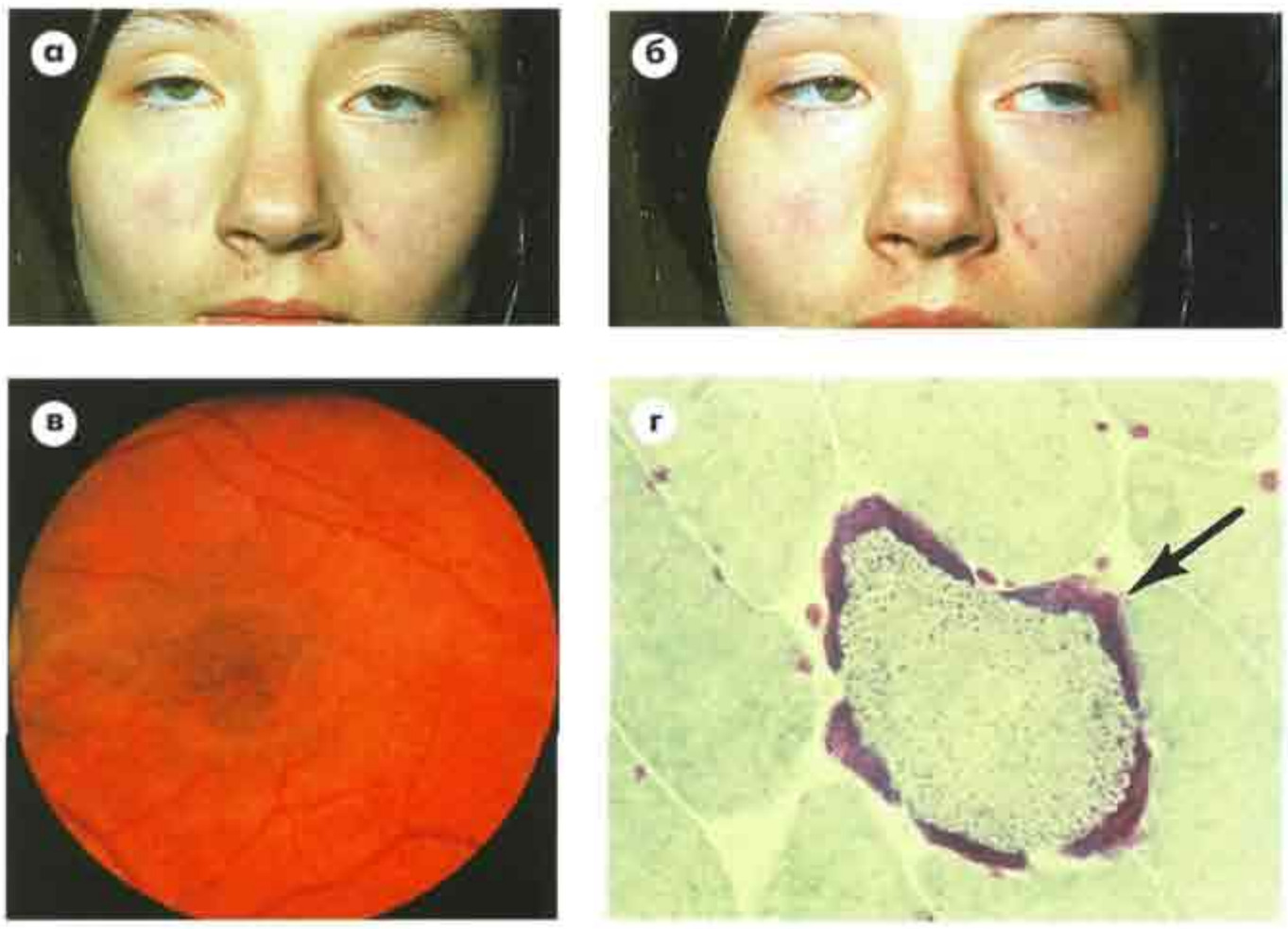


Рис. 18.113
Синдром Kearns–Sayre: (а) симметричный птоз; (б) офтальмоплегия; (в) пигментная ретинопатия; (г) микропрепарат, стрелкой показаны фиброзноизмененные, с неровными краями мышечные волокна
(предоставлено Wilmer Institute)

Рис. 18.114 Эссенциальный блефароспазм: (а) во время атаки; (б) после атаки

Классификация

1. **Изолированная** проявляется у взрослых и протекает легко.
2. **Окулофарингеальная дистрофия** средней тяжести начинается в подростковом или раннем детском возрастах. Характеризуется слабостью глоточных мышц и истощением.
3. **Синдром Kearns–Sayre** (наиболее тяжелый) проявляется в детском возрасте и сочетается с пигментной ретинопатией и сердечной блокадой (рис. 18.113в) (*см.* главу 20).

Клинические особенности

1. **Птоз** — обычно первый симптом, двухсторонний и асимметричный (рис. 18.113а). Хирургическая коррекция может уменьшить компенсаторное отклонение головы, но не восстанавливает нормальные движения и связана с риском обнажения роговицы.
2. **Наружная офтальмоплегия** начинается в юности и обычно бывает симметричной. Характеризуется прогрессирующим течением без ремиссии или обострения. Вначале затрудняется взгляд вверх (рис. 18.113б); потом отведение нарушается так, что глаза становятся практически неподвижными. Некоторым пациентам с диплопией помогает хирургическое вмешательство.

Рис. 18.115 Инъекция токсина Cl. botulinum при эссенциальном блефароспазме

Эссенциальный блефароспазм

Клинические особенности

Эссенциальный блефароспазм — редкое, мучительное идиопатическое заболевание, начинающееся в 6 декаде жизни и встречающееся у женщин в 3 раза чаще, чем у мужчин. Характеризуется прогрессирующим непроизвольным спазмом круговой мышцы глаза и верхних лицевых мышц. В тяжелых случаях блефароспазм временно делает пациента функционально слепым (рис. 18.114а). Усилению спазма способствуют чтение, вождение, стресс или яркий свет, а ослаблению — беседа, прогулка и релаксация.

1. **Синдром Meige** — сочетание блефароспазма и поражения нижних лицевых и шейных мышц.

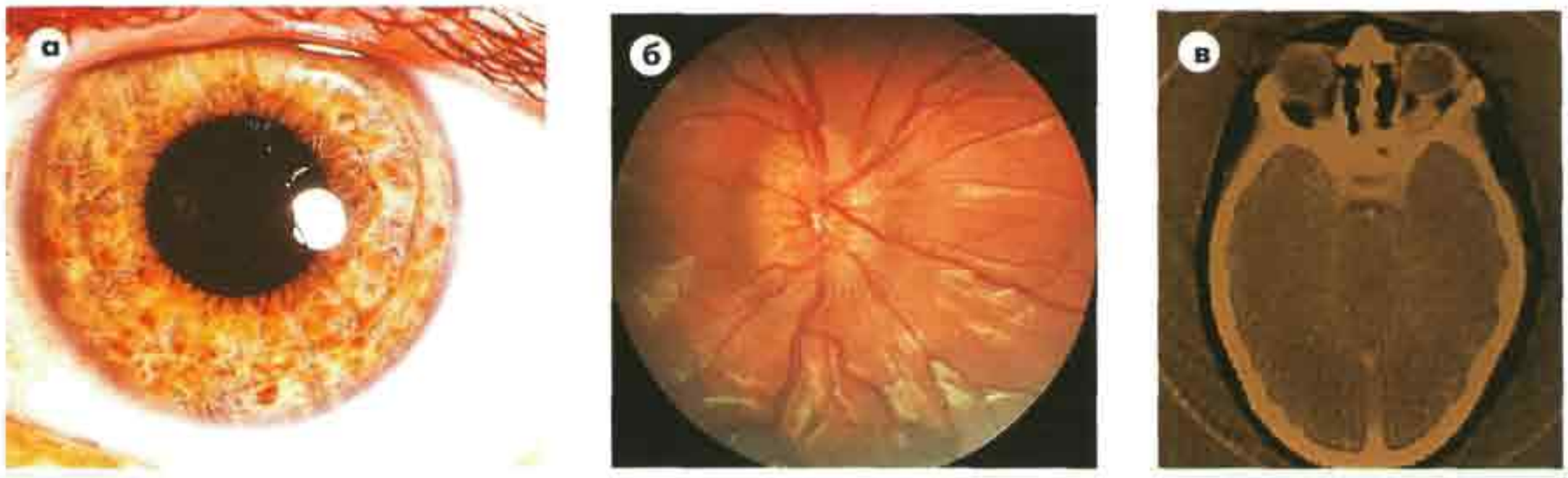


Рис. 18.116
НФ-1: (а) узелки Lisch; (б) отек диска при глиоме зрительного нерва; (в) КТ: глиома зрительного нерва
(предоставлено Wilmer Institute)

2. Синдром Breughel связан с тяжелым поражением мышц нижней челюсти и шеи.

Лечение

Перед началом лечения важно исключить рефлекторный блефароспазм, наиболее часто возникающий при заболеваниях роговицы, таких как нитчатый кератит.

1. **Медикаментозное** *лечение* разнообразными средствами, приведенными ранее, приносило пользу при определенных типах блефароспазма, но их эффективность невелика.
2. **Токсин Cl. botulinum**, введенный вдоль верхнего и нижнего век и брови, дает временное облегчение большинству пациентов (рис. 18.115). Вмешательство в высвобождение ацетилхолина из нервных окончаний приводит к временному параличу мышц в месте инъекции. Большинству пациентов требуются повторные инъекции каждые 3–4 мес, а также постепенное увеличение доз. Побочные эффекты включают лагофтальм и эктропион или энтропион в зависимости от тонуса век до инъекции. Проникновение токсина в орбиту может привести к птозу и диплопии из-за паралича леватора или экстраокулярных мышц.
3. **Хирургическое** лечение заключается в удалении *mm. orbicularis oculi, corrugator supercilli и procerus.* Столь радикальное вмешательство выполняют пациентам, которые не переносят или не реагируют на введение токсина Cl. botulinum.

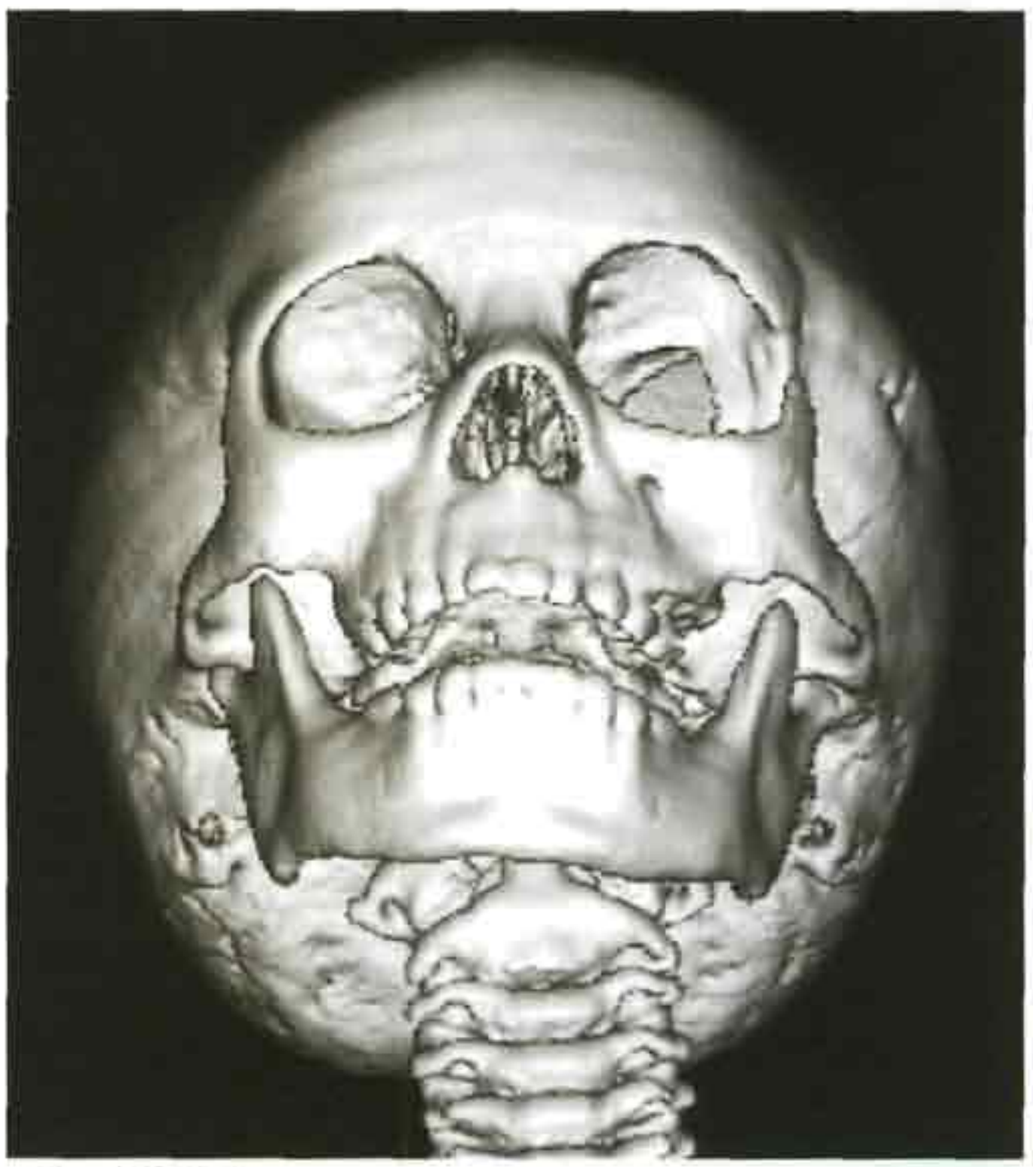


Рис. 18.117
Трехмерная КТ: отсутствие большого крыла левой клиновидной кости при НФ-1 (предоставлено D. Armstrong)

Нейрофиброматоз

Нейрофиброматоз — наследственное заболевание с первичным нарушением развития клеток нервной ткани. Наследование аутосомно-доминантное, с вариабельной пенетрантностью и экспрессивностью, уровень мутаций высокий. Выделяют 2 основных типа: (а) *I тип (НФ-1)*, (б) *II тип (НФ-2)*.

Нейрофиброматоз I типа

НФ-1 является самым частым факоматозом с распространенностью 1 : 4000, проявляется в детском возрасте. Ответственный ген найден в локусе 17q11. Системные проявления обсуждаются в главе 20. Глазные проявления следующие:

1. **Орбитальные поражения**
   а) глиома ЗН (рис. 18.116б, 18.116в) развивается у 15% пациентов. Бывает односторонней или двухсторонней, характерно распространение в заднем направлении с поражением хиазмы и гипоталамуса (*см.* рис. 17.66);
   б) другие нейрогенные опухоли: нейролеммома, плексиформная нейрофиброма и менингиома;

Рис. 18.118
Узловая нейрофиброма

Рис. 18.119
Плексиформная нейрофиброма (предоставлено K. Nischal)

в) ***сфеноорбитальное энцефалоцеле*** возникает из-за отсутствия большого крыла клиновидной кости (рис. 18.117). Характерен пульсирующий проптоз, не связанный с шумами при прослушивании или мышечной дрожью.

2. **Нейрофибромы век** могут быть узловыми (рис. 18.118) или плексиформными (рис. 18.119), развиваются в раннем возрасте. При поражении верхнего века часто вызывают механический птоз.
3. **Поражения радужки**
   а) ***узелки Lisch*** развиваются во 2–3 декадах жизни (95% случаев) (*см.* рис. 18.116а);
   б) ***врожденный увеальный эктропион*** встречается редко, может сочетаться с глаукомой (*см.* рис. 9.138);
   в) ***сосочковидные образования*** редки (*см.* рис. 4.81).
4. **Проминенция роговичных нервов** может иметь место (рис. 18.120).

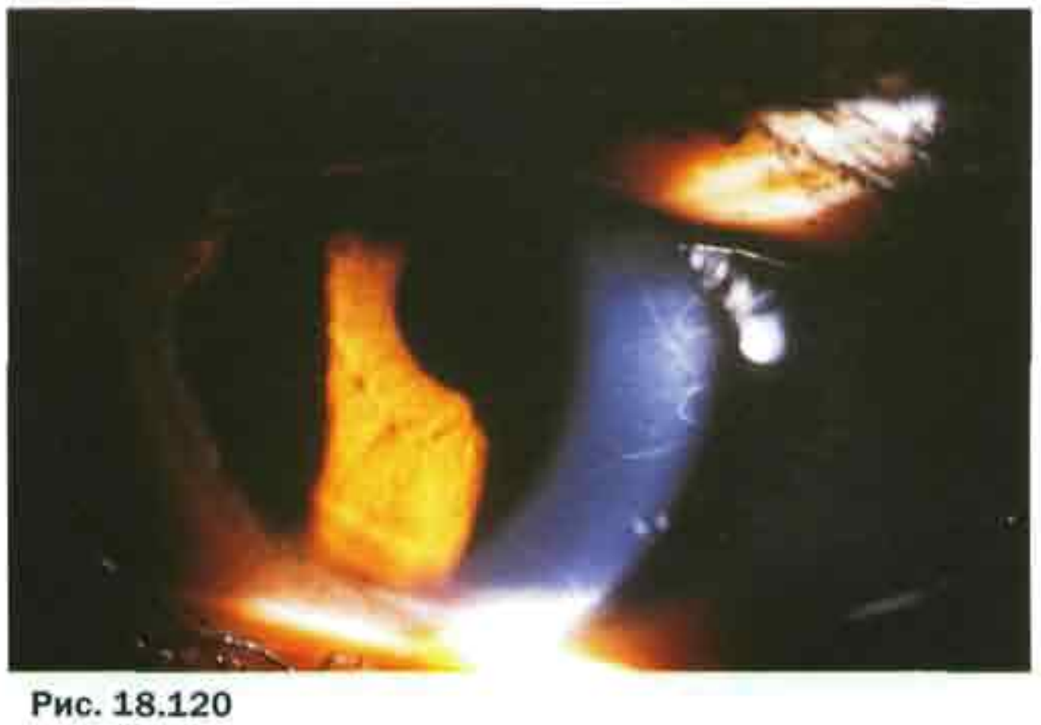


Рис. 18.120
Проминенция роговичных нервов

5. **Глаукома** относительно редка и обычно односторонняя и врожденная. Около 50% пациентов с глаукомой имеют ипсилатеральную нейрофиброму верхнего века и гемиатрофию лица. Механизмы, ответственные за повышение давления, приведены в главе 9.
6. **Изменения глазного дна**
   а) ***невусы хориоидеи*** встречаются часто, могут быть мультифокальными и двухсторонними. Пациенты с НФ-1 и невусами имеют повышенный риск развития меланомы хориоидеи;
   б) ***астроцитомы сетчатки,*** идентичные встречающимся при туберозном склерозе, редки.

Нейрофиброматоз II типа

НФ-2 распространен гораздо меньше, чем НФ-1 (1 случай на 40000 человек). Ответственный ген найден в локусе 22q12. Основные проявления — двухсторонняя акустическая невринома и другие опухоли ЦНС (*см.* главу 20). Далее перечислены глазные проявления, которые часто являются первыми симптомами заболевания и могут способствовать его ранней диагностике.

1. **Катаракта** встречается у 2/3 пациентов. Помутнения появляются в возрасте до 30 лет и бывают задними субкапсулярными или капсулярными, кортикальными или смешанными.
2. **Изменения глазного дна**, состоящие в сочетании гамартом ретинального пигментного эпителия, сетчатки и перифовеальных эпителиальных мембран, встречаются относительно часто.
3. **Глазодвигательные нарушения** имеются в 10% случаев.
4. **Менее частые** находки: менингиома и глиома зрительного нерва, односторонние узелки Lisch и изменения электроретинограммы.

ГЛАВА 19

Травма

ТРАВМА ВЕК 659
Гематома 659
Повреждения 659

ПЕРЕЛОМЫ ОРБИТЫ 660
«Взрывной» перелом дна орбиты 660
«Взрывной» перелом медиальной стенки 664
Перелом крыши орбиты 664
Перелом латеральной стенки 665

ТРАВМА ГЛАЗНОГО ЯБЛОКА 665
Введение 665
Тупая травма 666
Повреждения, не связанные с несчастным случаем 671
Проникающая травма 671
Экстраокулярные инородные тела 675
Роговичные инородные тела 675
Внутриглазные инородные тела 675
Энуклеация 677
Симпатическая офтальмия 678

ХИМИЧЕСКИЕ ОЖОГИ 678
Введение 678
Тактика 679

Травма век

Гематома

Гематома («черный глаз») является наиболее распространенным результатом тупой травмы век или лба и обычно безопасна, но при этом очень важно исключить наличие у пациента следующих более серьезных состояний.

1. **Травма глазного яблока и орбиты**. Проще всего исследовать целостность глазного яблока до появления отека век (рис. 19.1).
2. **Перелом крыши орбиты**, если гематома сочетается с субконъюнктивальным кровоизлиянием без видимого заднего ограничения (рис. 19.2).
3. **Перелом основания черепа**, который может характеризоваться двухсторонними круговыми гематомами (так называемые «глаза панды») (рис. 19.3).

Рис. 19.1
Выраженная периокулярная гематома

Рис. 19.2
Периокулярная гематома и субконъюнктивальное кровоизлияние

Рис. 19.3
«Глаза панды»

Повреждения

Повреждения век, даже незначительные, требуют тщательного исследования раны и обследования глазного яблока. Некоторые дефекты век могут быть устранены простым горизонтальным ушиванием, даже если это производится с натяжением, что позволяет достичь лучшего функционального и косметического результата (принцип Thaller).

1. **Поверхностные** повреждения, расположенные параллельно краю век без зияния раны, могут быть ушиты шелком 6/0. Швы снимают через 5 дней.
2. **Повреждения края века** всегда сопровождаются расхождением краев (рис. 19.4а) и должны быть очень тщательно ушиты с четким сопоставлением краев для предотвращения формирования зарубок.
   а) оценка возможной потери ткани;
   б) осторожное подравнивание неровных краев или резекция значительно загрязненных тканей (рис. 19.4б);
   в) реконструкцию края века начинают с наложения шва шелком 6/0 в области устья мейбомиевых желез. Иглу вводят на расстоянии в 2 мм от края раны с каждой стороны и погружают на 1 мм (рис. 19.5а);
   г) тарзальную пластинку ушивают (рис. 19.5б) отдельными длительно рассасывающимися швами, например дексон 6/0;

Рис. 19.4
Техника ушивания сквозной раны века (см. текст)
(предоставлено Wilmer Institute)

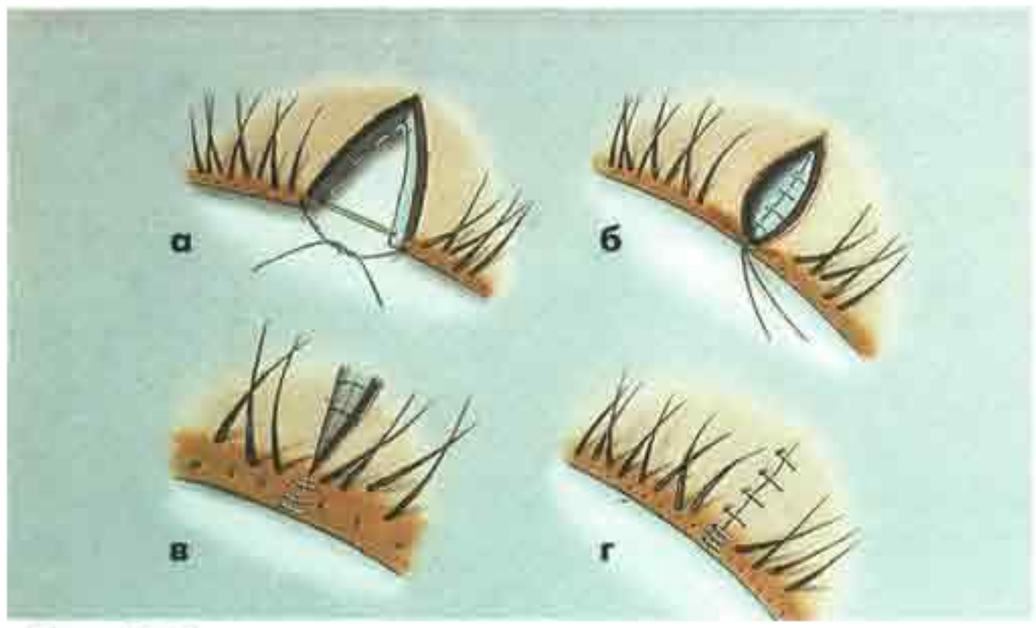


Рис. 19.5
Техника ушивания сквозной раны века (см. текст)
(предоставлено Wilmer Institute)

д) дополнительно на межреберный край накладывают шелк 6/0 для достижения точного сопоставления краев тарзальной пластинки и линии ресниц (рис. 19.5в);
е) кожу ушивают отдельными шелковыми швами 6/0 (рис. 19.5г);
ж) кожные швы снимают через 7–10 дней.

На рис. 19.6 показано состояние до и после операции.

3. **Повреждения с потерей ткани**, препятствующей прямому закрытию раны, обычно можно устранить с помощью латерального кантолизиса (рис. 19.7), что повышает подвижность латеральной части века.

Рис. 19.6
(а) рана нижнего века; (б) после ушивания

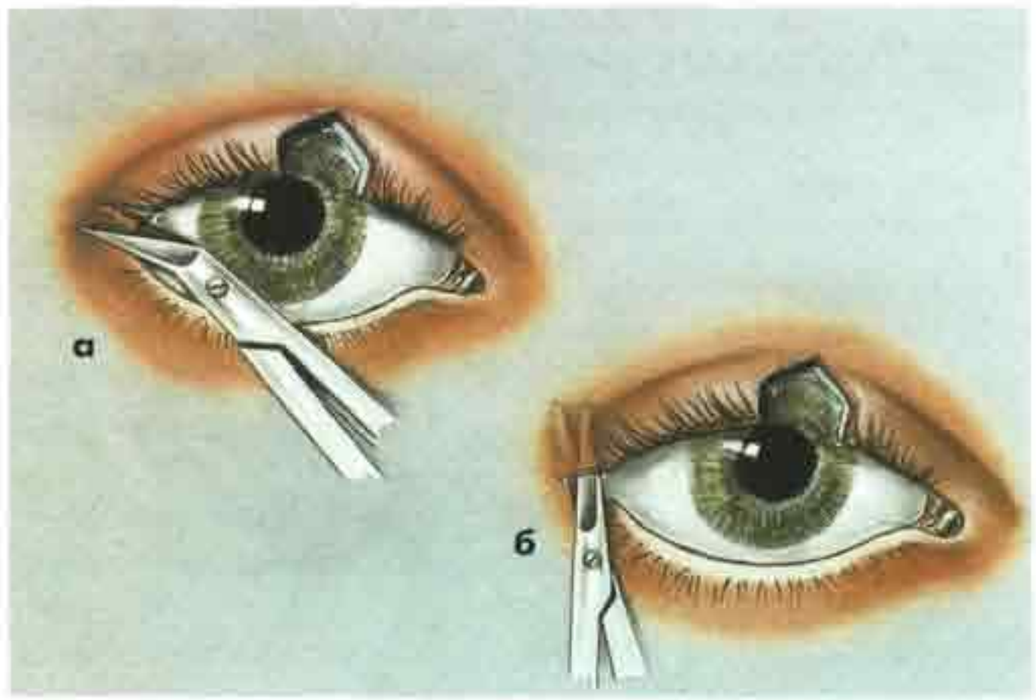


Рис. 19.7
Методика кантолизиса (предоставлено Wilmer Institute)

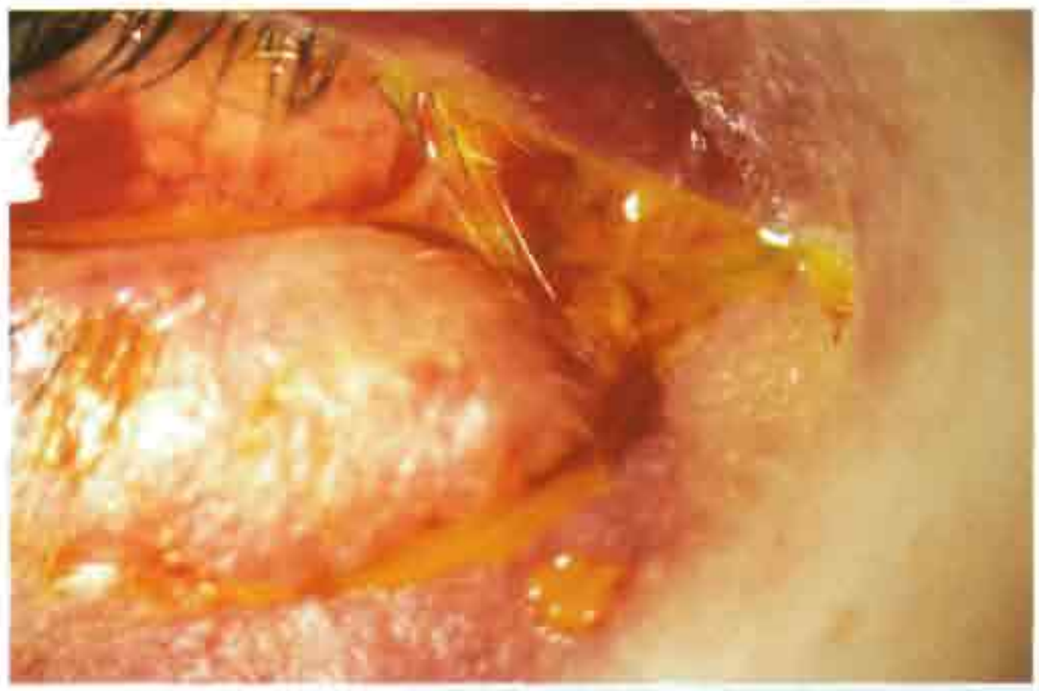


Рис. 19.8
Рана с повреждением нижнего слезного канальца

4. **Повреждения со значительной потерей тканей** требуют больших реконструктивных вмешательств, как, например, после резекции века по поводу злокачественных новообразований (*см.* главу 1).
5. **Повреждения канальцев** (рис. 19.8) должны быть обработаны в течение 24 ч.
   а) рану сближают с помощью силиконовой трубочки, которую проводят по слезным путям и выводят через нос (на рис. 19.9–19.11 показаны принципы интубации слезных путей);
   б) рану ушивают;
   в) трубочку оставляют на период 3–6 мес.

Переломы орбиты

«Взрывной» перелом дна орбиты

«Чистый» перелом орбиты не затрагивает ее края, в то время как при «смешанном» переломе страдают

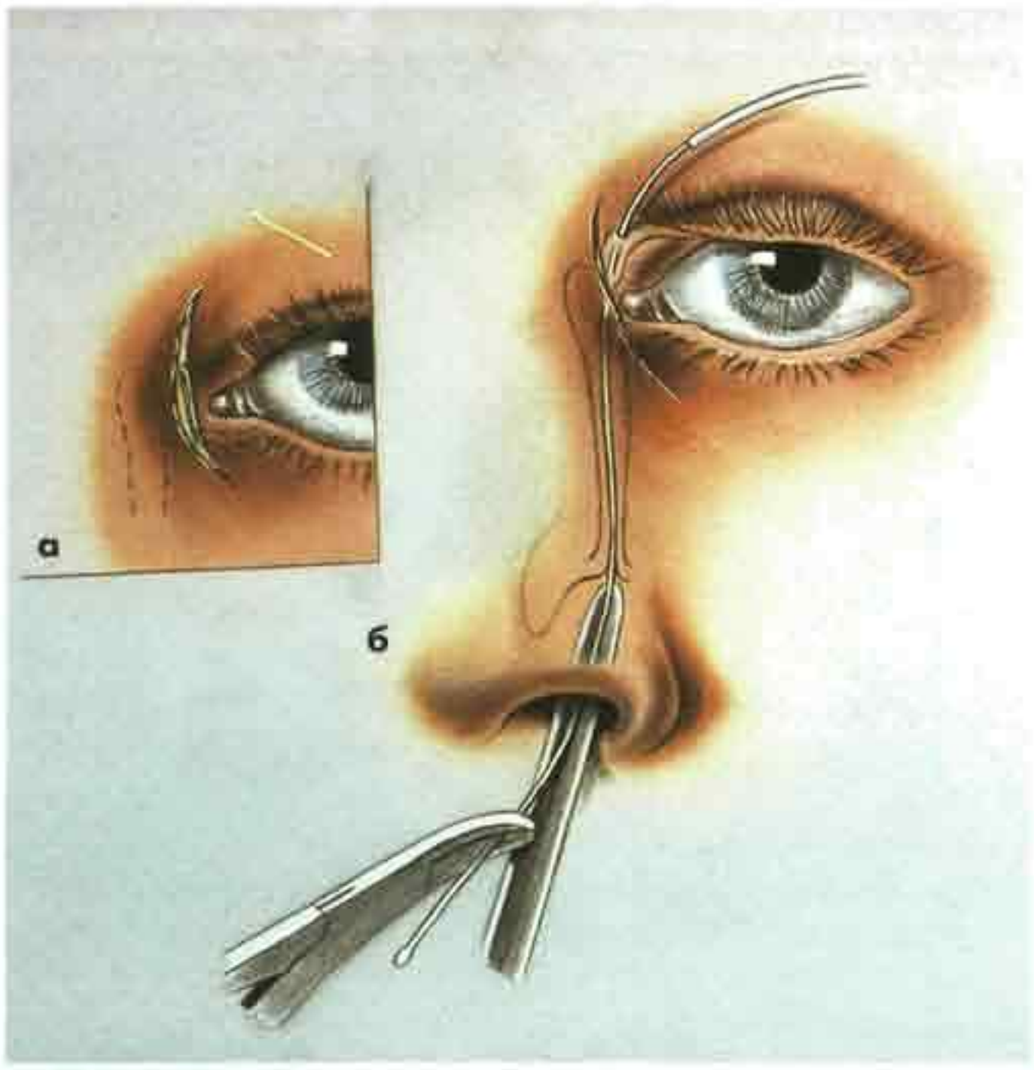


Рис. 19.9
Интубация слезных путей (см. текст)
(предоставлено Wilmer Institute)

Рис. 19.10
Интубация слезных путей (см. текст)
(предоставлено Wilmer Institute)

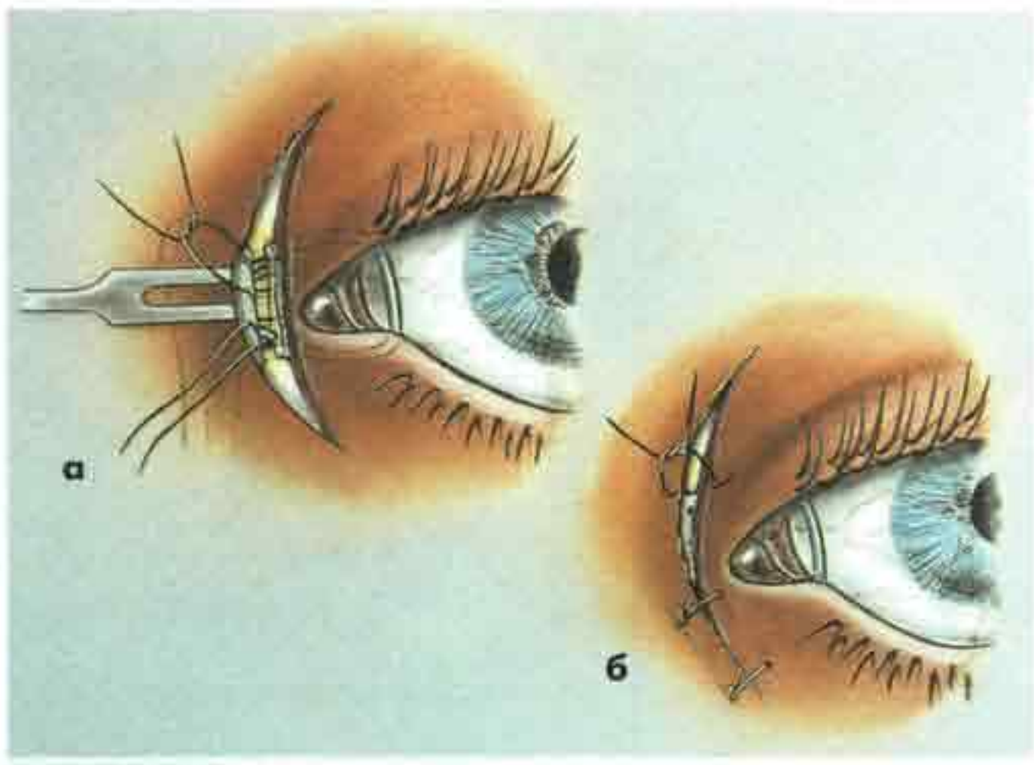


Рис. 19.11
Интубация слезных путей (см. текст)
(предоставлено Wilmer Institute)

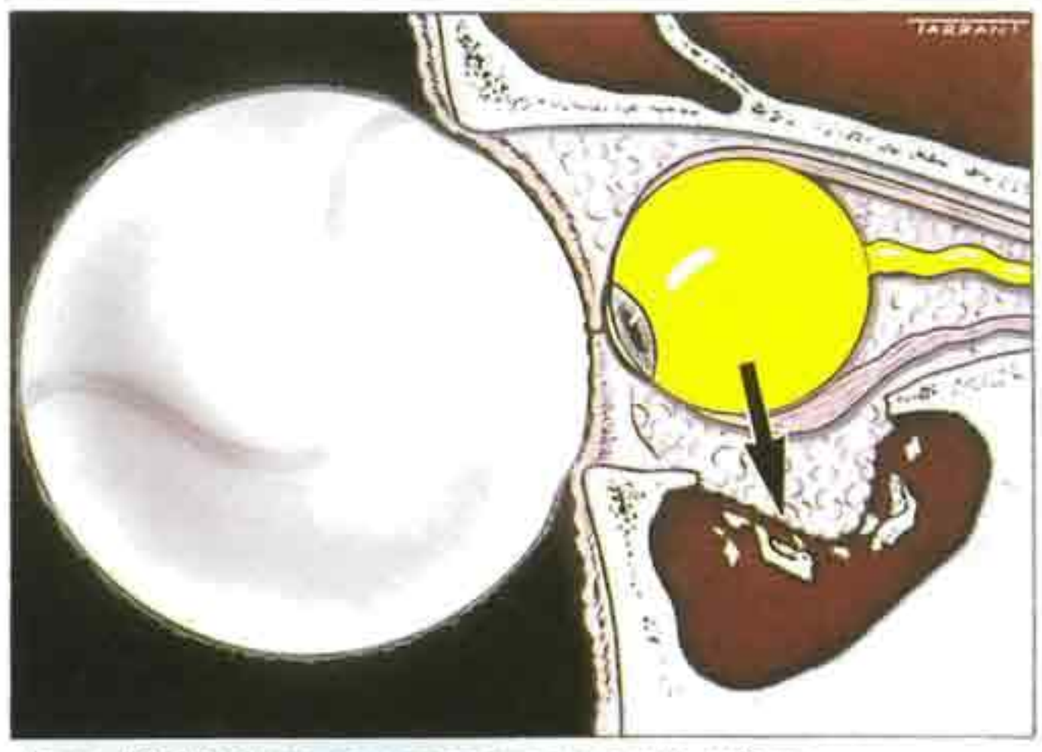


Рис. 19.12 Механизм повреждения дна орбиты при «взрывном» переломе

края орбиты и прилежащие кости лица. «Взрывной» перелом дна орбиты обычно обусловлен внезапным повышением внутриорбитального давления при ударе предметом, превышающим 5 см в диаметре, например кулаком или теннисным мячом (рис. 19.12). В связи с тем, что латеральная стенка и крыша орбиты обычно выдерживают подобное воздействие, в перелом чаще вовлекаются дно орбиты вместе с тонкими костями, формирующими стенки нижнеглазничной щели. В некоторых случаях также ломается медиальная стенка орбиты. Клинические проявления варьируют в зависимости от тяжести травмы и временно́го интервала между ранением и обследованием.

Симптомы

1. **Периокулярные признаки**: хемоз, отек и подкожная эмфизема различной степени (рис. 19.13а).
2. **Анестезия области иннервации нижнеглазничного нерва** затрагивает нижнее веко, щеку, спинку носа, верхнее веко, верхние зубы и десны, поскольку «взрывной» перелом часто затрагивает стенки нижнеглазничной щели.
3. **Диплопия** может быть обусловлена одним из следующих механизмов:

- Кровоизлияние и отек вызывают уплотнение тканей орбиты между нижней прямой, нижней косой мышцами и надкостницей, что ограничивает подвижность глазного яблока. Подвижность глаза обычно улучшается после разрешения кровоизлияния и отека.
- Механическое ущемление в области перелома нижней прямой или нижней косой мышцы или прилежащей соединительной и жировой ткани. Диплопия обычно проявляется при взгляде как вверх (рис. 19.13б), так и вниз (двойная диплопия). В этих случаях тракционный тест и дифференциальный тест репозиции глазного яблока положительны. Диплопия впоследствии может уменьшиться, если была обусловлена в основном ущемлением соединительной ткани и клетчатки, но обычно сохраняется при вовлечении в перелом непосредственно мышц.
- Прямая травма экстраокулярных мышц в сочетании с отрицательным тракционным тестом. Мышечные волокна обычно регенерируют, и через 2 мес нормальная функция восстанавливается.

4. **Энофтальм** (рис. 19.13с) встречается при серьезных переломах, хотя обычно проявляется через несколько дней после начала разрешения отека. Без хирургического вмешательства энофтальм может увеличиваться до 6 мес вследствие посттравматической дегенерации и фиброза тканей.
5. **Глазные повреждения** (гифема, рецессия угла, отрыв сетчатки) обычно нехарактерны, но их следует исключить при тщательном исследовании на щелевой лампе и при офтальмоскопии.

Исследования

1. **КТ** во фронтальной проекции (рис. 19.14) особенно необходима в оценке протяженности перелома, а также для определения характера плотности мягкой ткани в верхнечелюстной пазухе, которая может быть заполнена орбитальным жиром, экстраокулярными мышцами, гематомой или несвязанными с травмой полипами.
2. **Тест Hess** (рис. 19.15) полезен в оценке и контроле динамики диплопии.
3. **Бинокулярное поле зрения** может быть оценено на периметре Lister или Golgmann.

Лечение

1. **Вначале** консервативное и включает антибиотики, если перелом затрагивает верхнечелюстную пазуху.

Рис. 19.13
Справа «взрывной» перелом дна орбиты: (а) небольшой кровоподтек, поверхностная ранка и мидриаз после исследования глазного дна; (б) ограничение подвижности вверх; (в) небольшой энофтальм

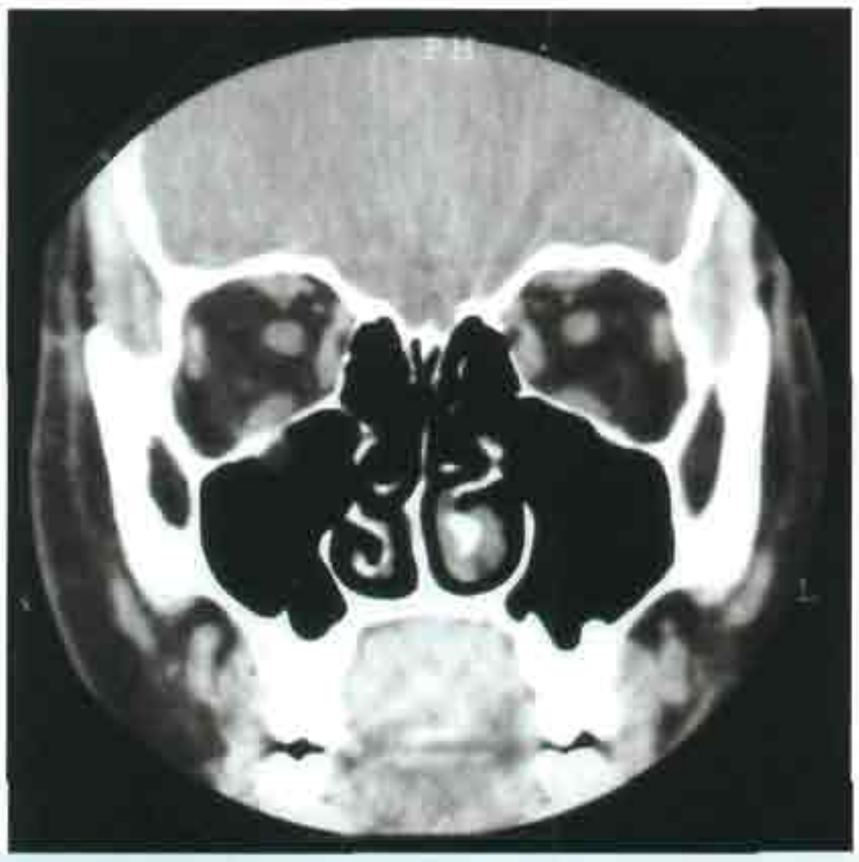


Рис. 19.14
Фронтальная проекция КТ: «взрывной» перелом дна орбиты справа с демонстрацией признака «капля слезы»

Пациента следует проинформировать о нежелательности сморкания.

2. **Последующее** нацелено на предотвращение постоянной вертикальной диплопии и/или косметически неприемлемого энофтальма. Существуют три фактора, определяющих риск данных осложнений: размер перелома, грыжа орбитального содержимого в верхнечелюстную пазуху и ущемление мышц. Хотя может быть некоторое смешение признаков. Большинство переломов относят к одной из следующих категорий:
   - Небольшие трещины без формирования грыжи не требуют лечения, поскольку риск осложнений незначительный.
   - Переломы, затрагивающие меньше половины дна орбиты, с небольшими грыжами или их отсутствием, положительной динамикой диплопии также не требуют лечения, пока не проявится энофтальм больше 2 мм.
   - Переломы, распространяющиеся на половину или бóльшую площадь дна орбиты, с ущемлением орбитального содержимого и постоянной диплопией в прямой позиции должны быть прооперированы в течение 2 нед. Если хирургическое вмешательство отсрочено, результаты будут менее эффективны из-за развития фиброзных изменений в орбите.

3. **Техника хирургического лечения**
   а) трансконъюнктивальный или субцилиарный разрез кожи (рис. 19.16а).
   б) надкостница отделена и поднята от дна орбиты, все ущемленное орбитальное содержимое извлечено из пазухи (рис. 19.16б).
   в) дефект дна орбиты восстановлен с использованием синтетического материала типа супрамида, силикона или тефлона (рис. 19.16в).
   г) надкостница ушита (рис. 19.16г).

КТ демонстрирует послеоперационное состояние после восстановления «взрывного» перелома справа с использованием пластического имплантата (рис. 19.17).

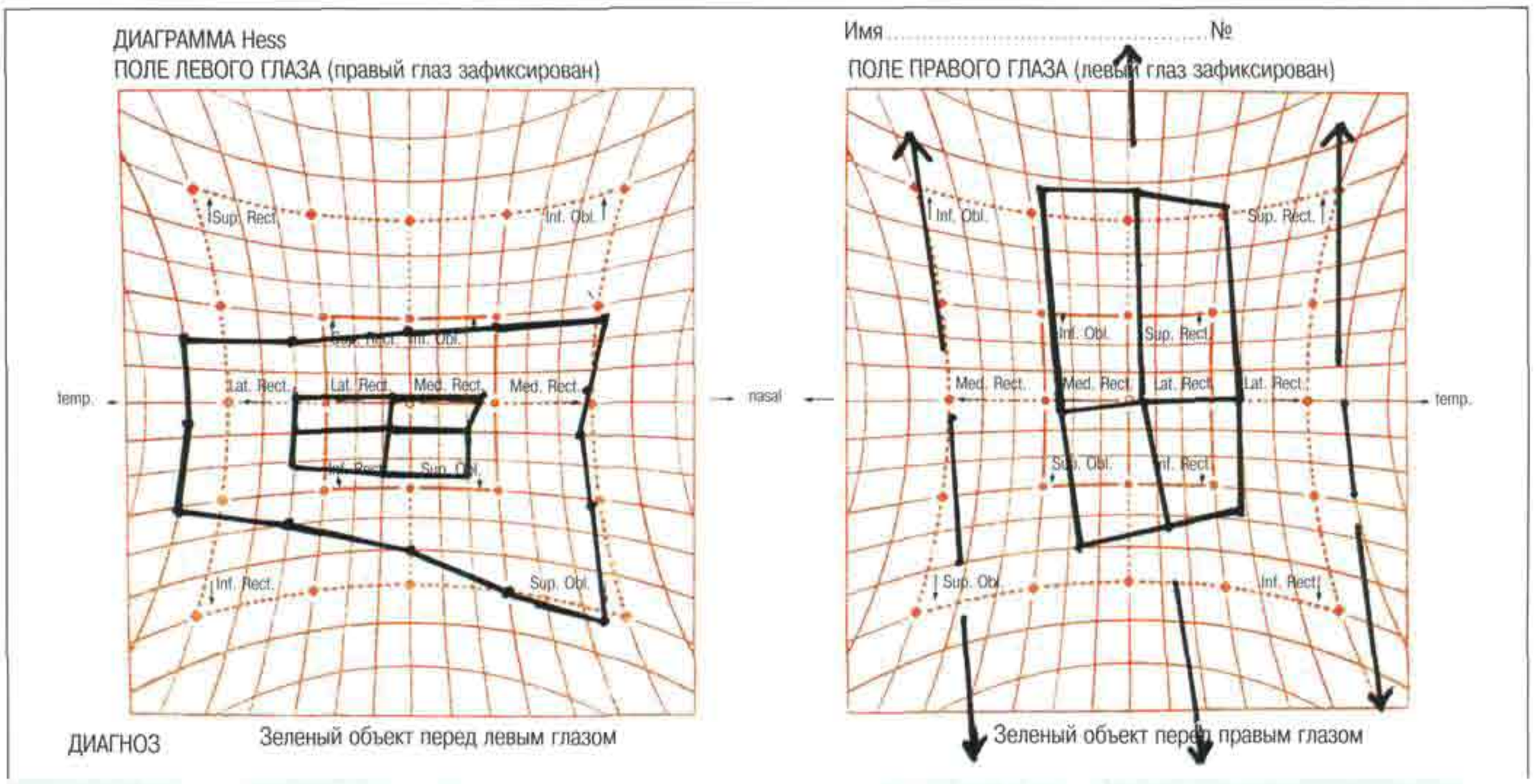


Рис. 19.15
Диаграмма Hess при «взрывном» переломе дна орбиты слева: ограничение поля взора вверх (верхняя прямая и нижняя косая мышцы) и ограничение поля взора вниз (нижняя прямая мышца). Имеется также значительная вторичная гиперреакция правого глаза

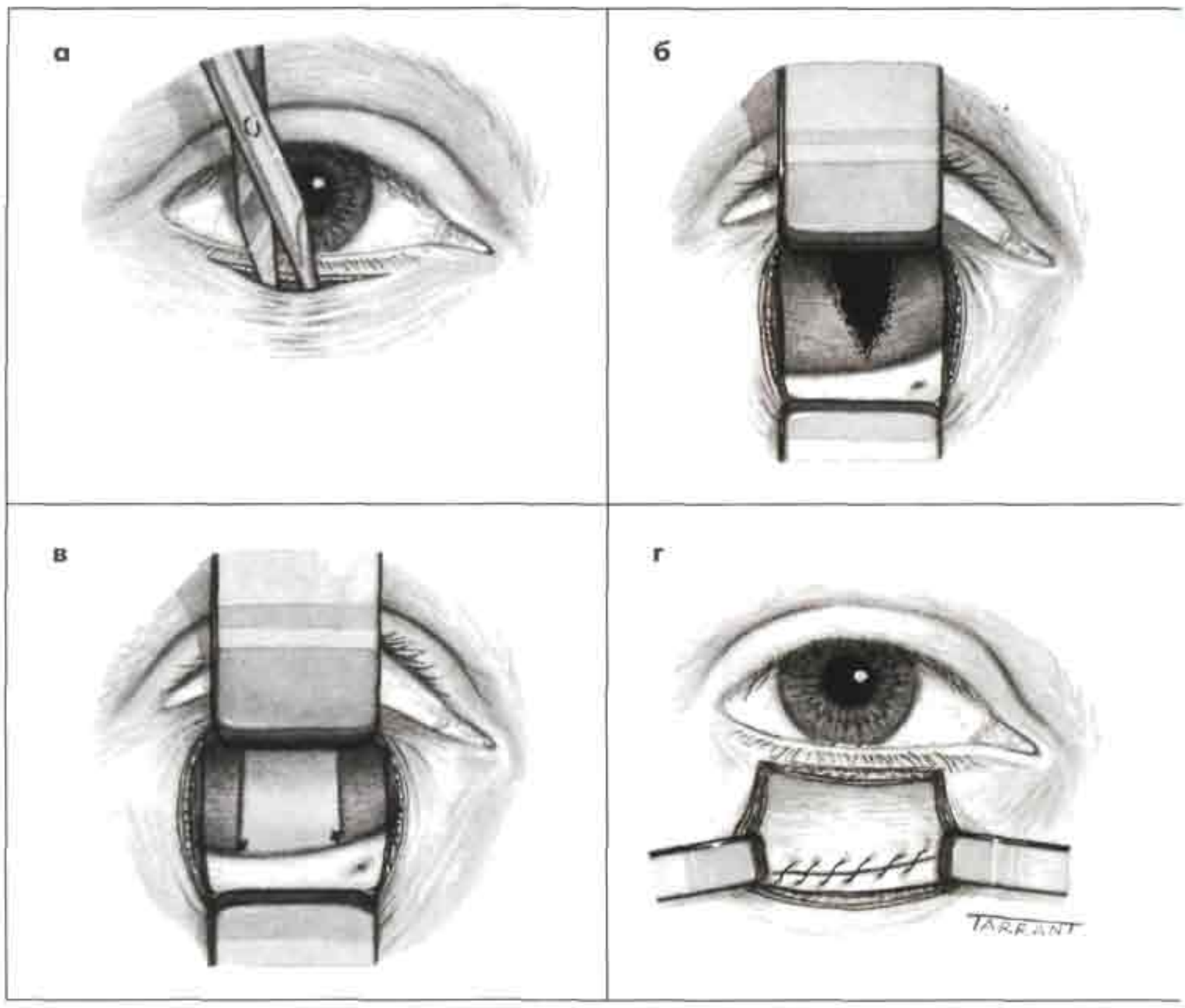


Рис. 19.16
Техника восстановления «взрывного» перелома дна орбиты (см. текст)

Рис. 19.17
Фронтальная проекция КТ после восстановления «взрывного» перелома дна орбиты синтетическим материалом

«Взрывной» перелом медиальной стенки

Большинство переломов медиальной стенки орбиты сочетаются с переломами дна орбиты (рис. 19.18). Изолированные переломы встречаются редко.

1. Симптомы

- Периорбитальная подкожная эмфизема (рис. 19.19), которая обычно развивается во время сморкания. Из-за возможности инфицирования орбиты содержимым пазухи следует стремиться исключить такой способ опорожнения полости носа.
- Изменение подвижности глаза, включая аддукцию и абдукцию (рис. 19.20), если медиальная прямая мышца ущемлена в переломе.

2. Лечение включает освобождение ущемленной ткани и восстановление костного дефекта.

Перелом крыши орбиты

С переломами крыши орбиты офтальмологи сталкиваются редко. Изолированные переломы, вызванные незначительной травмой, например при падении на острый предмет, а также ударом по брови или лбу, чаще встречаются у маленьких детей. Осложненные переломы, вызванные тяжелой травмой, сочетающиеся со смещением орбитального края, а также с повреждением других краниофациальных костей, наиболее часто встречаются у взрослых.

1. Проявляется через несколько часов гематомой и периокулярным хемозом, которые могут распространиться на противоположную сторону (*см.* рис. 19.3).

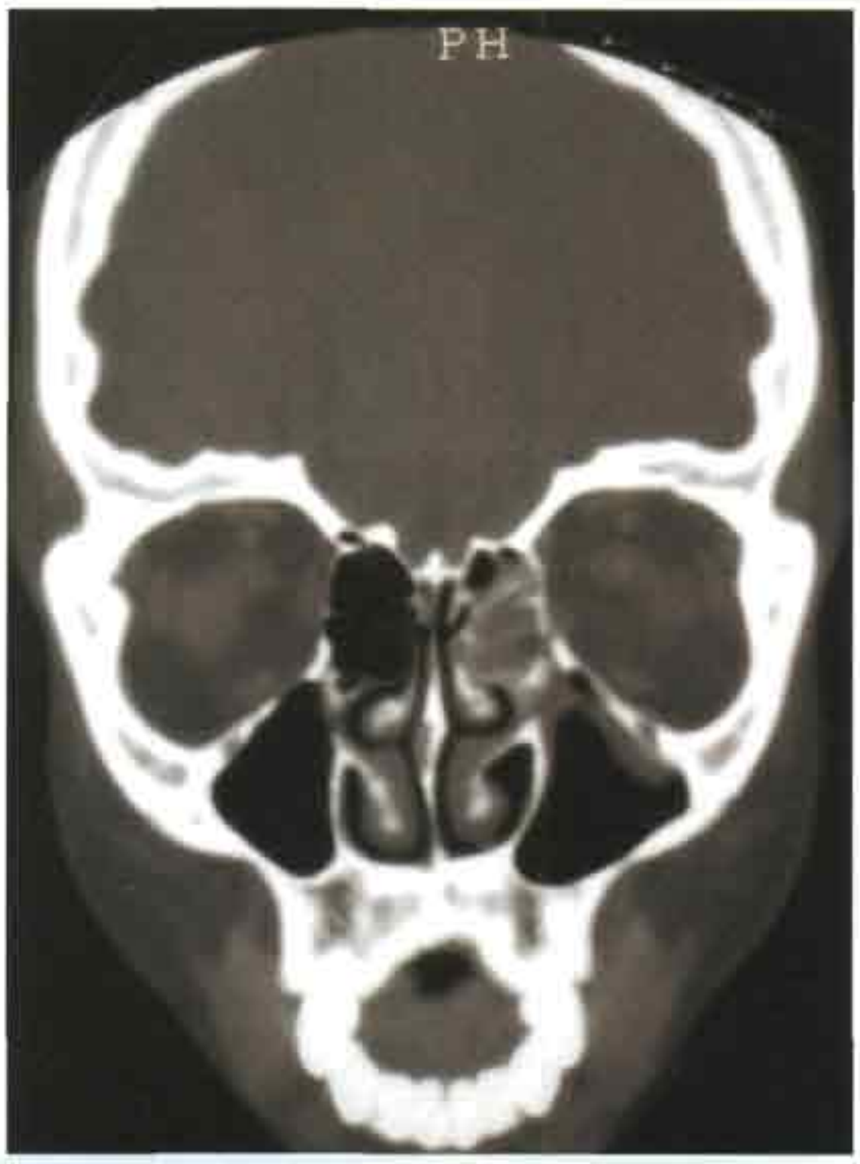


Рис. 19.18
Фронтальная проекция КТ: «взрывной» перелом медиальной и нижней стенок орбиты слева

Рис. 19.19
Подкожная эмфизема у пациента со «взрывным» переломом медиальной стенки орбиты

2. Симптомы

- Смещение глазного яблока аксиально или вниз.
- Большие переломы могут сочетаться с пульсацией глазного яблока, не связанной с шумом, из-за передачи пульсации спинномозговой жидкости, лучше всего обнаруживаемой с помощью аппланационной тонометрии.

3. Лечение

- Небольшие переломы могут не требовать лечения, но важно наблюдать пациента для исключения возможности ликвореи, которая может привести к менингиту.

Рис. 19.20 Ограничение абдукции слева из-за ущемления внутренней прямой мышцы слева в переломе медиальной стенки орбиты при «взрывном» переломе

- Обширные дефекты костей со смещением фрагментов вниз обычно требуют реконструктивных хирургических вмешательств.

Перелом латеральной стенки

С острыми переломами латеральной стенки (рис. 19.21) офтальмологи сталкиваются редко. Поскольку наружная стенка орбиты более прочная, чем другие, ее перелом обычно сочетается с обширными лицевыми повреждениями.

Рис. 19.21 Аксиальная проекция КТ: перелом латеральной стенки орбиты справа с костными фрагментами, травмирующими зрительный нерв

Травма глазного яблока

Введение

Определения

1. Закрытая травма часто определяется как тупая травма. Корнеосклеральные оболочки глазного яблока остаются интактными, однако могут быть внутриглазные повреждения.

2. **Открытая травма** подразумевает наличие проникающей раны роговицы или склеры.
3. **Контузия** — закрытое повреждение в результате тупой травмы. Повреждение может локализоваться в месте приложения ранящего предмета или в отдаленном сегменте.
4. **Разрыв** — проникающая рана, обусловленная тупой травмой. Глазное яблоко разрывается в наиболее слабой точке, которая может быть не на месте воздействия.
5. **Ранение** — полнослойная рана, вызванная острым предметом в месте воздействия.
6. **Поверхностная рана** — несквозное ранение, вызванное острым предметом.
7. **Проникающее ранение** — единичная полнослойная рана, обычно вызываемая острым предметом, без раны выхода. Такая рана может сопровождаться наличием инородного тела.
8. **Перфорация** (сквозное ранение) состоит из двух полнослойных ран, одна из которых — вход, другая — выход. Обычно вызывается ранящим предметом с высокой степенью воздействия.

Тактика

1. **Начальная оценка** должна быть выполнена в следующем порядке:
   - Определение характера и степени любых угрожающих жизни проблем.
   - Анамнез повреждения, включая обстоятельства, время и ранящий объект.
   - Полное исследование обоих глаз и орбит.
2. **Специальные исследования**
   а) простые рентгенограммы показаны при подозрении на инородное тело (рис. 19.22);
   б) КТ предпочтительнее простой рентгенографии в диагностике и локализации внутриглазных инородных тел (рис. 19.23). Это исследование также ценно при определении целостности внутричерепных, лицевых и внутриглазных структур;
   в) эхография может помочь в диагностике внутриглазных инородных тел (рис. 19.24), разрыве глазного яблока, супрахориоидальном кровоизлиянии и отслойке сетчатки. Она также помогает при планировании хирургического лечения, например относительно размещения инфузионных портов во время витрэктомии или необходимости дренирования супрахориоидального кровоизлияния;
   г) электрофизиологические исследования необходимы для оценки сохранности ЗН и сетчатки, особенно если после травмы прошло некоторое время и имеется подозрение на наличие внутриглазного инородного тела.

Рис. 19.22 На простой рентгенограмме слева видна пуля от пневматического ружья

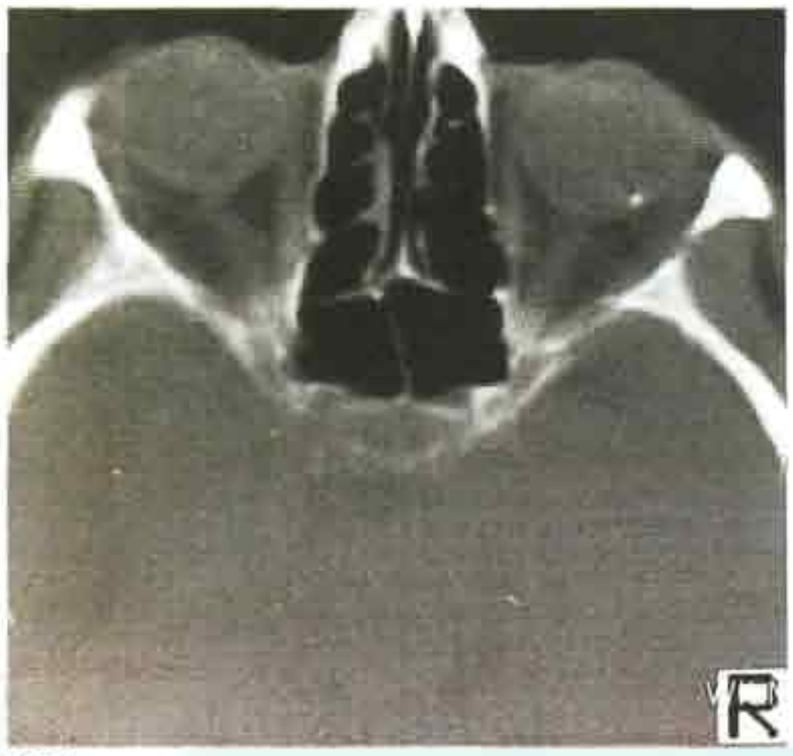


Рис. 19.23 Аксиальная проекция КТ: интраокулярное инородное тел слева (предоставлено Wilmer Institute)

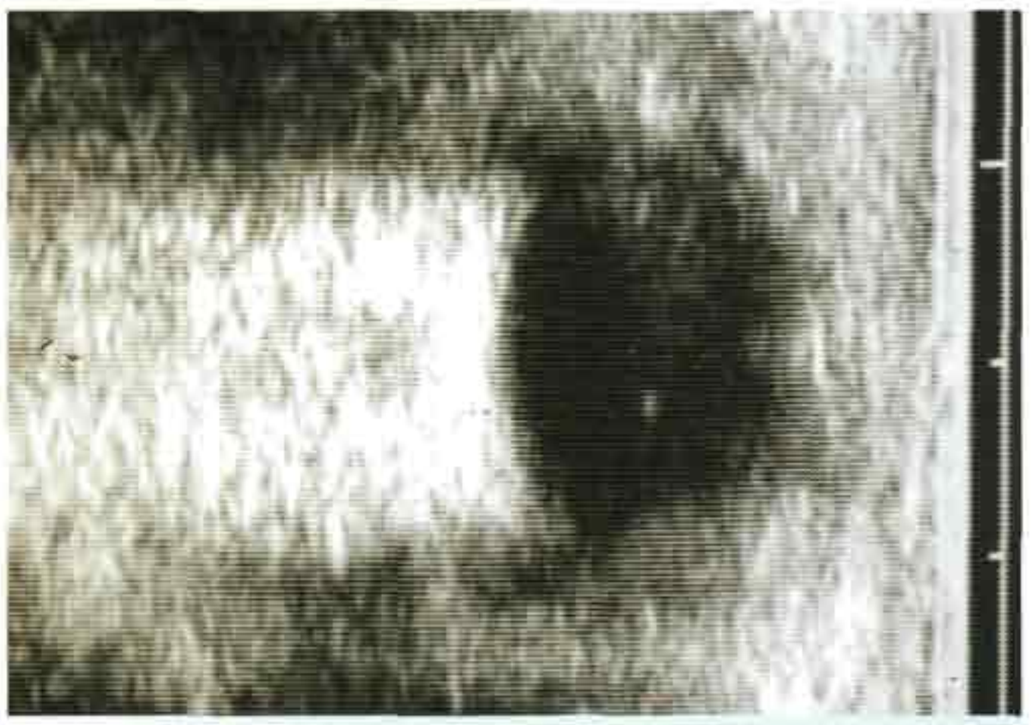


Рис. 19.24 На двухмерной эхограмме видно внутриглазное инородное тело

NB: ЯМР противопоказан при наличии металлических внутриглазных инородных тел.

Тупая травма

Самыми частыми причинами тупой травмы являются удары теннисными мячами, резинками от багажных тележек, пробками от шампанского. Наиболее тяжелой

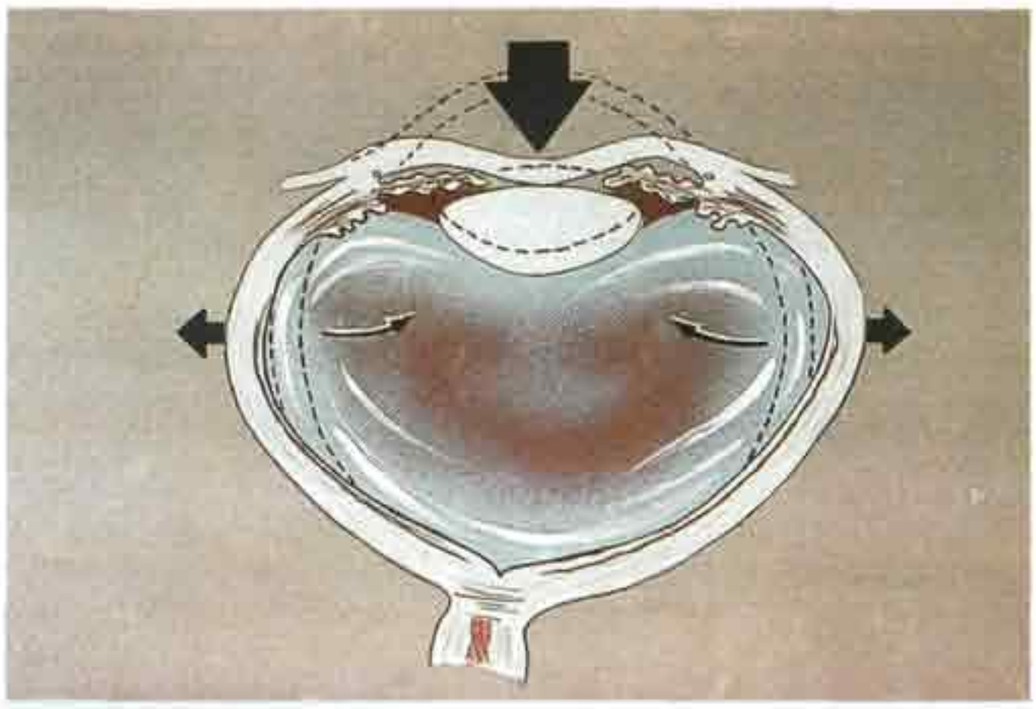


Рис. 19.25
Механизм повреждения глаза при тупой травме
(предоставлено Wilmer Institute)

считается тупая травма с передне-задней компрессией и одновременным расширением в экваториальном направлении (рис. 19.25), обусловленным кратковременным, но значительным увеличением внутриглазного давления. Хотя подобное воздействие, прежде всего, смягчается иридо-хрусталиковой диафрагмой и стекловидным телом, повреждение может происходить в отдаленном месте, например в заднем полюсе. Степень внутриглазного повреждения зависит от тяжести травмы и по неизвестным причинам в значительной степени сконцентрирована как в переднем, так и в заднем отделе. Помимо имеющихся интраокулярных повреждений тупая травма опасна отдаленными осложнениями, поэтому обязательно необходимо наблюдение в динамике.

Повреждения в переднем сегменте

1. **Эрозия роговицы** представляет собой нарушение эпителиального слоя, окрашиваемое флуоресцеином. Если она расположена в проекции зрачка, зрение может значительно снизиться. Это достаточно болезненное состояние обычно лечат циклоплегией для обеспечения комфорта и назначением антибактериальной мази. Хотя в прошлом стандартным лечением было использование повязки, в настоящее время очевидно, что без повязки роговица заживает быстрее и безболезненно.
2. **Отек роговицы** может развиться вторично при локальной или диффузной дисфункции роговичного эндотелия. Он обычно сочетается со складками десцеметовой мембраны и утолщением стромы, которые разрешаются спонтанно.
3. **Гифема** (кровоизлияние в переднюю камеру) — частое осложнение. Источником кровоизлияния являются сосуды радужки или цилиарного тела. Эритроциты осаждаются вниз, формируя уровень жидкости, величина которого должна быть измерена и зарегистрирована (рис. 19.26). Обычно травматическая гифема безопасна и кратковременна, но требует ежедневного наблюдения, пока не разрешится спонтанно. Непосредственным риском является вторичное кровотечение, обычно более выраженное, чем первичная гифема, которое может возникнуть в любое время в течение недели после первоначальной травмы (чаще в течение первых 24 ч). Основная цель лечения — профилактика вторичного кровоизлияния, контроль повышения внутриглазного давления и предотвращение возможных осложнений. Перорально назначают транексановую кислоту в дозе 25 мг/кг 3 раза в день и антибиотики. Имеются различные мнения, но несомненна необходимость поддержания мидриаза с помощью атропина, чтобы предотвратить последующее кровотечение. Госпитализация желательна на несколько дней для контроля внутриглазного давления, при повышении которого назначают лечение, способствующее предотвращению вторичной имбибиции роговицы кровью (*см.* главу 9). При травматическом увеите назначают местно стероиды и мидриатики.
4. **Радужная оболочка** может иметь структурные и/или функциональные нарушения.
   а) зрачок. Тяжелая контузия часто сопровождается преходящим миозом, обусловленным отложением пигмента на передней капсуле хрусталика (кольцо Vossius), которое соответствует размеру узкого зрачка (*см.* рис. 8.19). Повреждение сфинктера радужки приводит к травматическому мидриазу, ко-

Рис. 19.26
Травматическая гифема

Рис. 19.27
Разрыв сфинктера радужки

Рис. 19.28
Иридодиализ в нижнем сегменте

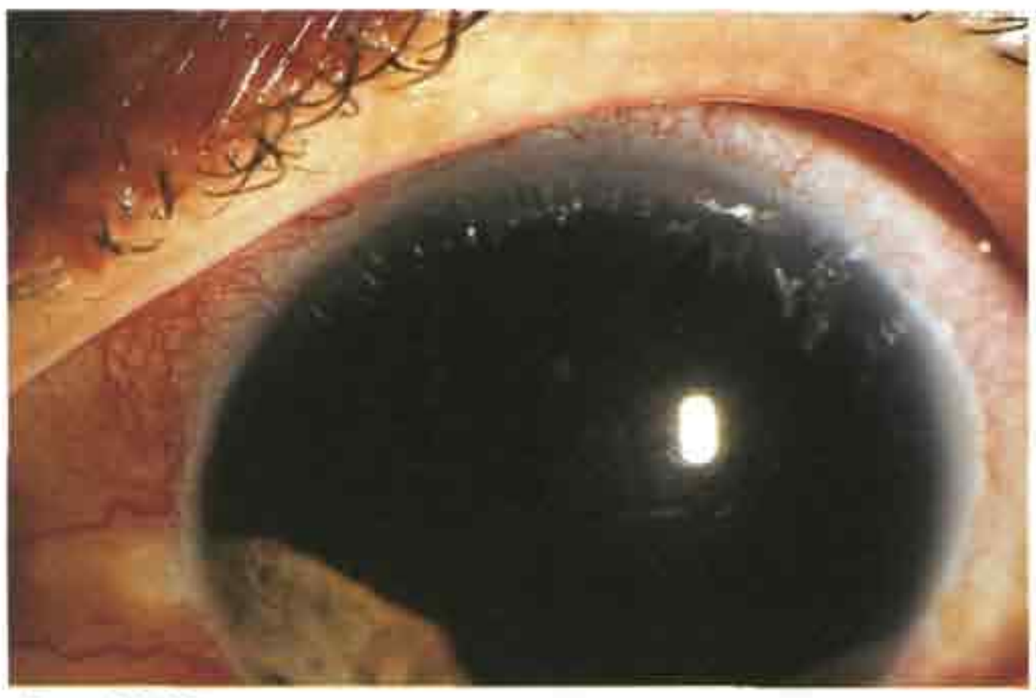


Рис. 19.29
Травматическая аниридия (предоставлено Wilmer Institute)

торый является постоянным: зрачок на свет реагирует вяло или не реагирует, снижена или отсутствует аккомодация (рис. 19.27);

б) ***иридодиализ*** — отрыв радужки от цилиарного тела у корня. При этом зрачок обычно имеет D-образную форму, а диализ выглядит как темная двояковыпуклая область возле лимба (рис. 19.28). Иридодиализ может быть бессимптомным, если дефект закрыт верхним веком; если он расположен в просвете глазной щели, сопровождается монокулярной диплопией и эффектом слепящего света, иногда требуется хирургическое восстановление дефекта. Травматическая аниридия (иридодиализ на 360°) встречается крайне редко (рис. 19.29);

в) ***цилиарное тело*** может реагировать на тяжелую тупую травму временным прекращением секреции водянистой влаги (цилиарный шок), приводящим к гипотонии. Разрывы, доходящие до середины цилиарного тела (рецессия угла) (рис. 19.30), связаны с риском развития вторичной глаукомы (*см.* главу 9).

5. Хрусталик

а) ***катаракта*** является частым последствием тупой травмы. Предполагаемый механизм включает как травматическое повреждение самих волокон хрусталика, так и разрыв капсулы хрусталика с проникновением жидкости внутрь, гидратацией волокон хрусталика и как следствие — его помутнение. Помутнение под передней капсулой хрусталика в форме кольца может располагаться в проекции кольца Vossius. Часто помутнение развивается под задней капсулой в кортикальных слоях вдоль задних швов («розеточная» катаракта) (*см.* рис. 8.20), которая может впоследствии исчезать, оставаться стабильной или прогрессировать с возрастом. Хирургическое лечение необходимо при выраженном помутнении;

б) ***подвывих*** хрусталика может быть следствием разрыва поддерживающего связочного аппарата. Подвывихнутый хрусталик обычно смещается в направлении неповрежденной цинновой связки; если хрусталик смещается кзади, передняя камера углубляется в месте разрыва цинновой связки. Край сублюксированного хрусталика может быть виден при мидриазе, а радужка дрожит при движении глаз (иридоденез). Сублюксация вызывает в проекции зрачка частичную афакию, что может привести к монокулярной диплопии; в дополнение к этому из-за смещения хрусталика может появиться хрусталиковый астигматизм;

Рис. 19.30
Выраженная рецессия угла

Рис. 19.31
Дислокация хрусталика в переднюю камеру

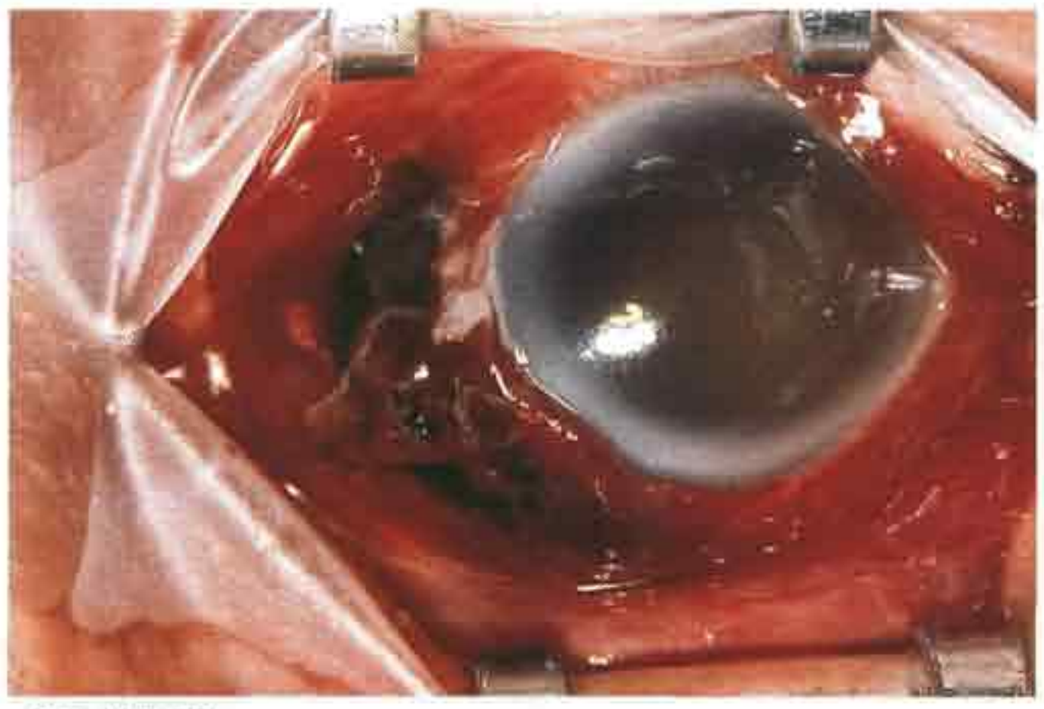


Рис. 19.32
Разрыв глазного яблока (предоставлено Wilmer Institute)

в) дислокация при разрыве волокон ресничного пояска на 360° редка, и хрусталик при этом может быть смещен в стекловидное тело или в переднюю камеру (рис. 19.31).

6. **Разрыв глазного яблока** возникает в результате тяжелой тупой травмы. Разрыв обычно локализуется в переднем отделе, в проекции шлеммова канала, с выпадением интраокулярных структур, например хрусталика, радужки, цилиарного тела и стекловидного тела (рис. 19.32). Иногда разрыв бывает в заднем отделе (скрытый) с небольшими видимыми повреждениями переднего одела. Клинически скрытый разрыв следует подозревать при асимметрии глубины передней камеры и снижении внутриглазного давления в травмированном глазу. Принципы ушивания склеральных разрывов описаны далее.

Повреждения в заднем отделе

1. **Задняя отслойка стекловидного тела** может быть связана с кровоизлиянием в стекловидное тело. Клетки пигмента в виде «табачной пыли» и могут находиться в передних отделах стекловидного тела.

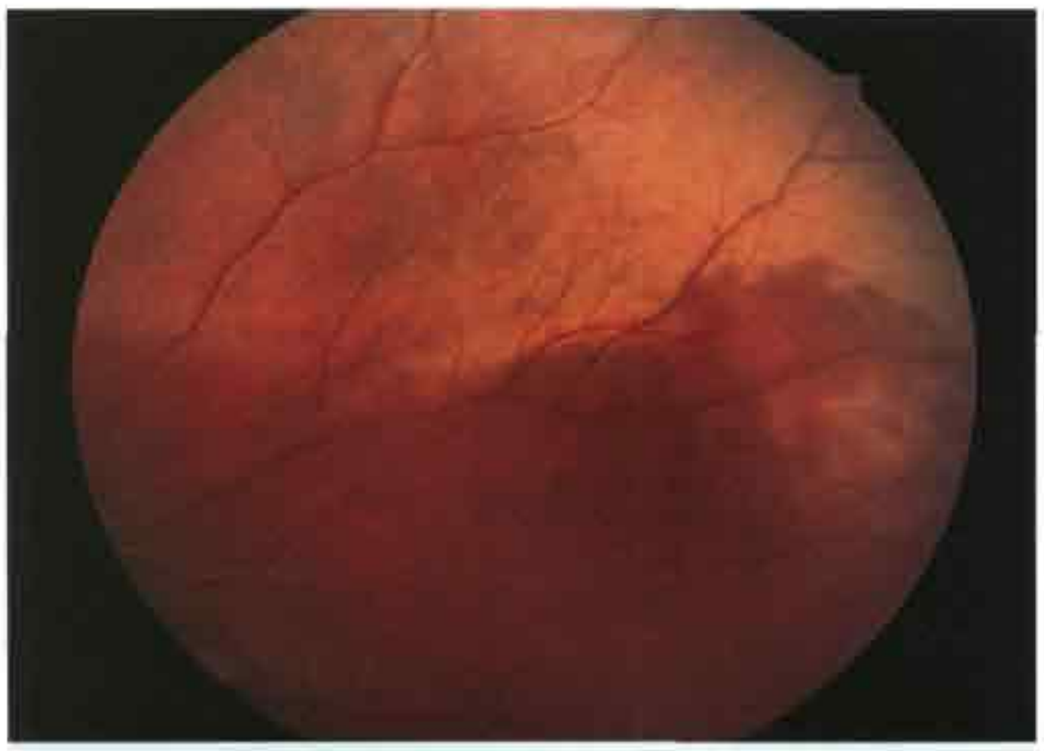


Рис. 19.33
Периферия глазного дна при сотрясении сетчатки

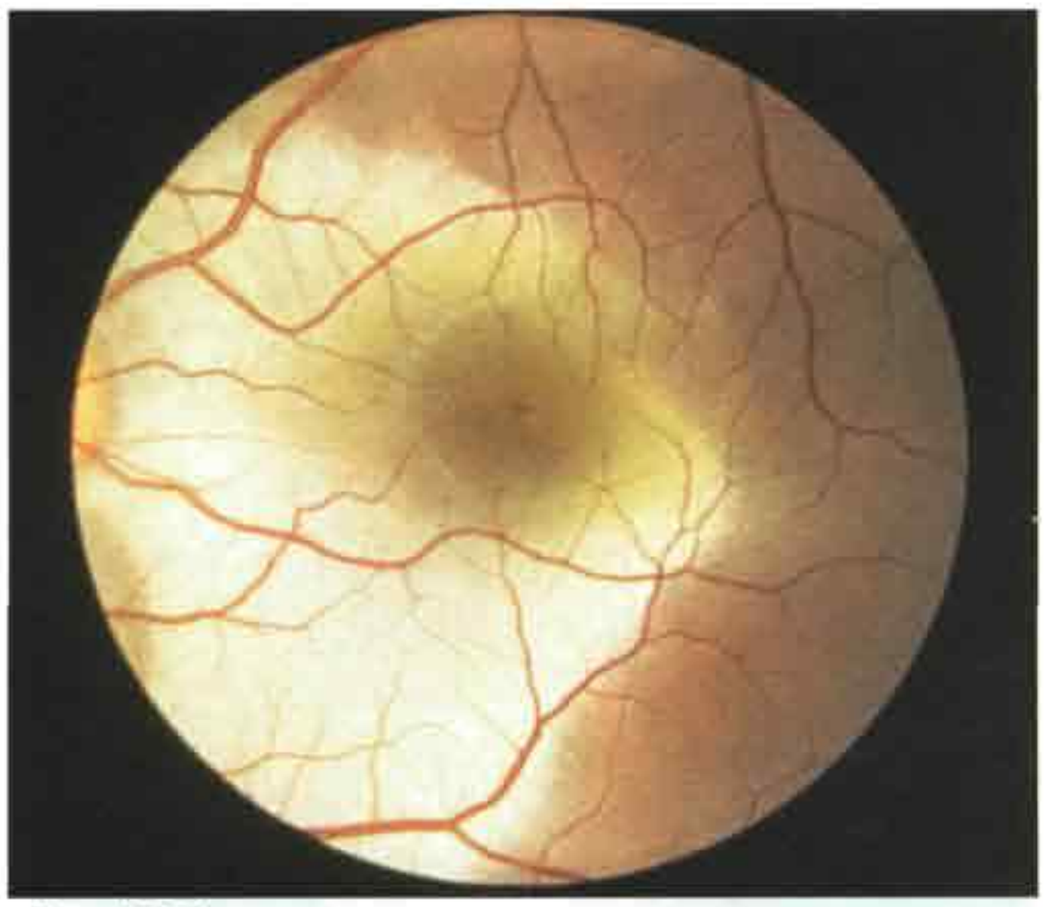


Рис. 19.34
Сотрясение сетчатки, в том числе макулы

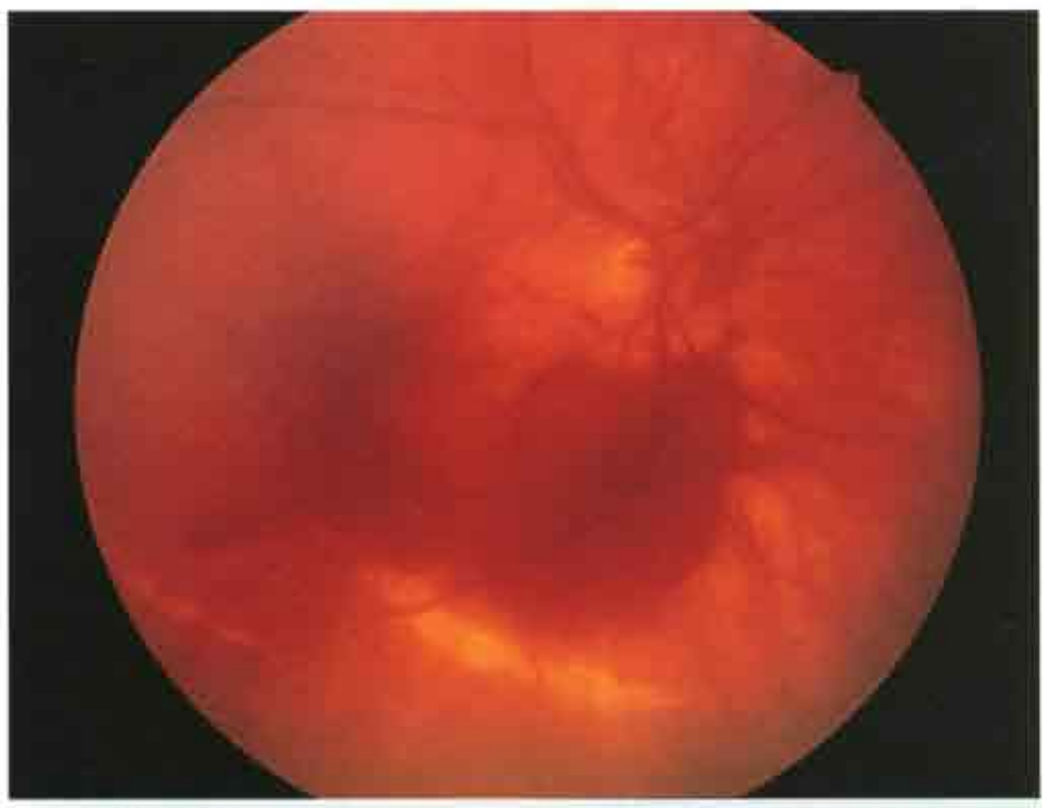


Рис. 19.35 Свежий разрыв хориоидеи с субретинальным кровоизлиянием

2. **Сотрясение сетчатки** подразумевает сотрясение сенсорной части сетчатки, что приводит к ее облаковидному отеку в виде участка сероватого цвета. Сотрясение обычно вызывает изменения в височных квадрантах глазного дна (рис. 19.33), иногда в макуле, тогда говорят о симптоме «вишневой косточки» (рис. 19.34). Прогноз при нетяжелых случаях хороший, со спонтанным разрешением без осложнений в течение 6 нед. Выраженное повреждение макулы может сочетаться с кровоизлиянием в сетчатку. Отдаленные посттравматические изменения: прогрессирующая пигментная дистрофия и формирование макулярного разрыва.
3. **Разрыв хориоидеи** включает собственно хориоидею, мембрану Бруха и пигментный эпителий. Разрыв может быть прямым или опосредованным. Прямые раз-

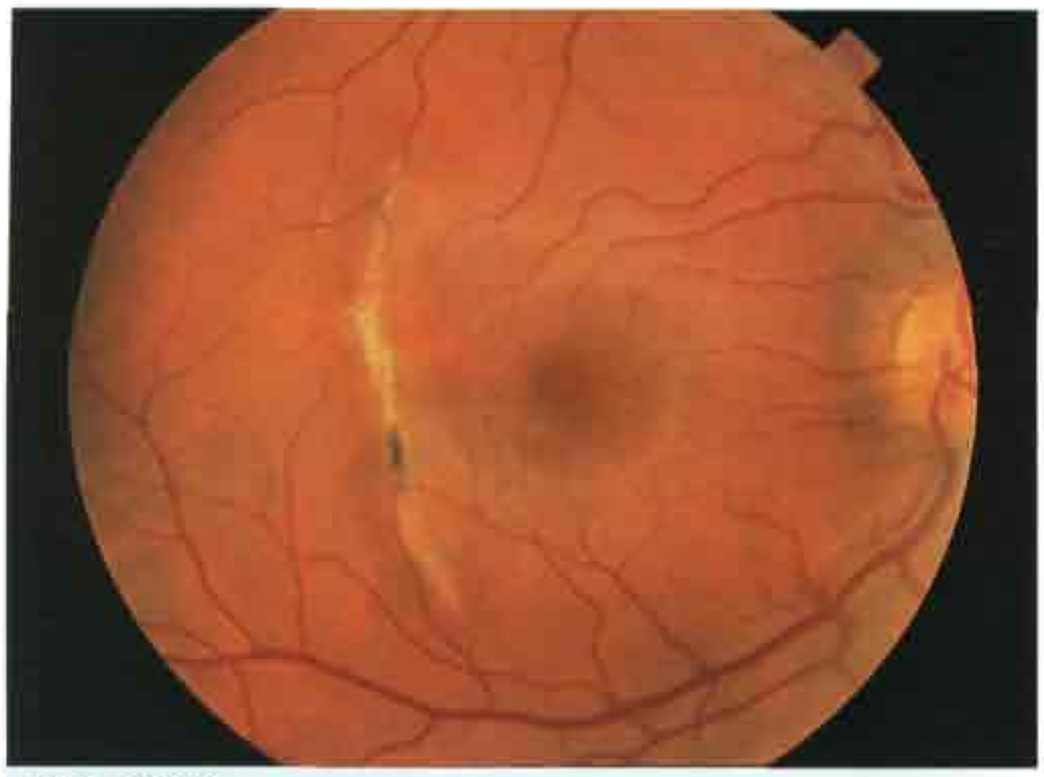


Рис. 19.36
Старый разрыв хориоидеи

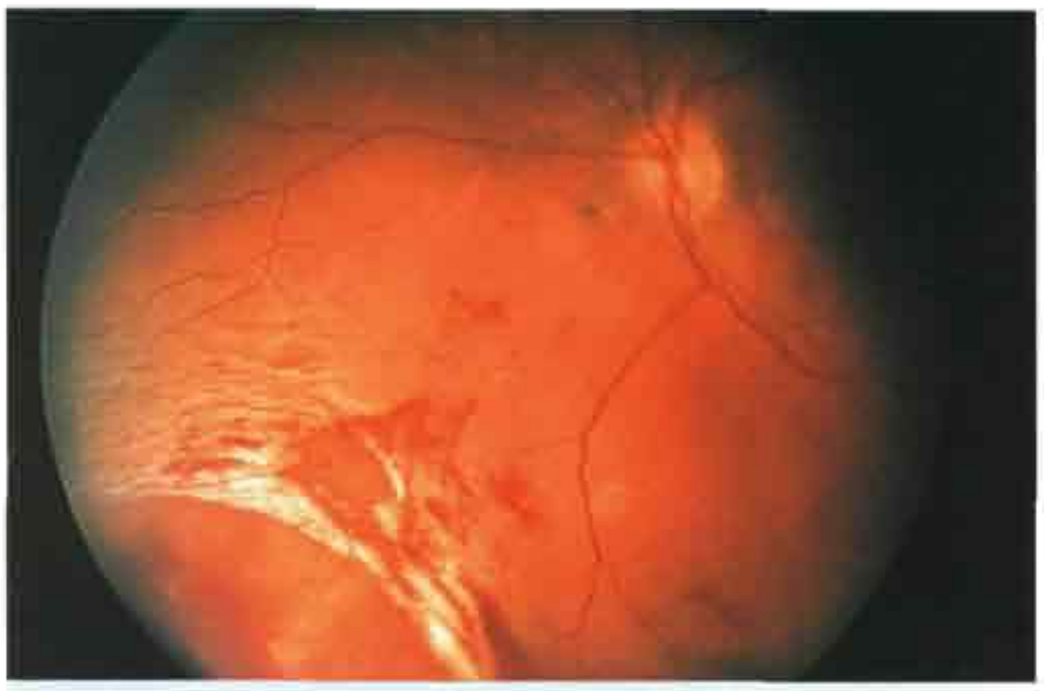


Рис. 19.37 Травматический отрыв сетчатки
(предоставлено Wilmer Institute)

Рис. 19.38
Отрыв основания стекловидного тела

рывы локализуются в переднем отделе на стороне воздействия и располагаются параллельно «зубчатой» линии, а непрямые локализуются напротив места воздействия. Свежий разрыв в ряде случаев бывает частично замаскирован субретинальным кровоизлиянием (рис. 19.35), который может прорываться через внутреннюю мембрану с последующим кровоизлиянием под гиалоидную мембрану или в стекловидное тело. Через определенное время после рассасывания крови появляется белая вертикальная полоса обнаженной склеры в форме полумесяца, часто с вовлечением макулы или с обнажением диска зрительного нерва (рис. 19.36). В случае повреждения макулы прогноз по зрению плохой. Редкое позднее осложнение — вторичная неоваскуляризация хориоидеи, что может привести к кровоизлиянию, рубцеванию и ухудшению зрения.

4. **Разрывы сетчатки**, которые могут вызвать ее отслойку, делятся на 3 основных типа:
   а) отрыв сетчатки (рис. 19.37), вызванный тракцией неэластичного стекловидного тела вдоль его основания. Возможный отрыв основания стекловидного тела вызывает появление симптома «ручки корзины», включающего часть ресничного эпителия, «зубчатой» линии и прилежащей к ней сетчатки, под которую вклинивается прилежащее стекловидное тело (рис. 19.38). Травматический разрыв может произойти в любом секторе, но чаще — в верхненосовом, возможно потому, что воздействие травматического фактора чаще происходит в нижнетемпоральном направлении. Хотя разрывы возникают во время травмы, отслойка сетчатки обычно развивается через несколько месяцев. Процесс бывает замедленным при интактном стекловидном теле;
   б) экваториальный разрыв встречается реже и обусловлен прямой травмой сетчатки в месте ранения склеры. Иногда такие разрывы могут захватывать более одного сегмента (гигантские разрывы);
   в) макулярный разрыв может произойти как во время травмы, так и в отдаленном периоде как исход сотрясения сетчатки.

Рис. 19.39
Отрыв зрительного нерва (предоставлено E.M. Eagling, M.J. Roper-Hall, Eye Injuries, Butterworths, 1986)

5. Зрительный нерв

а) оптическая нейропатия — редкое, но серьезное осложнение, вызывающее значительное снижение зрения, обусловлено контузионными травмами головы, особенно лба. Считается, что подобное воздействие передает ударную волну к каналу зрительного нерва, повреждая его. Как правило, в начале диск зрительного нерва и глазное дно в целом интактны. Только объективные исследования показывают появляющиеся изменения диска. Ни лечение стероидами, ни хирургическая декомпрессия оптического канала не предотвращают развитие атрофии зрительного нерва в течение 3–4 нед;

б) отрыв зрительного нерва — редкое осложнение и обычно происходит, когда ранящий объект внедряется между глазным яблоком и стенкой орбиты, *смещая глаз. Определяющим механизмом являет*ся внезапное критическое вращение или смещение глазного яблока вперед. Разрыв может быть изолированным или в сочетании с другими повреждениями глаза или орбиты. При офтальмоскопии видно углубление на месте головки зрительного нерва, оторванного от места ее прикрепления (рис. 19.39). Лечение не показано: прогноз по зрению зависит от того, является ли разрыв частичным или полным.

Повреждения, не связанные с несчастным случаем

*При наличии у детей младше 2 лет повреждений, не связ*анных с несчастным случаем, нужно предположить факт физического насилия над ребенком (синдром «укачанного младенца»). Этот синдром можно заподозрить при наличии характерных офтальмологических симптомов и отсутствии альтернативного их объяснения. Диагноз необходимо обсуждать с участием педиатра (больницы детского профиля должны иметь группу по изучению фактов насилия над детьми). Повреждения могут быть вызваны сильным укачивани-

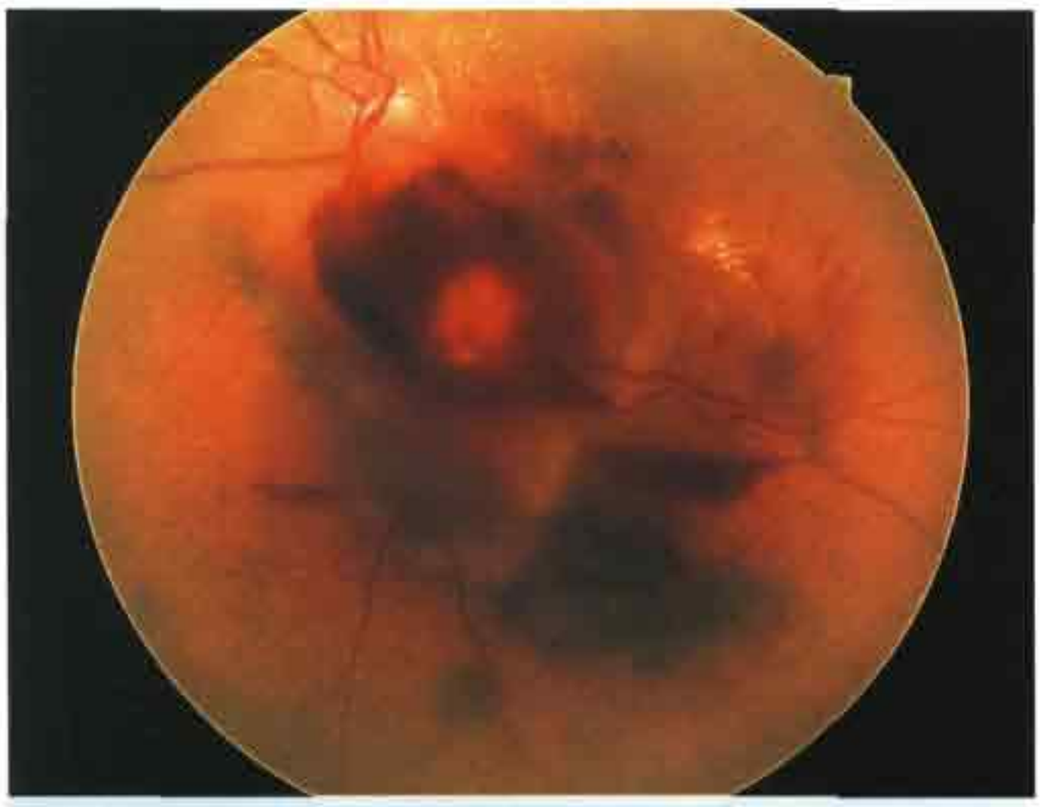


Рис. 19.40 Кровоизлияния при повреждении, не связанном с несчастным случаем

ем, но тщательная экспертиза может выявить также признаки травматических воздействий. Считается, что повреждение мозга является результатом гипоксии и ишемии вследствие апноэ чаще, чем при сдавлении или ударе.

1. **Проявляются** часто раздражительностью, сонливостью и рвотой, которую первоначально неточно диагностируют как гастроэнтерит или другую инфекцию, поэтому не фиксируют наличие повреждения.
2. **Системные нарушения**: субдуральная гематома и повреждения головы от переломов черепа до ушибов мягких тканей. Многие из оставшихся в живых пациентов имеют неврологическую патологию.
3. **Глазные нарушения** многочисленны и вариабельны.
   - Ретинальное кровоизлияние (одностороннее или двухстороннее) является самым частым признаком. *Кровоизлияние обычно затрагивает различ*ные слои сетчатки и наиболее очевидно в заднем полюсе (рис. 19.40), хотя часто распространяется и на периферию.
   - Периокулярные синяки и субконъюнктивальное кровоизлияние.
   - Низкие зрительные функции и афферентные зрачковые дефекты.
   - Потеря зрения происходит приблизительно у 20% пострадавших в результате, как правило, повреждения мозга.

Проникающая травма

Причины

Проникающие ранения встречаются в 3 раза чаще у мужчин, чем у женщин, причем в молодом возрасте. Наиболее распространенные причины — нападение, несчастные случаи в быту, спортивная травма. Тяжесть повреждения определяется размером ранящего объекта, его скоростью во время воздействия и материалом объекта. Острые предметы, например ножи, вызывают хорошо адаптируемые раны глазного яблока. Однако степень тяжести травмы, вызванной инородным телом, определяется его кинетической энергией. Например, пуля из пневматического ружья большого размера, хотя и перемещается относительно медленно, имеет высокую кинетическую энергию и может таким образом причи-

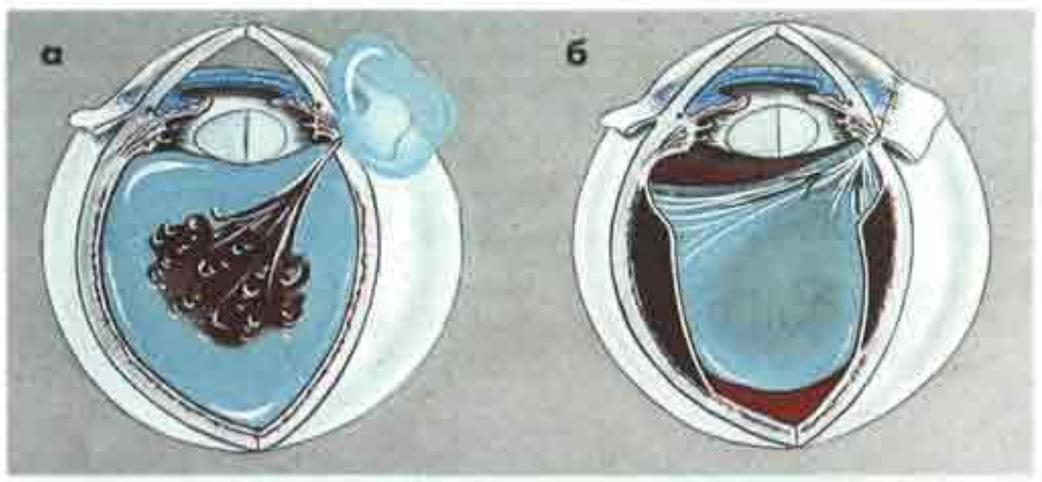


Рис. 19.41 (а) проникающее ранение, осложненное пролапсом стекловидного тела и внутриглазным кровоизлиянием; (б) последующая пролиферация и витреоретинальная тракция, вызывающая отслойку сетчатки (предоставлено Wilmer Institute)

Рис. 19.42 Ретролентальный фиброз и пролиферация после проникающей травмы

Рис. 19.45 Проникающая рана роговицы с опорожненной передней камерой

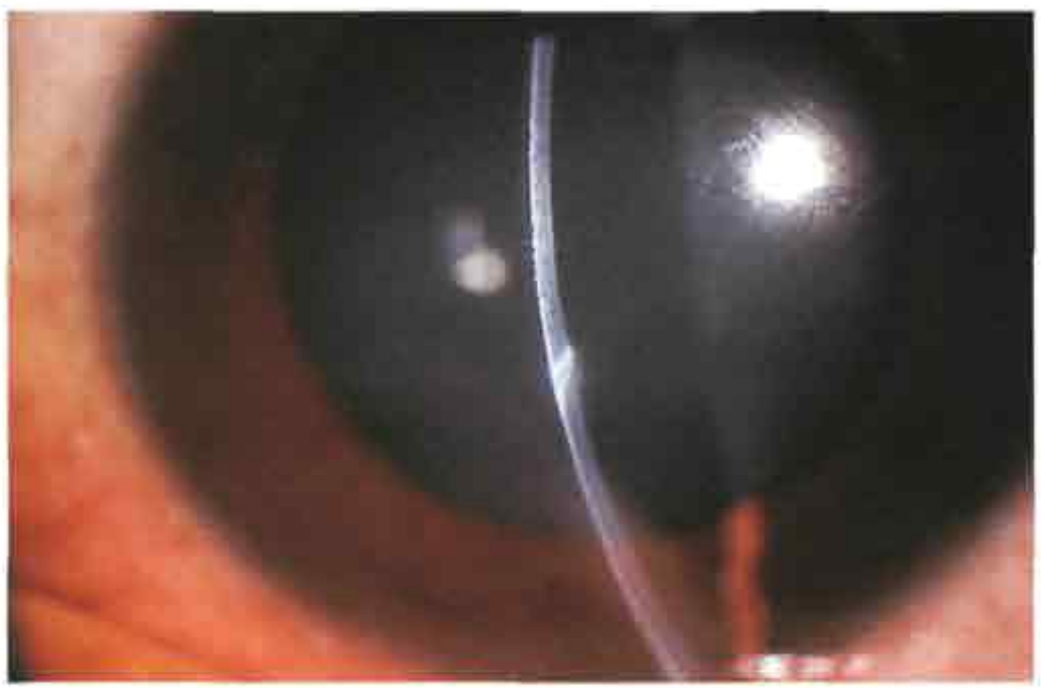


Рис. 19.43
Проникающая рана роговицы с сохраненной передней камерой (предоставлено Wilmer Institute)

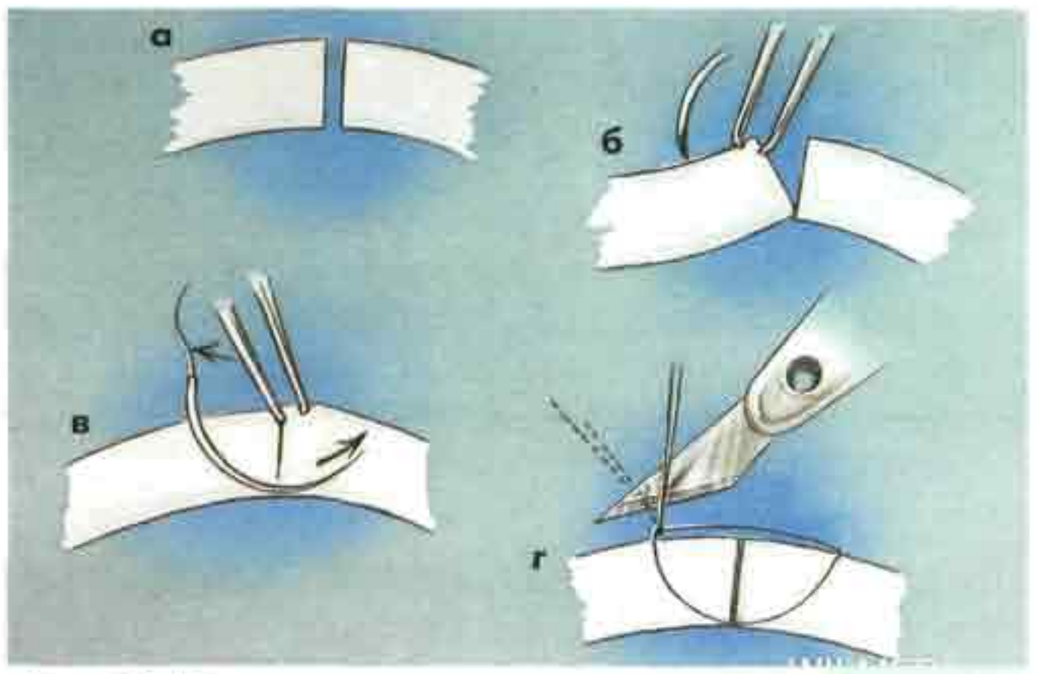


Рис. 19.46
Техника ушивания проникающей раны роговицы. Передняя камера восстановлена с помощью вискоэластика (предоставлено Wilmer Institute)

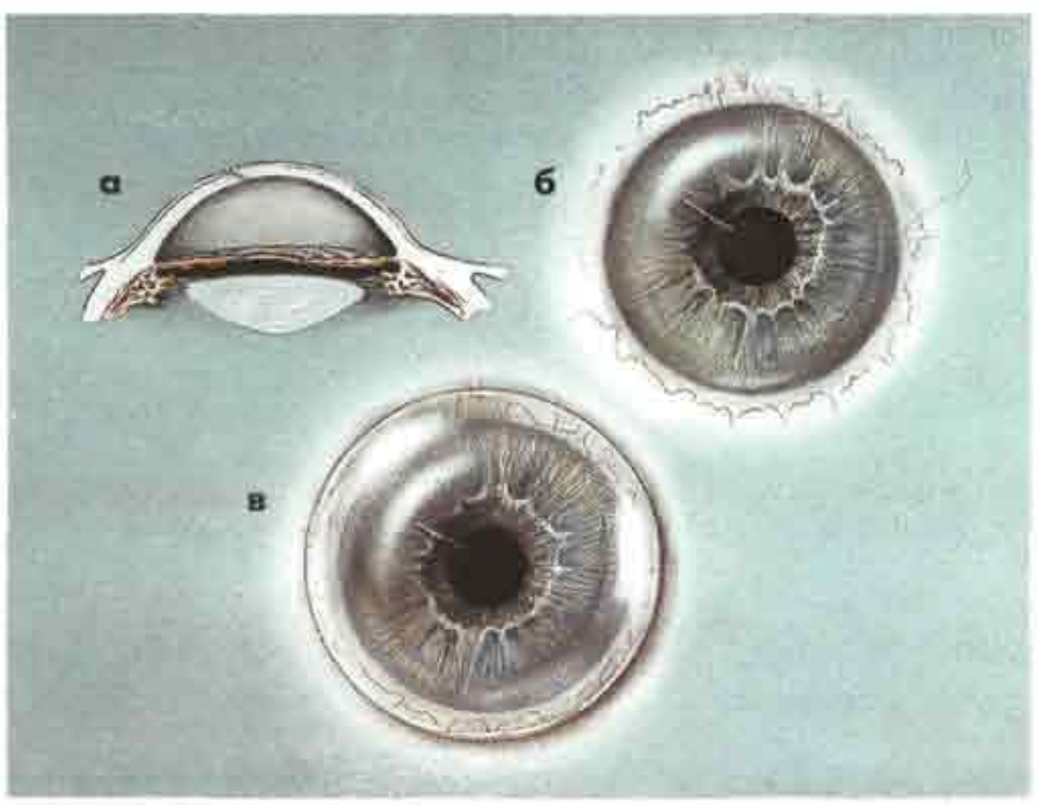


Рис. 19.44
(а, б) проникающая рана роговицы с сохраненной передней камерой; (в) защитная контактная линза (предоставлено Wilmer Institute)

нить значительные интраокулярные повреждения. Напротив, стремительный фрагмент шрапнели имеет низкую массу и поэтому вызовет хорошо адаптируемый разрыв с меньшим количеством внутриглазных повреждений, чем пуля из пневматического пистолета.

> *NB:* Крайне важно учитывать фактор внедрения инфекции при проникающих ранениях. Эндофтальмит или панофтальмит часто более серьезны, чем первоначальное ранение, и даже могут привести к потере глаза.

Тракционная отслойка сетчатки

Тракционная отслойка сетчатки может быть вторичной после выпадения стекловидного тела в рану и гемофтальма (рис. 19.41а), который стимулирует фибробластическую пролиферацию в направлении ущемленного стекловидного тела (рис. 19.42). Последующее сокращение таких мембран ведет к натяжению и скручиванию периферических отделов сетчатки в месте фиксации стекловидного тела и в итоге — к тракционной отслойке сетчатки (*см.* рис. 19.41б).

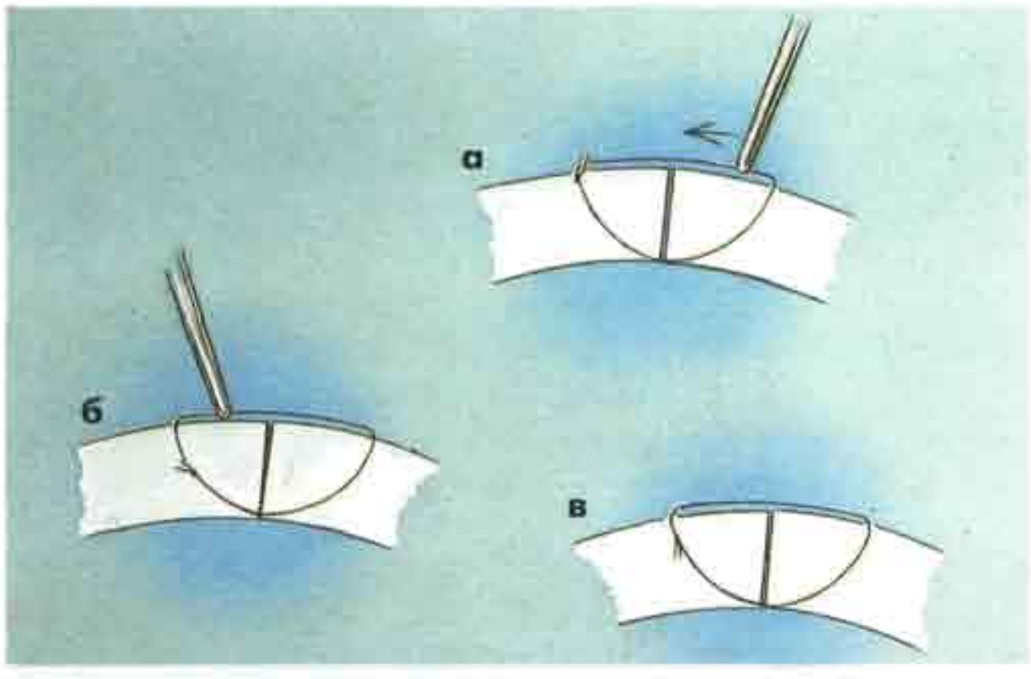


Рис. 19.47
Методика погружения узла
(предоставлено Wilmer Institute)

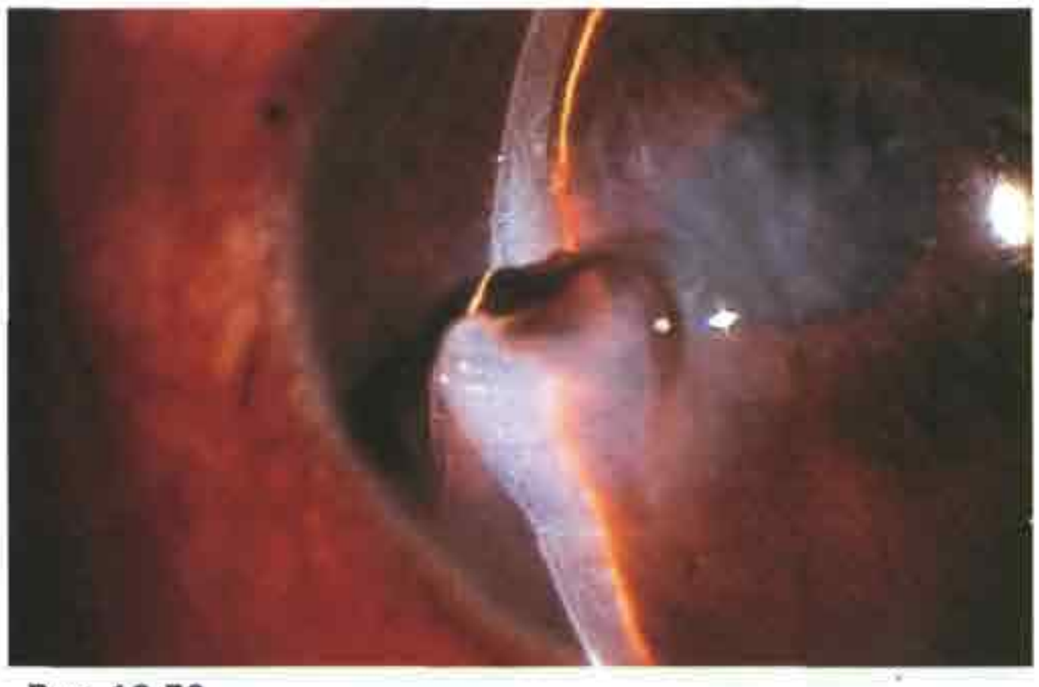


Рис. 19.50
Проникающая рана роговицы с выпадением радужки
(предоставлено Wilmer Institute)

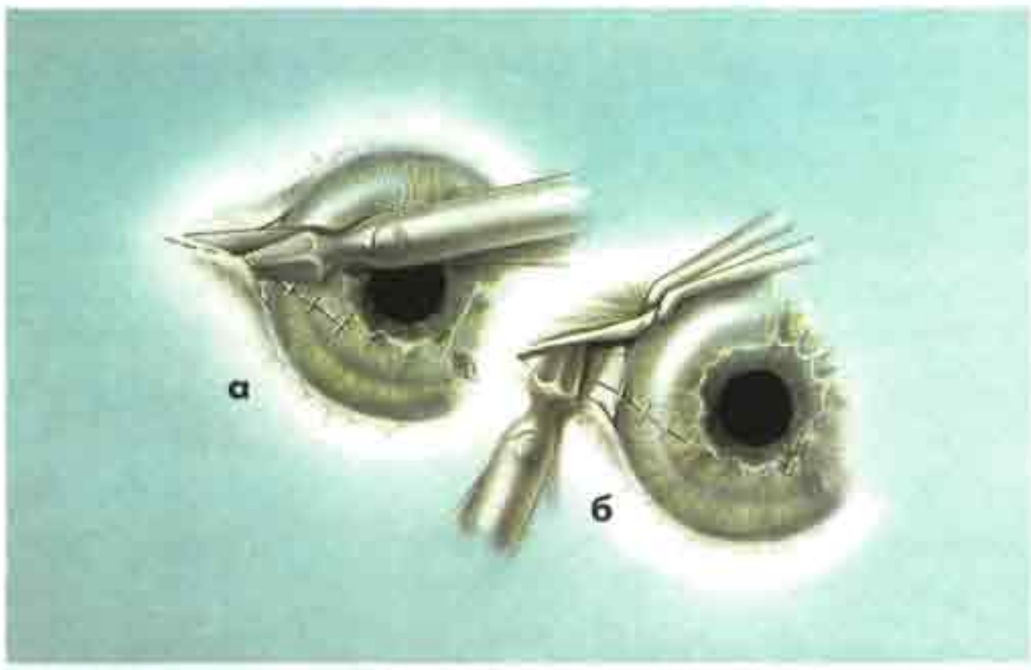


Рис. 19.48
Исследование склеры после ушивания раны роговицы
(предоставлено Wilmer Institute)

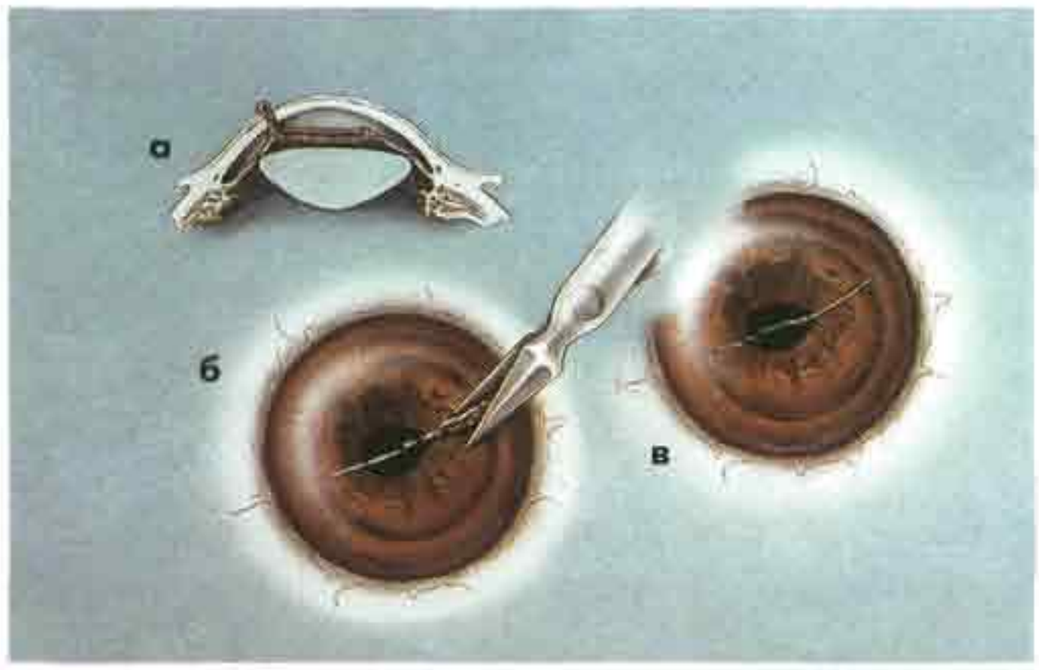


Рис. 19.51
(а) проникающая рана роговицы с выпадением радужки; (б) иссечение выпавшей радужки; (в) финальный вид

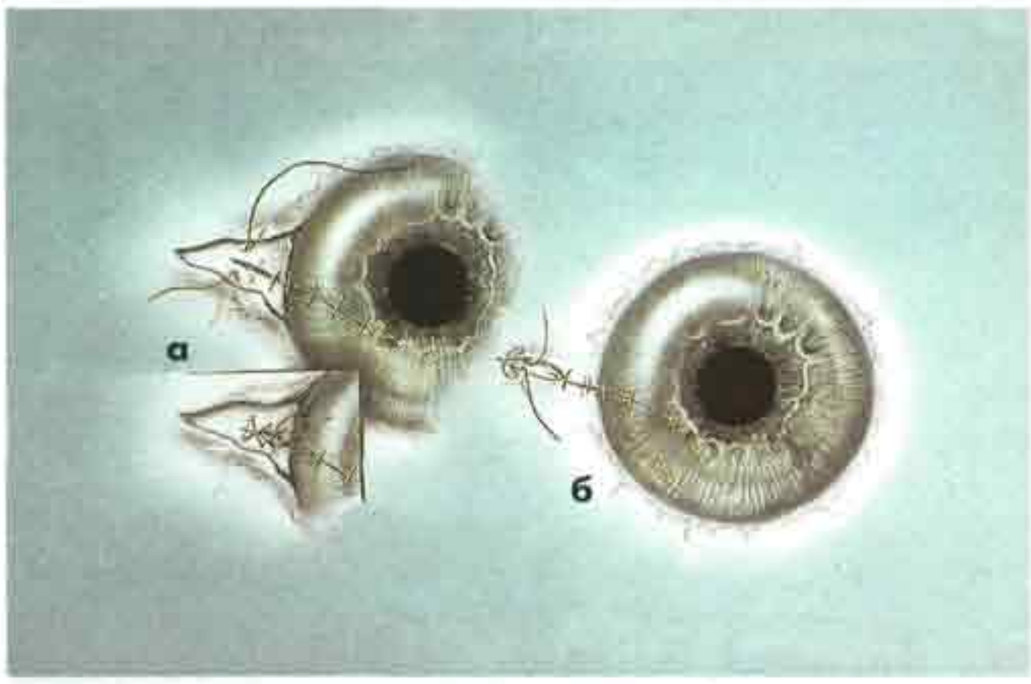


Рис. 19.49 Ушивание корнеосклеральной раны
(предоставлено Wilmer Institute)

Рис. 19.52
Рана роговицы в сочетании с катарактой

Принципы первичной обработки

Методика первичной обработки зависит от серьезности раны и сопутствующих осложнений, например ущемления радужки, опорожнения передней камеры, повреждения внутриглазных структур.

1. **Роговичные раны малого размера** (рис. 19.43, 19.44а, 19.44б) с сохраненной передней камерой не требуют ушивания, поскольку они часто заживают спонтанно или при покрытии мягкой контактной линзой (рис. 19.44в).

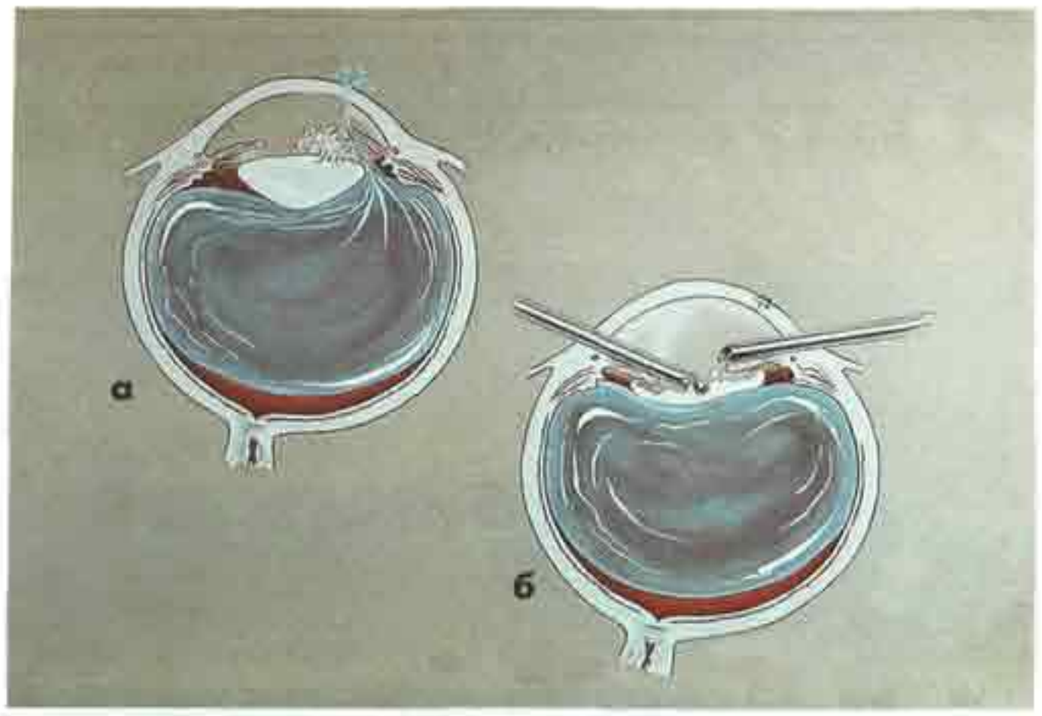


Рис. 19.53 (а) проникающее ранение с разрушением хрусталика и передней грыжей стекловидного тела в зоне разрыва; (б) восстановление роговичной раны, сопровождаемое ленсэктомией и передней витрэктомией
(предоставлено Wilmer Institute)

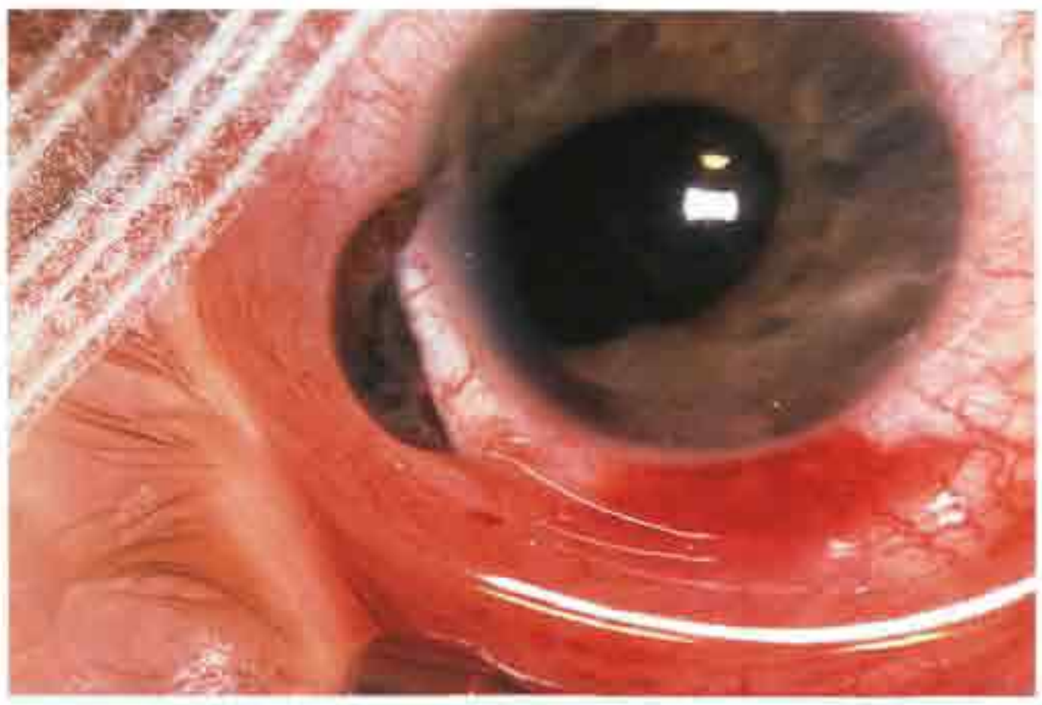


Рис. 19.54
Разрыв склеры с выпадением радужки и цилиарного тела
(предоставлено Wilmer Institute)

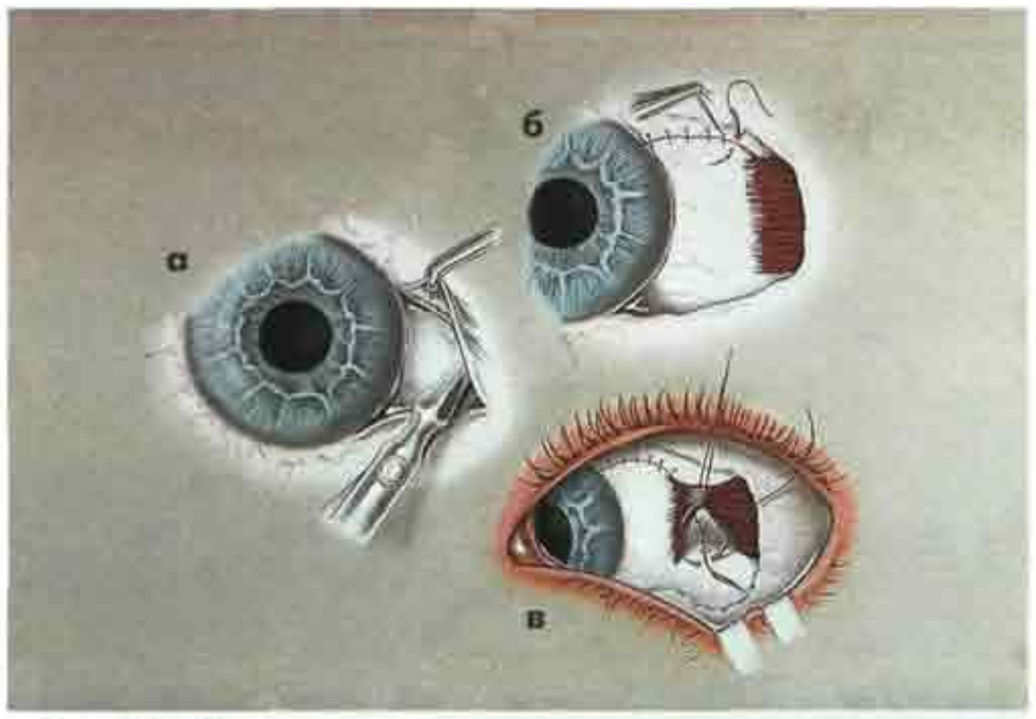


Рис. 19.55
(а) обнажение склеры; (б, в) ушивание раны склеры
(предоставлено Wilmer Institute)

2. **Роговичные раны среднего размера** обычно требуют ушивания, особенно если передняя камера — мелкая или средней глубины (рис. 19.45). Методика ушивания показана на рис. 19.46 и 19.47. Если разрыв затрагивает лимб, важно обнажить прилежащую склеру (рис. 19.48) и продолжить ушивание раны на склере (рис. 19.49). Мелкая передняя камера может восстановиться самостоятельно, когда роговица будет ушита. Если этого не произошло, следует восстановить камеру сбалансированным солевым раствором. После операции контактная линза может быть использована как бандаж в течение нескольких дней для гарантии сохранения глубокой передней камеры.
3. **Роговичные раны с выпадением радужки** (рис. 19.50, 19.51а). Лечение зависит от протяженности и степени ущемления.
   - Небольшую часть радужки, ущемленной короткое время, репонируют на место и сужают зрачок введением в камеру ацетилхолина.
   - Большие ущемления выпавшей части радужки должны быть иссечены (рис. 19.51б), особенно если продолжительность ущемления была несколько дней или радужка кажется нежизнеспособной, т.к. возможен риск развития эндофтальмита.
4. **Роговичное ранение с повреждением хрусталика** (рис. 19.52, 19.53а) обрабатывают ушиванием раны и удалением хрусталика методом факоэмульсификации или витреотомом (рис. 19.53б). Последний метод предпочтителен, если имеется повреждение стекловидного тела. Первичная имплантация интраокулярной линзы способствует лучшим функциональным результатам и низкому проценту последующих осложнений.
5. **Склеральные раны переднего отдела**, ограниченные местами прикрепления прямых мышц (т.е. кпереди от спирали Tillaux и также «зубчатой» линии) имеют лучший прогноз, чем ранения, расположенные кзади. Рана склеры переднего сегмента может сочетаться с серьезными осложнениями типа ириодоцилиарного выпадения и ущемления стекловидного тела (рис. 19.54). Ущемление, если правильно его не обработать, может закончиться в последующем витреоретинальной тракцией и отслойкой сетчатки. Каждое вмешательство должно сопровождаться репозицией выпавшей жизнеспособной увеальной ткани, резекцией выпавшего стекловидного тела и ушиванием раны.

> *NB:* Целлюлозные тампоны не следует использовать для удаления стекловидного тела из-за опасности провокации витреальной тракции.

6. **Склеральные раны заднего отдела** часто сочетаются с разрывами сетчатки, за исключением поверхностных ран. Рану склеры обнаруживают (рис. 19.55а) и ушивают, продвигаясь спереди назад (рис. 19.55б, 19.55в). Иногда возникает необходимость в профилактических целях воздействовать на ретинальный разрыв.

Рис. 19.56
Линейные роговичные дефекты из-за инородного тела под верхним веком, окрашенные флуоресцеином

NB: Во время обработки очень важно не оказывать чрезмерного давления на глаз и исключить тракцию для предотвращения или минимизации потери внутриглазного содержимого.

Цель вторичной обработки

Если необходимо, вторичную обработку при травме заднего сегмента обычно выполняют через 10–14 дней после первичной. Это дает время не только для заживления ран, но и для развития задней отслойки стекловидного тела, что облегчает выполнение витрэктомии. Основные цели вторичной обработки:

- Убрать помутнения сред, такие как катаракта и гемофтальм, для улучшения зрения.
- Стабилизировать нарушенные витреоретинальные взаимоотношения для предотвращения отдаленных осложнений типа тракционной отслойки сетчатки.

Экстраокулярные инородные тела

Маленькие инородные тела типа частиц стали, угля или песка часто оседают на поверхности роговицы или конъюнктивы. В дальнейшем такие инородные тела могут:

- Быть смыты слезой в систему слезных путей.
- Слипаться с пальпебральной конъюнктивой верхнего века в субтарзальной борозде и травмировать роговицу при каждом моргании. Типичный пример линейных роговичных абразий представлен на рис. 19.56. Субтарзальное инородное тело можно не заметить, если при осмотре не вывернуть верхнее веко.
- Мигрировать и остаться в верхнем конъюнктивальном своде, а затем провоцировать хронический конъюнктивит. Такие инородные тела также легко пропустить, если не вывернуть веки и не исследовать свод.
- Внедриться в бульбарную конъюнктиву.
- Внедриться в эпителий или строму роговицы до глубины, пропорциональной скорости инородного тела.
- Высокоскоростные инородные тела могут проникать в роговицу, склеру и интраокулярно.

Роговичные инородные тела

1. **Клинические особенности.** Роговичные инородные тела чрезвычайно распространены и вызывают значительное раздражение. Вокруг любого инородного тела после некоторого времени формируется лейкоцитарная инфильтрация. Если инородное тело не удалить, высок риск вторичной инфекции и изъязвления роговицы. Умеренно выраженный так называемый вторичный увеит характеризуется миозом, ирритацией и светобоязнью. Вокруг железного инородного тела через несколько дней начинается отложение ржавчины в ложе его залегания.
2. **Лечение**
   а) тщательное исследование на щелевой лампе необходимо для определения точной локализации инородного тела и глубины его залегания;
   б) инородное тело удаляют под контролем щелевой лампы с помощью инсулиновой иглы. Магнит удобно использовать для глубоко внедренного металлического инородного тела. Остаточное «ржавое кольцо» (окалину) легко можно удалить стерильным «бором»;
   в) антибиотики в виде мази используют вместе с циклоплегическими препаратами и/или кетолораком для обеспечения комфорта.

NB: При наличии отделяемого, инфильтрации или выраженного увеита следует подозревать вторичную бактериальную инфекцию; последующие действия необходимо проводить, как при язве роговицы. Металлические инородные тела — обычно стерильные из-за значительного повышения температуры в момент прохождения через воздух; органические и каменные инородные тела чаще являются носителями инфекции.

Внутриглазные инородные тела

Внутриглазные инородные тела могут травмировать глаз механически, внести инфекцию или оказать токсическое воздействие на внутриглазные структуры. Попав в глаз, инородное тело может локализоваться в лю-

Рис. 19.57 Каратакта и окрашивание радужки при сидерозе (предоставлено J. Salmon)

бой из его структур, в которую внедриться; таким образом, оно может быть расположено в любом месте от передней камеры до сетчатки и хориоидеи. Видимые механические воздействия включают развитие вторичной катаракты при повреждении капсулы хрусталика, разжижение стекловидного тела, разрывы и кровоизлияние в сетчатку. Камни и органические инородные тела особенно опасны присоединением инфекции. Многие вещества, включая стекло, различные пластмассы, золото и серебро, инертны. Однако железо и медь могут подвергаться диссоциации и приводить к развитию сидероза и халькоза соответственно.

Сидероз

Фрагменты железа — одни из самых распространенных инородных тел. Внутриглазные железные инородные тела подвергаются диссоциации, заканчивающейся отложением фрагментов железа во внутриглазных эпителиальных структурах, особенно на эпителии хрусталика и сетчатки, оказывая токсический эффект на энзимную систему клеток и приводя их к гибели. Признаки сидероза: переднекапсулярная катаракта, состоящая из радиальных отложений железа на передней капсуле хрусталика, красновато-коричневое окрашивание радужки (рис. 19.57), вторичная глаукома из-за повреждения трабекул и пигментная ретинопатия. Последняя, в основном, определяет прогноз по зрению. Электроретинография через какое-то время после травмы демонстрирует прогрессивное ослабление b-волны.

Халькоз

Реакция глаза на внутриглазное инородное тело с высоким содержанием меди подобна эндофтальмиту, часто с прогрессирующим течением вплоть до гибели глаза. С другой стороны, сплав типа латуни или бронзы с относительно низким содержанием меди приводит к халькозу. Электролитически диссоциированная медь откладывается внутри глаза, формируя картину, подобную той, что бывает при болезни Wilson. Таким образом, развивается кольцо Kayser–Fleischer (*см.* рис. 5.140), переднекапсулярная катаракта в виде «цветка подсолнуха». Поражение сетчатки выражается в виде золотистых пластинчатых отложений, видимых офтальмоскопически. Поскольку медь менее токсична для сетчатки, чем железо, дегенеративная ретинопатия не развивается, и зрительные функции могут сохраняться.

Начальная тактика

1. **Сбор анамнеза** необходим для определения происхождения инородного тела; пациенту разумно было бы принести предметы, от которых отскочил осколок, например долото.
2. **Офтальмологическое обследование** выполняют, обращая особое внимание на любые возможные места входа или выхода инородного тела. Флуоресцеиновая проба может помочь при идентификации входного отверстия. Оценка расположения раны, ее проектирование на глаз логически позволяет предположить локализацию инородного тела. Необходимо выполнить гониоскопию и офтальмоскопию. Сопутствующие признаки, такие как разрывы век и по-

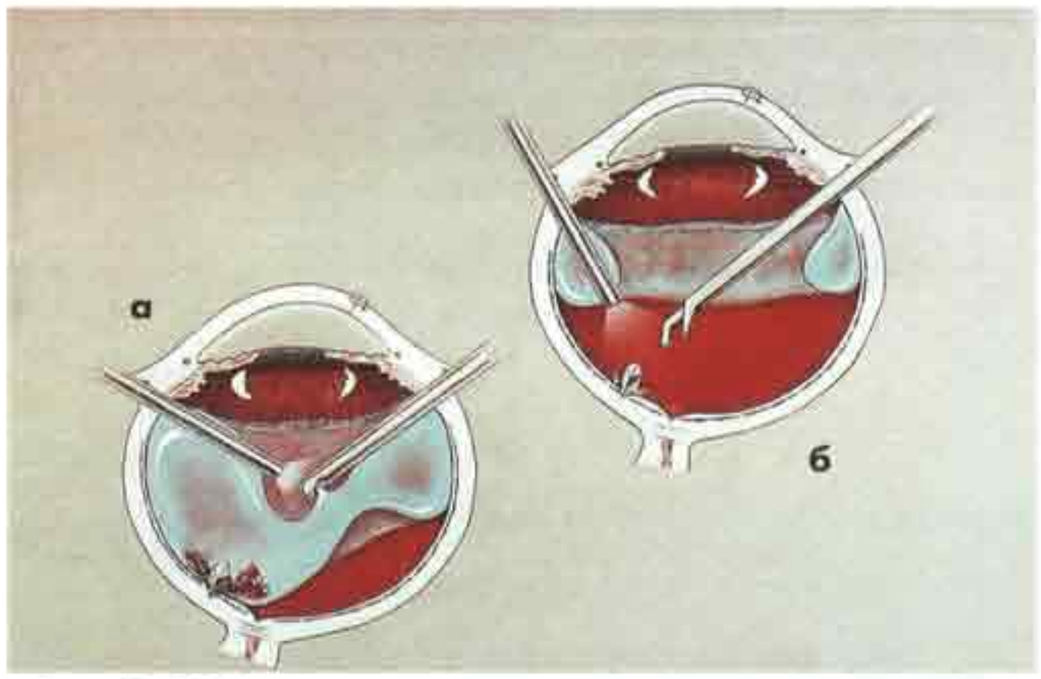


Рис. 19.59 Удаление пинцетом внутриглазного инородного тела через плоскую часть цилиарного тела (см. текст) (предоставлено Wilmer Institute)

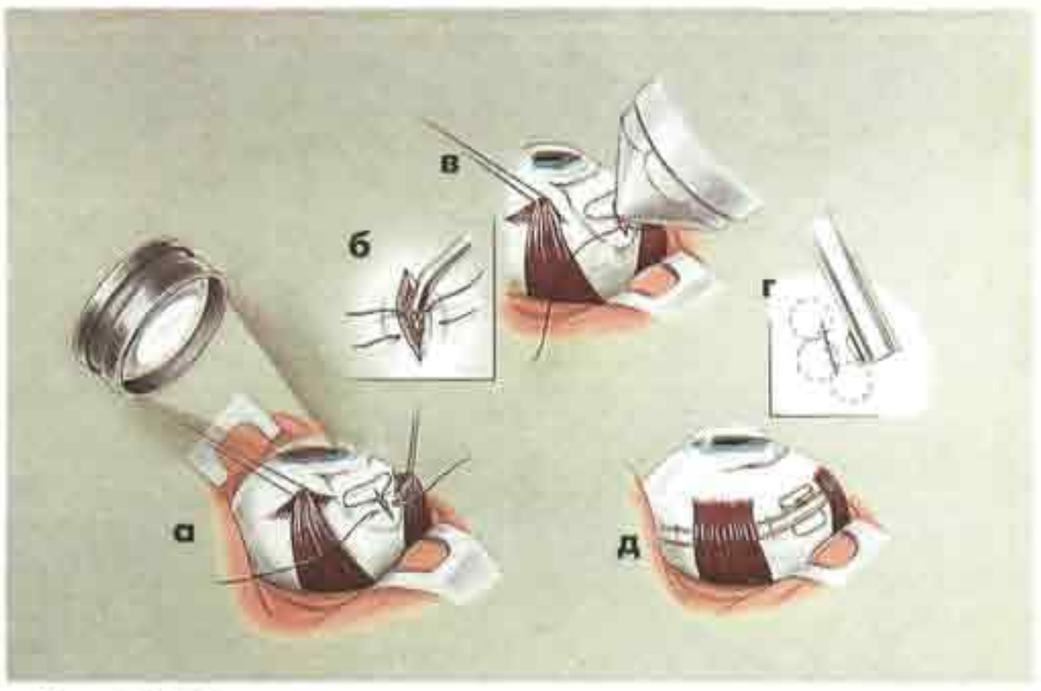


Рис. 19.58
Удаление магнитом внутриглазного инородного тела (см. текст) (предоставлено Wilmer Institute)

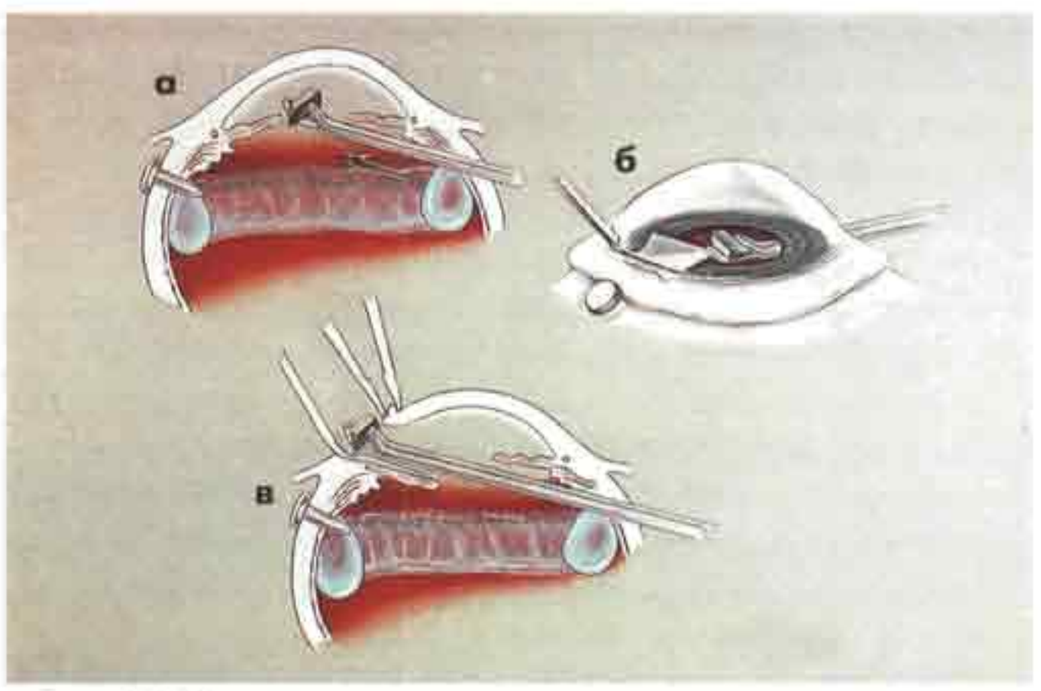


Рис. 19.60
Удаление пинцетом внутриглазного инородного тела через лимб (см. текст) (предоставлено Wilmer Institute)

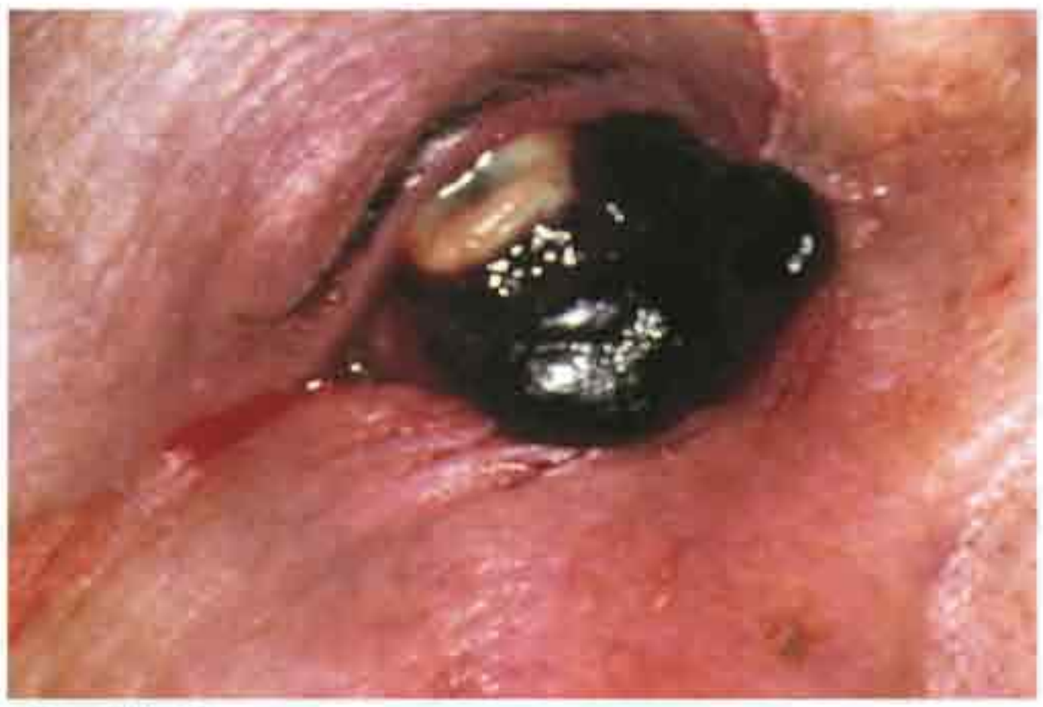


Рис. 19.61
Значительное разрушение глазного яблока, при котором возможно выполнение первичной энуклеации

врежденияструктур переднего сегмента, должны быть тщательно отмечены.

3. **КТ** в аксиальной и фронтальной проекциях необходима для диагностики и локализации металлических внутриглазных инородных тел (*см.* рис. 19.23). Выполняют перекрестные срезы, которые по диагностической ценности превосходят простой рентген и эхографию.

NB: ЯМР противопоказан при наличии металлических внутриглазных инородных тел.

Методика удаления

1. **Удаление инородных тел магнитом** включает:
   а) склеротомию в месте прилегания инородного тела (рис. 19.58а);
   б) низкоинтенсивную диатермию на хориоидею для профилактики кровотечения (рис. 19.58б);
   в) удаление магнитом инородного тела (рис. 19.58в);
   г) криопексию для закрепления ретинальных разрывов и прилежащей сетчатки (рис. 19.58г);
   д) вдавление склеры (рис. 19.58д) для уменьшения риска отслойки сетчатки, но это необязательно.

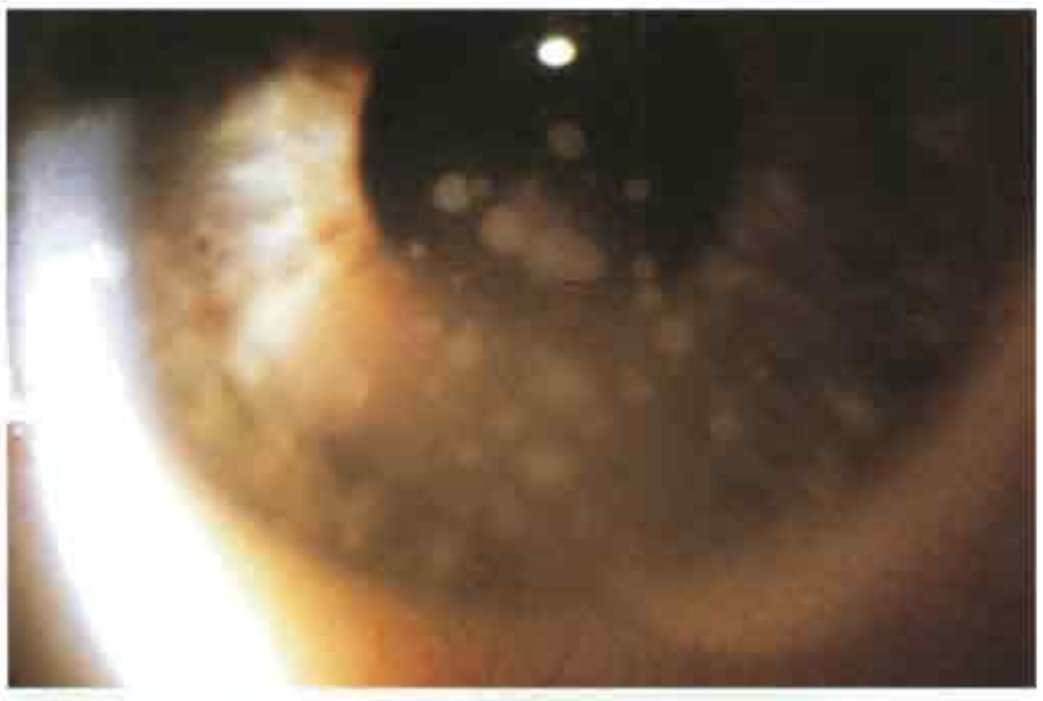


Рис. 19.62 Жирные преципитаты роговицы при симпатической офтальмии

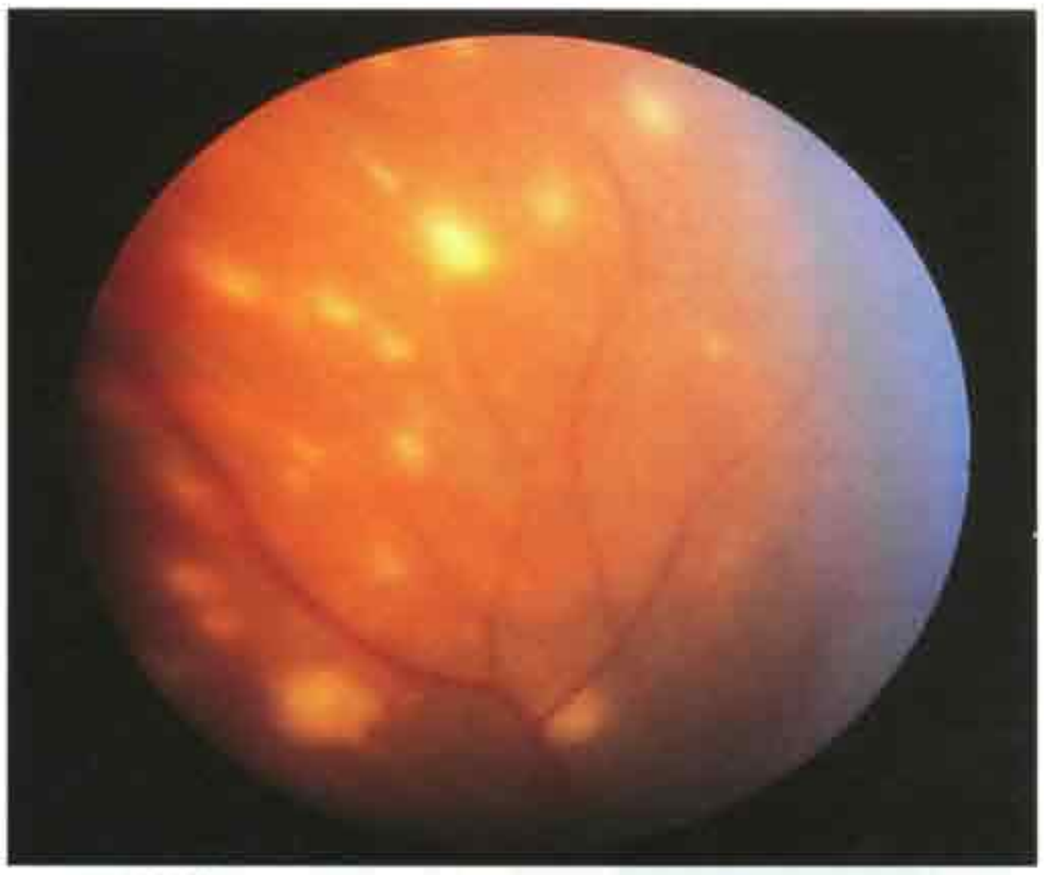


Рис. 19.63
Мультифокальный хориоидит при симпатической офтальмии (предоставлено J. Salmon)

2. **Удаление пинцетом** используют для немагнитных инородных тел и магнитных, которые не могут быть безопасно удалены магнитом.
   а) выполняют тотальную витрэктомию через плоскую часть цилиарного тела (рис. 19.59а);
   б) на рис. 19.59б представлен внутриглазной пинцет;
   в) маленькое инородное тело может быть удалено через плоскую часть цилиарного тела;
   г) большое инородное тело на афакичном глазу в области зрачка (рис. 19.60а) может быть удалено кератомом (рис. 19.60б) через лимбальный разрез (рис. 19.60в).

NB: Профилактика эндофтальмита интравитреальным введением антибиотиков показана при высоком риске инфицирования, например при внедрении инородных тел растительного происхождения или загрязненных почвой.

Энуклеация

Первичную энуклеацию следует выполнять только при очень тяжелых повреждениях, при отсутствии перспективы восстановления зрения и невозможности восстановления склеры (рис. 19.61). Вторичную энуклеацию выполняют после первичной обработки, если повреждение глаза серьезное и функции его невосстановимы, а также по косметическим соображениям или в случае дискомфорта. По данным некоторых исследователей, рекомендуется выполнять энуклеацию в течение 10 дней после первичной травмы для предотвращения даже минимальной возможности симпатической офтальмии. Однако объективных доказательств данному факту не имеется. Временная отсрочка также позволяет пациентам психологически и эмоционально адаптироваться к потере глаза.

Симпатическая офтальмия

Симпатическая офтальмия — крайне редкий, двухсторонний гранулематозный панувеит, который развивается после проникающей травмы, осложненной выпадением сосудистой оболочки, или после интраокулярных операций (реже). Травмированный глаз называют симпатизирующим, а здоровый глаз, в котором также развиваются явления увеита, называют симпатизируемым.

1. **Проявляется** в 65% случаев — от 2 нед до 3 мес после первичной травмы; в 90% случаев — в течение первого года.
2. **Признаки**
   - Симпатизирующий глаз имеет признаки первичной травмы, часто гиперемирован и раздражен.
   - Симпатизируемый глаз характеризуется светобоязнью и раздражением.
   - Затем в обоих глазах развивается хронический гранулематозный передний увеит с узелками на радужке и жирными преципитатами на роговице (рис. 19.62).
   - Развивается отек ДЗН и мультифокальный хориоидит по всему глазному дну (рис. 19.63).
3. **Течение**. Редко увеит протекает в легкой форме по типу самоограничивающегося процесса. Обычно внутриглазное воспаление является хроническим и при отсутствии адекватного лечения приводит к развитию катаракты, глаукомы и гибели глаза.
4. **Лечение** системными стероидами обычно эффективно, и отдаленный прогноз по зрению хороший. Иммуносупрессивные средства также показаны и способствуют уменьшению дозы стероидов.

Химические ожоги

Введение

Причины

Химические ожоги варьируют от незначительных до приводящих к слепоте. В большинстве — это несчастные случаи, реже — результат нападения. 2/3 случайных ожогов происходят на работе, остальные дома. Щелочные ожоги встречаются вдвое чаще, чем кислотные, т.к. щелочь более широко используют и дома, и в промышленности. Наиболее распространенные щелочи: аммиак, гидроокись натрия и известь. Самые встречаемые кислоты: серная, сернистая, плавиковая, уксусная, хромовая и соляная. Степень химического ожога зависит от свойств химических агентов, области воздействия на поверхности глаза, продолжительности воздействия (задержки химического вещества на поверхности глазного яблока) и сопутствующих эффектов типа термического воздействия. Щелочи имеют тенденцию проникать глубже, чем кислоты, которые коагулируют поверхностные белки, формирующие защитный барьер. Аммиак и гидроокись натрия вызывают серьезные повреждения из-за быстрого проникновения. Плавиковая кислота, используемая в гравюре и чистке стекла, также имеет свойство быстро проникать через ткани глаза, в то время как воздействие серной кислоты может осложняться термическим и высокоэнергетическим воздействием после взрывов автомобильных аккумуляторных батарей.

Патофизиология

1. **Глазные повреждения** при тяжелых химических воздействиях имеют следующий механизм:
   - Некроз конъюнктивального и роговичного эпителия с разрушением и окклюзией лимбальной васкуляризации. Потеря лимбальных стволовых клеток может впоследствии приводить к нарастанию конъюнктивы и васкуляризации роговицы или формированию дефектов эпителия с изъязвлением и перфорацией. Другие отдаленные последствия включают нарушение смачивания глазной поверхности, формирование симблефарона и рубцового заворота.
   - Более глубокое проникновение вызывает высвобождение и осаждение гликозамингликанов, помутнение стромы роговицы.

Рис. 19.64 Выраженная ишемия лимба после свежего химического ожога

Рис. 19.65 Химический ожог II степени с частичным помутнением роговицы, но видимыми деталями радужки

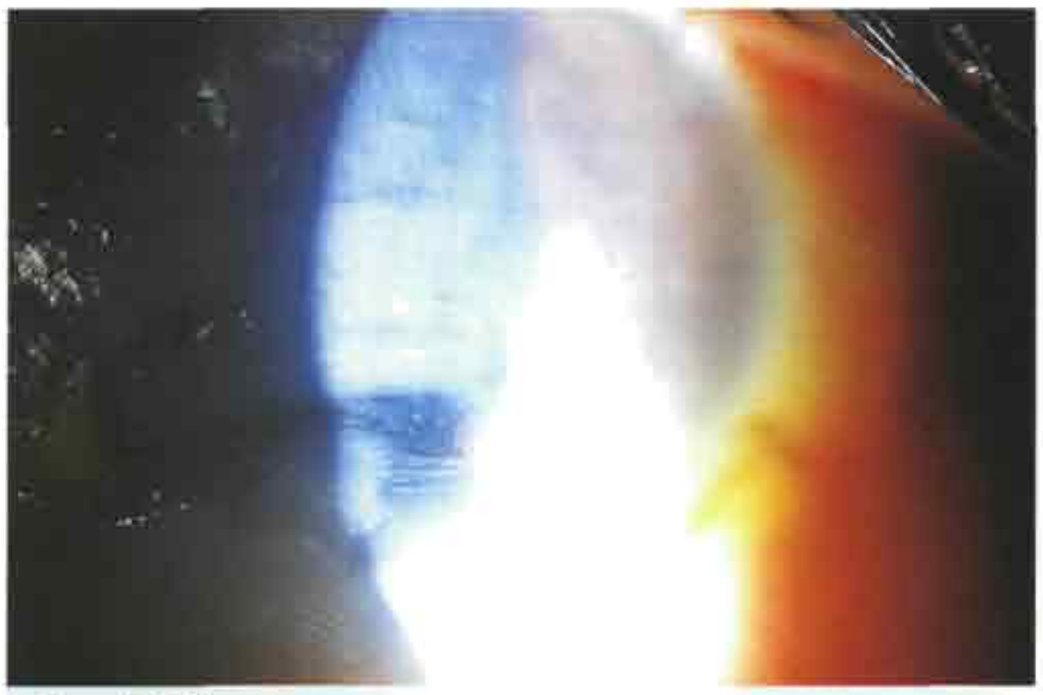


Рис. 19.66
Химический ожог III степени с помутнением роговицы, маскирующим детали радужки

Рис. 19.67 Химический ожог IV степени с тотально мутной поврежденной роговицей

- Проникновение химического агента в переднюю камеру вызывает повреждение радужки и хрусталика.
- Повреждение ресничного эпителия нарушает выработку аскорбата, который необходим для синтеза коллагена и регенерации роговицы.
- Может развиться гипотония и фтизис глазного яблока.

2. **Заживление** роговичного эпителия и стромы:
   - Эпителий заживает за счет миграции эпителиальных клеток, которые образуются из стволовых клеток лимба.
   - Происходит фагоцитоз кератоцитами поврежденного коллагена и синтез нового.

Тактика

Неотложная помощь

Химический ожог — единственное повреждение глаза, которое требует немедленного лечения без изучения истории и выполнения тщательного исследования. Неотложная помощь включает следующие действия.

1. **Обильная ирригация** необходима для минимизации времени контакта с химическим агентом и как можно быстрой нормализации pH в конъюнктивальной полости. Физиологический раствор (или его эквивалент) используют для орошения глаза в течение 15–30 мин или до полной нормализации pH.
2. **Двойной выворот век** должен быть выполнен так, чтобы каждый фрагмент вещества, оставшийся в конъюнктивальном своде, типа извести или цемента, мог быть удален.
3. **Хирургическая обработка** некротических участков роговичного эпителия должна быть выполнена с учетом последующей реэпителизации.

Оценка тяжести

Острые химические ожоги подразделяют по тяжести для планирования соответствующего лечения и окончательного прогноза. Оценку тяжести производят на основе сохранности прозрачности роговицы и выраженности лимбальной ишемии. Позднее оценивают наполнение глубоких и поверхностных сосудов лимба (рис. 19.64).

1. **I степень**: прозрачная роговица и отсутствие лимбальной ишемии (отличный прогноз).
2. **II степень**: помутнение роговицы, но с видимыми деталями радужки (рис. 19.65), ишемия менее 1/3 (120°) лимба (хороший прогноз).
3. **III степень**: полная потеря роговичного эпителия, помутнение стромы, маскирующее детали радужки (рис. 19.66), ишемия от 1/3 до половины (от 120° до 180°) лимба (осторожный прогноз).
4. **IV степень**: тотально мутная роговица и ишемия более половины (>180°) лимба (рис. 19.67) (очень плохой прогноз).

Другие изменения, на которые следует обратить внимание при начальной оценке: протяженность потери эпителия роговицы и конъюнктивы, изменения радужки, состояние хрусталика и внутриглазное давление.

Медикаментозное лечение

Умеренные повреждения (I–II степеней) лечат коротким курсом местных стероидов, циклоплегией и профи-

Рис. 19.68
Спайки конъюнктивы после химического ожога

Рис. 19.69
Симблефарон как исход химического ожога

лактическим курсом антибиотиков примерно на 7 дней.

Главная цель лечения более тяжелых ожогов — уменьшение воспаления, обеспечение эпителиальной регенерации и предотвращение роговичного изъязвления.

1. **Стероиды** уменьшают воспаление и нейтрофильную инфильтрацию, однако они замедляют заживление стромы, сокращая синтез коллагена и ингибируя миграцию фибробластов. По этой причине местное применение стероидов может быть полезным в начале лечения и должно быть отменено через 7–10 дней, когда наиболее вероятно формирование язвы роговицы. Они могут быть заменены нестероидными противовоспалительными средствами, которые не влияют на функцию кератоцитов.
2. **Аскорбиновая кислота** изменяет состояние пораженных тканей и улучшает заживление раны, обеспечивая синтез зрелого коллагена за счет роговичных фибробластов. Местно аскорбат натрия 10% инстиллируют каждые 2 ч в дополнение к системной дозе 2 г 4 раза в день.
3. **Лимонная кислота** является мощным ингибитором активности нейтрофилов и уменьшает интенсивность воспалительной реакции. Образование внеклеточного комплекса кальция с цитратами (хелация) также ингибирует коллагеназу. Местно цитрат натрия 10% инстиллируют каждые 2 ч в течение 10 дней. Цель данного лечения состоит в том, чтобы устранить вторую волну фагоцитов, которая обычно наступает через 7 дней после ожога.
4. **Тетрациклины** являются ингибиторами коллагеназы и также ингибируют активность нейтрофилов, уменьшая реакцию изъязвления. Применяют как местно, так и системно (например, доксициклин 100 мг 2 раза в день).

Хирургическое лечение

1. **Хирургическое лечение в ранние сроки** может быть необходимо для реваскуляризации лимба, восстановления популяции лимбальных клеток и сводов. Могут быть выполнено одно или несколько из следующих вмешательств:
   - Мобилизация теноновой капсулы и подшивание ее к лимбу с целью восстановления лимбальной васкуляризации, что предотвращает изъязвление роговицы.
   - Трансплантация лимбальных стволовых клеток с другого глаза пациента (аутотрансплантат) или от донора (аллотрансплантат) с целью восстановления нормальной эпителизации роговицы.
   - Подсадка амниотической мембраны для обеспечения эпителизации и уменьшения фиброза.
2. **Хирургическое лечение в отдаленные сроки** может включать следующие вмешательства:
   - Устранение спаек конъюнктивы (рис. 19.68) и симблефарона (рис. 19.69).
   - Пересадка лоскутов конъюнктивы или слизистой.
   - Коррекция деформаций век.
   - Кератопластика должна быть отсрочена не менее чем на 6 мес и позже для обеспечения максимального разрешения воспалительной реакции.
   - Кератопротезирование (*см.* рис. 6.15) может выполняться на глазах с наибольшими повреждениями, т.к. результаты традиционной пересадки неудовлетворительны.

ГЛАВА 20

Системные заболевания

Акромегалия 682
Синдром приобретенного иммунодефицита 683
Анкилозирующий спондилит 684
Атопическая экзема 685
Болезнь Бехчета 685
Стеноз сонной артерии 687
Болезнь «кошачьих царапин» 689
Хламидийная инфекция урогенитального тракта 689
Рубцовый пемфигоид 689
Болезнь Крона 690
Синдром Cushing 691
Диабет 691
Синдром Ehlers–Danlos (тип 6) 693
Гигантоклеточный артериит 694
Гомоцистинурия 695
Гипертензия 695
Ювенильный идиопатический артрит 696
Синдром Kearns–Sayre 698
Лепра 698
Болезнь Lyme 698
Синдром Marfan 699
Рассеянный склероз 700
Миастения gravis 700
Миотоническая дистрофия 701
Нейрофиброматоз I типа 703
Нейрофиброматоз II типа 705
Узелковый полиартериит 705
Эластическая псевдоксантома 706
Псориатический артрит 706
Синдром Reiter 707
Ревматоидный артрит 708
Розацеа 709
Саркоидоз 710
Синдром Sjögren 711
Синдром Stevens–Johnson 712
Синдром Sturge–Weber 713
Сифилис приобретенный 713
Сифилис врожденный 713
Системная красная волчанка 714
Системный склероз 715
Тиреотоксикоз 716
Туберкулез 717
Туберозный склероз 718
Язвенный колит 719
Синдром Vogt–Koyanagi–Harada 720
Синдром von Hippel–Lindau 720
Гранулематоз Wegener 720

Акромегалия

Причина возникновения акромегалии — чрезмерная выработка соматотропного гормона у взрослого человека после «закрытия» эпифиза и, возможно, из-за секреции ацидофильной питуитарной аденомы. (Гиперсекреция СГ у детей до закрытия родничка приводит к гигантизму.)

1. **Проявляется** в 4–5 декадах жизни.
2. **Симптомы**
   а) кожа: гипергидроз, себорея, угри, у женщин — гирсутизм;
   б) лицо: огрубение черт — толстые губы, увеличение носогубных складок, надбровных дуг (рис. 20.1) и нижней челюсти (прогнатизм) (рис. 20.2) с выпадением зубов;

Рис. 20.1
Акромегалия

Рис. 20.2
Рентгенография черепа больного с акромегалией: увеличение челюсти, расширение ее угла (прогнатизм), увеличение фронтального синуса, утолщение свода черепа и расширение гипофизарной ямки (предоставлено S. Ghiacy)

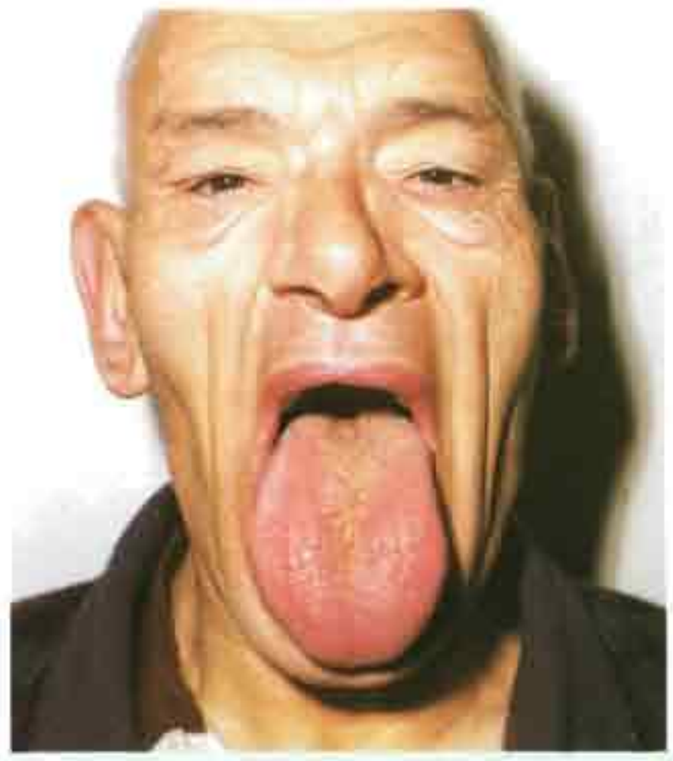


Рис. 20.3
Макроглоссия при акромегалии

Рис. 20.4 Рентгенография кистей рук при акромегалии: деформация концевых фаланг пальцев, увеличение костей с проминированием участков мышечного прикрепления и ранними остеоартрическими изменениями (предоставлено S. Ghiacy)

   в) увеличение головы, верхних и нижних конечностей, языка (рис. 20.3) и внутренних органов.
3. **Осложнения**: остеоартриты (рис. 20.4), кистевой туннельный синдром, кардиопатии, гипертензия, респираторные нарушения, диабет, половая дисфункция, нейропатия.
4. **Диагностика**. Диагноз ставят на основании повышенного уровня СГ в сочетании с тестом толерантности к глюкозе. У здоровых людей повышение уровня соматотропного гормона начинается при его концентрации 2 mU/l. При акромегалии уровень СГ не падает и может парадоксально увеличиваться.
5. **Лечение**: бромоскриптин (допаминовый агонист длительного действия), радиотерапия (наружное облучение или имплантация иттриевых аппликаторов в гипофиз) и транссфеноидальная гипофизэктомия.
6. **Офтальмологические проявления**
   а) частые: битемпоральная гемианопсия и атрофия зрительного нерва;

б) редкие: ангиоидные полосы и нистагм Maddox.

Синдром приобретенного иммунодефицита

Синдром приобретенного иммунодефицита вызывается вирусом иммунодефицита человека, который передается преимущественно половым путем, через зараженную кровь и инъекционные иглы. Известно, что гетеросексуальные половые связи — преобладающий способ передачи инфекции на Востоке. СПИД часто распространяется посредством гомосексуальных связей. Передача инфекции может также осуществляться трансплацентарно или с молоком матери. Манифестации СПИД обычно предшествует латентный период ВИЧ-инфекции. Клетками-мишенями ВИЧ являются лимфоциты CD4+Т-хелперы, которые жизненно важны для инициации иммунного ответа при инфекции. Постоянное уменьшение абсолютного числа этих лимфоцитов приводит в конечном счете к прогрессирующему иммунодефициту, точнее — к дефициту клеточного иммунитета. Регулярный подсчет лимфоцитов CD4+Т-хелперов является полезным в оценке прогноза прогрессирования заболевания. Кроме того, ВИЧ имеет свойство опосредованно повреждать центральную нервную систему.

1. **Развитие заболевания**
   а) острая серонегативная фаза. Проявления ВИЧ-инфекции иногда следуют после неспецифических симптомов, таких как лихорадка, головные боли, недомогание и пятнистая сыпь, сочетающихся с генерализованной лимфоаденопатией, после чего вскоре появляются антитела к ВИЧ-инфекции;
   б) асимптоматическая фаза часто длится много лет, в течение которых происходит постоянное истощение запасов лимфоцитов CD4+Т-хелперов;
   в) симптоматическая фаза ВИЧ-инфекции характеризуется иммуносупрессией с проявлением оппортунистических инфекций и направленным поражением тканей вирусом СПИД.
2. **Оппортунистические инфекции** при СПИД.
   а) протозойные: токсоплазма, криптоспоридии, микроспоридии и *Pneumocystis carinii*;
   б) вирусные: цитомегаловирус, вирус *herpes simplex*, вирус *herpes zoster*, контагиозный моллюск, вирус Epstein–Barr;
   в) грибковые: криптококки, кандида (рис. 20.5) и гистоплазма;
   г) бактериальные: микобактерии туберкулеза, *Micobacterium avium*, стафилококки, стрептококки, *Hemophilius, Bartonella henselae.*
3. **Опухоли**, в том числе саркома Капоши (рис. 20.6), В-клеточная лимфома Hodgkin, сквамозно-клеточная карцинома шейки матки и ануса.
4. **Другие проявления**: истощение, энцефалопатия и прогрессирующая мультифокальная лейкоэнцефалопатия.
5. **Диагностика**. Серологические тесты на наличие ВИЧ-инфекции должны быть поставлены только с согласия пациента после тщательного объяснения их цели, если предполагают положительный результат теста. ВИЧ-инфекция обычно подтверждается наличием антител к ВИЧ в плазме крови, тестами ELISA и Western blot. Серонегативный период может длиться 3 мес или больше, когда происходит распространение вируса, при этом есть необходимость проводить тесты людям из группы риска. В последующем серологические тесты на наличие ВИЧ-инфекции становятся положительными, количество лимфоцитов CD4+Т-хелперов подсчитывают каждые 3 мес. Число их менее 200/мм^3 влечет высокий риск ВИЧ-ассоциированных заболеваний. СПИД диагностируют, когда имеется ВИЧ-положительная реакция и наличие одного или множества характерных для СПИД заболеваний.
6. **Лечение**. Хотя в настоящее время не существует лекарства от СПИД, прогрессирование заболевания может быть приостановлено некоторыми лекарственными средствами. Целью лечения является снижение уровня вирусов в плазме крови. В идеале терапию нужно начинать до развития необратимых поражений иммунной системы.
   а) показания к назначению антиВИЧ-терапии:
   - Симптомы ВИЧ-инфекции.
   - Количество лимфоцитов CD4+Т-хелперов менее 300/мм^3.

Рис. 20.5
Кандидоз ротовой полости при СПИД

Рис. 20.6
Саркома Капоши при СПИД

Таблица 20.1 СПИД-ассоциированные заболевания (классификация 1993, Европа)

- Грибковое поражение бронхов, трахеи, легких, пищевода
- Карцинома шейки матки с инвазивным ростом
- Кокцидиомикоз, диссеминированный или внелегочный
- Криптококк внелегочный
- Криптоспоридиоз с диареей >1 мес
- Цитомегаловирусное поражение печени, селезенки и лимфатических узлов
- Энцефалопатия, ВИЧ-ассоциированная
- Герпетические язвы >1 мес или бронхиты, пневмонии или эзофагиты
- Гистоплазмоз, диссеминированный или внелегочный
- Изоспориаз с диареей >1 мес
- Саркома Капоши
- Лимфоидная интерстициальная пневмония
- Комплекс Micobacterium avium или M. kansasii, диссеминированный или внелегочный
- Micobacterium tuberculosis
- Микобактерии или неидентифицированные виды инфекции, диссеминированные или внелегочные
- Пневмония, вызванная Pnevmocystis carinii
- Возвратная пневмония
- Прогрессирующая мультифокальная лейкоэнцефалопатия
- Возвратная сальмонеллезная септицемия (нетифоидная)
- Токсоплазмоз головного мозга
- Кахексия (потеря веса >10% от исходного без установленной причины)

  - Прогрессивное снижение уровня лимфоцитов CD4+Т-хелперов.
  - Уровень вирусов в крови >10000/мл.

*б) **лекарственные средства.*** Применяют «высокоактивное противовирусное лечение», которое включает 2 нуклеозида вместе с ненуклеозидами-ингибиторами обратной транскриптазы и одним или двумя ингибиторами протеаз.

- Ингибиторы ядерной обратной транскриптазы: зидовудин, ламивудин и зальцитабин.
- Ингибиторы протеаз: ампренавир, индинавир и нелфинадир.
- Ингибиторы неядерной обратной транскриптазы: эфавиренз и невирапин.

> ***NB:*** Противовирусная терапия должна быть назначена специально подготовленным врачом.

7. Офтальмологические проявления

*а) **веки:*** саркома Капоши, множественное поражение моллюском и тяжелые глазные проявления *herpes zoster*;

*б) **орбита:*** целлюлит, образующийся при наличии инфекции в смежных синусах, и В-клеточная лимфома;

*в) **конъюнктива:*** саркома Капоши, сквамозно-клеточная карцинома и микроангиопатия;

*г) **роговица:*** кератиты (*microsporidium*, *herpes simplex* и *herpes zoster*);

*д) **сухой кератоконъюнктивит**;*

*е) **передний увеит**;*

*ж) **ВИЧ-ретинопатия*** (хлопьевидные экссудаты);

*з) **ретиниты:*** цитомегаловирусные, токсоплазмозные, *varicella zoster* (прогрессирующий наружный некроз сетчатки);

*и) **хориоидиты:*** пневмоцистные и криптококковые;

*к) **внутриглазная В-клеточная лимфома.***

Анкилозирующий спондилит

Анкилозирующий спондилит — спондилоартрит, проявляющийся воспалением, кальцификацией и в итоге оссификацией связочного аппарата и суставных связок позвонков с последующим анкилозом грудной клетки. Заболевание обычно поражает мужчин, 90% из которых HLA-B27-позитивны.

1. Проявляется в молодом возрасте болью и тугоподвижностью в тазобедренных суставах. Симптомы

Рис. 20.7 Ограничение подвижности позвоночника при первичном анкилозирующем спондилите

Рис. 20.8
Тяжелое поражение позвоночника при анкилозирующем спондилите с костными сращениями («бамбуковый» позвоночник) (предоставлено S. Ghiacy)

менее заметны в стадии ремиссии и усиливаются при поднятии тяжестей.

2. **Симптомы**
   а) артрит. Чаще всего повреждаются позвоночные, бедренные, реберные и плечевые суставы. Прогрессирующее ограничение подвижности позвоночника (рис. 20.7) характеризуется затруднением при сгибании. Уменьшение подвижности грудной клетки предрасполагает к легочной инфекции;
   б) воспалительный процесс в области подошвенной фасции и Ахиллова сухожилия.
3. **Сочетанная патология**: воспалительные заболевания кишечника (колит при артрите).
4. **Осложнения**: фиброз верхушек легких, аортальная недостаточность и нарушение сердечной проводимости.
5. **Диагностика**. СОЭ повышено, рентгенография крестцово-подвздошного соединения выявляет остеопороз на ранних стадиях, позже сопровождаемый склерозом и облитерацией суставных соединений. Позвоночные связки подвергаются кальцификации («бамбуковый» позвоночник) (рис. 20.8), другие суставы могут также вовлекаться в воспалительный процесс.

> *NB:* Рентгенологические симптомы часто предшествуют клиническим.

6. **Лечебные мероприятия**: физиотерапия, применение нестероидных противовоспалительных препаратов, сульфазалазина и внутрисуставные инъекции стероидов. Может возникнуть необходимость в хирургической коррекции костных деформаций.
7. **Офтальмологические проявления**: острый иридоциклит в 30% случаев.

Атопическая экзема

Атопическая экзема (дерматит) — идиопатическое, часто семейное заболевание кожи, которое может быть связано с астмой и сенной лихорадкой.

1. **Проявляется** обычно в младенчестве, но может быть в любом возрасте. Сопровождается интенсивным зудом.

Рис. 20.9
Экзема у младенца

Рис. 20.10
Экзема у взрослого

2. **Симптомы**
   а) экзема на лице обычно встречается у младенцев, представлена в виде шелушащихся, сухих, эритематозных папул (рис. 20.9);
   б) экзема на сгибательных поверхностях (рис. 20.10) обычно развивается позже с симметричным поражением локтевых и коленных сгибов, запястий и лодыжек с сухой, шелушащейся кожей.
3. **Лечение**: использование смягчающих мазей, препаратов из смолы и стероидов местно.
4. **Офтальмологические проявления**
   а) частые: выпадение ресниц и бровей, стафилококковый блефарит;
   б) нечастые: хронический кератоконъюнктивит, кератоконус и раннее появление катаракты;
   в) редкие: отслойка сетчатки.

Болезнь Бехчета

Болезнь Бехчета — идиопатическое, рецидивирующее, мультисистемное заболевание, ассоциированное с HLA-B51 и его субтипом HLA-Bw51. Обычно поражает молодых людей, жителей восточного Средиземноморья и Японии.

Рис. 20.11
Афтозные язвы при болезни Бехчета

1. **Проявляется** в 3–4 декадах жизни в виде афтозных язв.
2. **Главные диагностические критерии**
   а) рецидивирующий афтозный стоматит: типичные безболезненные и поверхностные афтозные язвы с желтым некротическим дном на кончике языка (рис. 20.11), деснах, губах и слизистой щек;
   б) поражения кожи: узелковая эритема (рис. 20.12), угри (рис. 20.13), подкожные тромбофлебиты, папуловезикулярно-пустулезные высыпания и участки гиперчувствительности. Последние могут быть выявлены тестом «укол иглой», когда пустула появляется после прокалывания кожи иглой (рис. 20.14), или при проведении линий на коже появляются характерные полосы (дермографизм) (рис. 20.15);

Рис. 20.12
Узелковая эритема кожи при болезни Бехчета
(предоставлено B. Noble)

Рис. 20.13 Угревая сыпь на коже при болезни Бехчета
(предоставлено B. Noble)

Рис. 20.14 Пустула, сформировавшаяся после укола при болезни Бехчета (положительный тест «укол иглой»)
(предоставлено B. Noble)

Рис. 20.15
Кожная гиперчувствительность при болезни Бехчета
(предоставлено B. Noble)

Рис. 20.16
Изъязвление половых органов при болезни Бехчета

Рис. 20.17 Расширенные поверхностные вены при глубоком облитерирующем тромбофлебите при болезни Бехчета (предоставлено B. Noble)

в) рецидивирующие язвы половых органов: пениса (рис. 20.16) и мошонки у мужчин, половых губ и влагалища у женщин;
г) увеиты передние и задние.

3. Второстепенные диагностические критерии
а) артрит с поражением коленных, голеностопных и иногда — крестцово-подвздошных суставов;
б) эпидидимиты;
в) язвы кишечника;
г) сосудистые поражения: облитерирующий тромбофлебит поверхностных и глубоких вен (рис. 20.17), окклюзия крупных артерий и образование аневризм;
д) неврологические: синдромы поражения спинного мозга и менингоэнцефалиты.

4. Полная болезнь Бехчета — 4 главных диагностических критерия, возникших одновременно или в разное время.

5. Неполная болезнь Бехчета — один из следующих вариантов:
- 3 главных критерия.
- 2 главных + 2 второстепенных критерия.
- Увеит + другой главный критерий.
- Увеит + 2 второстепенных критерия.

6. Лечение
а) местное: тетрациклин или стероиды при наружных повреждениях, таких как язвы ротовой полости или половых органов;
б) системное: применение стероидов, обычно в сочетании с колхицином, азатиоприном, циклоспорином, хлорамбуцилом и левамизолом.

7. Офтальмоскопические проявления
а) частые: передний увеит, витреит и ретинит;
б) нечастые: окклюзивные перифлебиты вен сетчатки, периартерииты и отек сетчатки.

Стеноз сонной артерии

Стеноз сонной артерии подразумевает наличие атероматозных сужений, часто сочетающихся с изъязвлением в бифуркации общей сонной артерии. Неравномерность сосудистой стенки может способствовать возникновению эмболии церебральных и ретинальных сосудов сгустками фибрина (белые эмболы) или небольшими фрагментами атероматозных бляшек (бляшки Hollenhorst).

1. Проявляется в 7–9 декадах жизни.
- Преходящие ишемические нарушения сетчатки (амавроз fugax).
- Окклюзия артерий сетчатки.
- Преходящие церебральные ишемические нарушения.
- *Инсульт.*
- Глазной ишемический синдром.
- Асимметричная диабетическая ретинопатия — парный глаз не поврежден.

2. Симптомы
а) пальпацию сонных артерий нужно проводить аккуратно для того, чтобы избежать смещения тромба. Полный стеноз сочетается со снижением или отсутствием артериального пульса. При генерализованном атеросклерозе пульс на периферических артериях может быть также снижен;
б) аускультация. При частичном стенозе шумы хорошо слышны при помощи стетоскопа. Очень важно при аускультации слушать шумы по всей протяженности артерии, попросив пациента задержать дыхание. Наиболее грозный симптом — слабый, еле слышимый шум, аускультируется при полном стенозе. Когда сосуд сужен более чем на 90%, шум исчезает.

3. Диагностика
а) двухмерное сканирование — неинвазивный скрининговый тест, сочетающий высокоразрешающую ультрасонографию в реальном времени с эффектом допплерографии (рис. 20.18);
б) магнитно-резонансная ангиография — неинвазивная и точная методика (рис. 20.19);

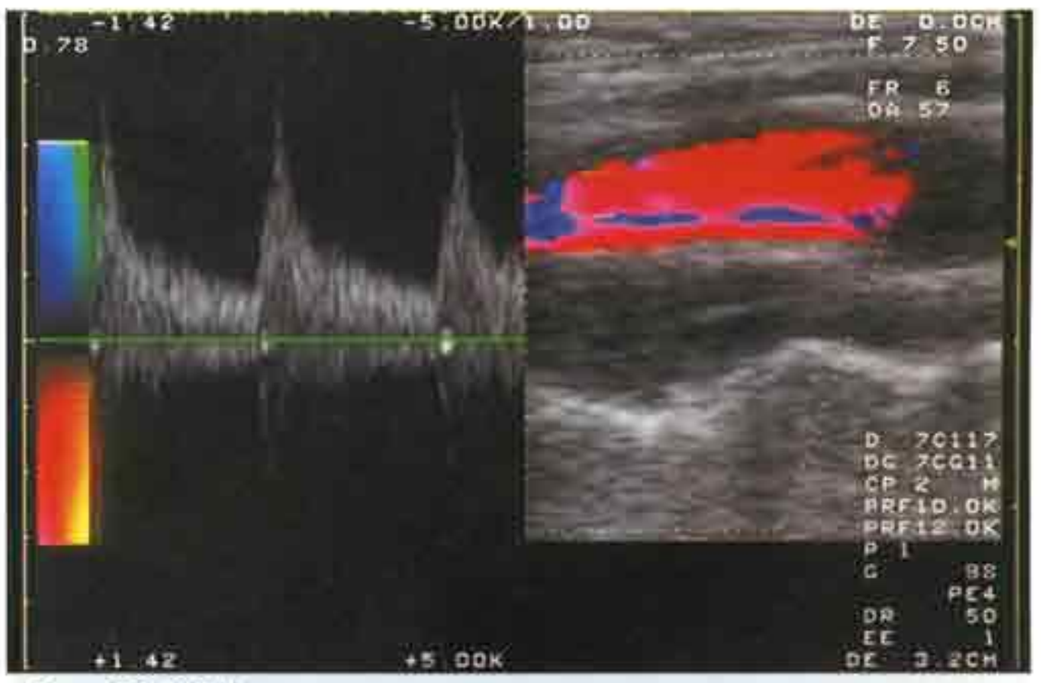


Рис. 20.18 Цветная допплеровская ультрасонограмма, демонстрирующая стеноз сонной артерии

Рис. 20.19 Магнитно-резонансная артериография: грубый стеноз правой внутренней сонной артерии (предоставлено D. Thomas)

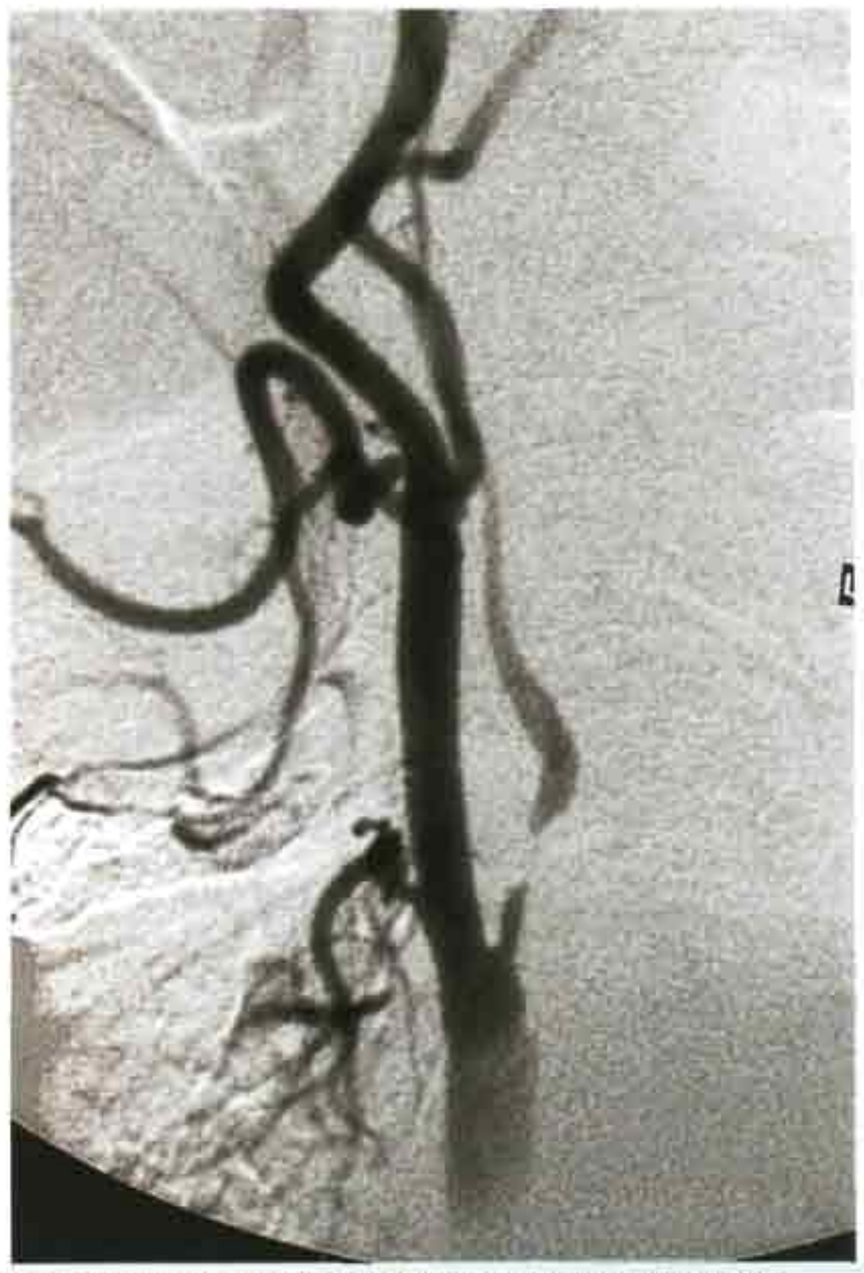


Рис. 20.21 Артериограмма с цифровой обработкой, демонстрирующая грубый стеноз правой внутренней сонной артерии (предоставлено D. Thomas)

в) артериография сонных артерий — наиболее точная методика (рис. 20.20), но она имеет высокий риск осложнений. Разрешение изображения можно улучшить при уменьшении тона фоновой картины и визуализации только артерии (рис. 20.21).

4. **Лечение** проводят с целью предотвращения развития инсульта и нарушения зрения.
   а) общие меры: устранение факторов риска, таких как курение, гипертензия, диабет, ожирение, гиперхолестеринемия и сердечная аритмия;
   б) тромболитическая терапия
   - Аспирин 75–300 мг ежедневно.
   - Комбинированный препарат аспирин и дипиридамол (персантин) 200 мг ежедневно, если монотерапия аспирином неэффективна.
   - Клопидогрель (плавикс) 75 мг ежедневно, если другие лекарственные средства неэффективны.

   в) оральные антикоагулянты типа варфарина, если имеются преходящие церебральные нарушения, несмотря на терапию тромболитиками;
   г) эндартерэктомия сонной артерии (рис. 20.22) показана пациентам с симптомами стеноза, выраженными более чем на 70%.
5. **Офтальмологические проявления**
   а) частые: амавроз fugax;
   б) нечастые: бляшки Hollenhorst и окклюзия артерий сетчатки;
   в) редкие: гипотензивная ретинопатия и глазной ишемический синдром.

Рис. 20.20 Артериограмма без выделения сосудов, демонстрирующая грубый стеноз правой внутренней сонной артерии (предоставлено D. Thomas)

Рис. 20.22 Шрам после эндартерэктомии сонной артерии

Болезнь «кошачьих царапин»

Болезнь «кошачьих царапин» (лихорадка) — подострое инфекционное заболевание, вызываемое грамотрицательной бациллой *Bartonella henselae*, передающееся при царапании или укусе зараженного животного, обычно кошки.

1. **Проявляется** в любом возрасте образованием в месте укуса пустулы, сопровождаемым общими симптомами, лимфоаденопатией и узловатой эритемой.
2. **Распространение**. Заболевание встречается редко, чаще у лиц с ослабленным иммунитетом. Характеризуется энцефалитом, гепатитом, пневмонией, спленомегалией, абсцессами в селезенке и остеомиелитом.
3. **Диагностика**: исследование сыворотки крови и определение иммунофлуоресцентных антител.
4. **Лечение**: применение доксициклина и рифампицина. Микроорганизм также чувствителен к ципрофлоксацину и котримоксазолу.
5. **Офтальмологические проявления**
   а) нечастые: нейроретинит;
   б) редкие: синдром околоушной железы, увеит, острый мультифокальный ретинит, перифлебит вен сетчатки и экссудативная отслойка сетчатки.

Хламидийная инфекция урогенитального тракта

Хламидийная инфекция урогенитального тракта передается половым путем и вызывается *Chlamydia trachomatis* серотипами D–K.

1. **У мужчин** хламидии чаще вызывают неспецифический и негонококковый уретрит. Также служат причиной возникновения эпидидимитов и являются пусковым механизмом в развитии болезни Reiter.
2. **У женщин** хламидии вызывают абактериальную пиурию, цервициты, сальпингиты, перитониты и перигепатиты (синдром Fitz–Hugh–Curtis). Хронические сальпингиты могут вызвать бесплодие.

Рис. 20.23
Рубцовый пемфигоид в полости рта

3. **Лечение**: доксициклин 100 мг 2 раза в день в течение 7 дней или аналогичная доза азитромицина 1000 мг.
4. **Офтальмологические проявления**
   а) нечастые: конъюнктивит у взрослых;
   б) редкие: конъюнктивит новорожденных.

Рубцовый пемфигоид

Рубцовый пемфигоид (пемфигоид слизистых оболочек) — хроническое аутоиммунное заболевание (гиперчувствительность II типа), характеризующееся образованием рецидивирующих пузырей слизистых оболочек и кожи. Заболевание поражает женщин в два раза чаще, чем мужчин, и связано с увеличивающейся распространенностью HLA-B12.

1. **Проявляется** в 7–8 декадах жизни поражением глаз и/или слизистых оболочек.
2. **Симптомы**
   а) со стороны слизистых. Пузыревидные образования на слизистой оболочке, чаще — полости рта (рис. 20.23), которые рубцуются через 1–2 дня, оставляя эрозии и язвы. Также может поражаться слизистая полости носа, глотки, пищевода, ануса, влагалища, полового члена и мочеиспускательного канала; язвы могут вызвать образование стриктур;
   *б) **кожные*** поражения встречаются не так часто и бывают двух типов:
   - Рецидивирующие пузыри, поражающие ладони и стопы (рис. 20.24), которые могут распространяться по всей поверхности тела.

Рис. 20.24
Поражения кожи при рубцовом пемфигоиде

Рис. 20.26
Глоссит при болезни Крона

Рис. 20.27
Гангренозная пиодермия при болезни Крона

- Локальные эритематозные участки в сочетании с пузырями на коже волосистой части головы и коже, расположенной около пораженных слизистых оболочек.

3. **Лечение**
   а) местное: повреждения на слизистой полости рта лечат стероидами;
   б) при распространенном поражении, особенно с вовлечением глаз, применяют системно стероиды, азатиоприн, дапсон или внутривенное введение иммуноглобулина.
4. **Офтальмологические проявления**: в большинстве случаев рубцовый конъюнктивит.

Болезнь Крона

Болезнь Крона (региональный илеит) — идиопатическое, хроническое, рецидивирующее заболевание, характеризующееся мультифокальным гранулематозным воспалением всех слоев кишечной стенки. Чаще всего в патологический процесс вовлекается илеоцекальная область (рис. 20.25), но может быть затронута любая область пищеварительного тракта, включая полость рта.

1. **Проявляется** во 2–3 декадах жизни, сопровождается лихорадкой, потерей веса, диареей и болью в области живота.
2. **Экстраинтестинальные проявления**
   а) полость рта: глосситы (рис. 20.26) и афтозные язвы;
   б) кожа: узловатая эритема, гангренозная пиодермия (рис. 20.27) и псориаз;
   в) костная система: булавовидные пальцы, острый периферический артрит, сакроилеит и анкилозирующий спондилит.
3. **Осложнения**: кишечная непроходимость из-за формирования патологических сужений (рис. 20.28), перириктальные фистулы, абсцессы и трещины, патология печени.
4. **Диагностика**: эндоскопия и биопсия.
5. **Лечение**: назначение белковых растворов, стероидов, антибиотиков, иммуносупрессоров и хирургическое вмешательство.
6. **Офтальмологические проявления**
   а) нечастые: острый иридоциклит, конъюнктивит, эписклерит и периферическая инфильтрация роговицы;
   б) редкие: *перифлебиты вен сетчатки.*

Рис. 20.25
Болезнь Крона с вовлечением илеоцекального угла

Рис. 20.28 Контрастная рентгенография кишечника с барием, демонстрирующая структуру и язвенную поверхность типа «шип розы» при болезни Крона (предоставлено S. Ghiacy)

Рис. 20.29
Лунообразное лицо, гиперпигментация и гирсутизм при синдроме Cushing

Синдром Cushing

Синдром Cushing возникает при длительном повышении уровня глюкокортикоидов в крови.

1. Причины

- Ятрогенная — из-за системного введения стероидов (самая частая).
- Гиперсекреция глюкокортикоидов корой надпочечников.
- Гиперсекреция АКТГ базофильной аденомой гипофиза (болезнь Cushing).

2. Симптомы

а) ожирение может быть общим или классически затрагивающим туловище, живот и шею («горб буйвола»);

Рис. 20.30
Ожирение и кожные стрии при синдроме Cushing

б) лицо: большое, раздутое, лунообразное. У женщин может появиться оволосение (гирсутизм) (рис. 20.29);

в) кожа: тонкая и предрасположенная к растяжению, на ней видны фиолетовые стрии (рис. 20.30). При болезни Cushing развивается гиперпигментация (АКТГ-ассоциированная);

г) другие симптомы: депрессия, психозы, остеопороз, плохое заживление ран и проксимальная миопатия.

3. Осложнения: гипертензия, диабет, патологические переломы и острый некроз головки бедренной кости.

4. Диагностика. Эндокринологи вначале выясняют причину повышения уровня кортизола в крови и устанавливают первичный механизм его повышения (исключая ятрогенный).

5. Лечение

а) хирургическое: удаление аденомы гипофиза или опухоли коры надпочечников. Эктопированные очаги, секретирующие АКТГ, также должны быть удалены;

б) лекарственное: супрессия секреции кортизола с помощью метирапона или аминоглютетимида.

6. Офтальмологические проявления

а) частые: стероидная катаракта, обычно развивающаяся при ятрогенном синдроме Cushing, но не при болезни Cushing;

б) нечастые: битемпоральная гемианопсия, встречающаяся при опухоли гипофиза, секретирующей АКТГ, протекает с системными проявлениями — гипертензией, в отличие от несекретирующей опухоли гипофиза, протекающей со сдавлением хиазмы. У отдельных пациентов при ятрогенном синдроме Cushing развивается глаукома.

Диабет

Диабет — проявление общих метаболических нарушений, характеризующихся длительной гипергликемией разной выраженности, которая возникает как вторичное проявление недостаточной эффективности или

снижения уровня эндогенного инсулина. Диабет условно можно разделить на два типа.

1. **Диабет I типа** (инсулинозависимый диабет, манифестирующий в детском возрасте) развивается обычно в 10–20 лет, с острыми симптомами полидипсии, полиурии, никтурии и потерей веса. Существует связь с HLA-DR3 и DR4 антигенами. Аутоиммунное разрушение клеток поджелудочной железы (островков Langerhans) считается основным в патогенезе диабета. Диабетики I типа часто выглядят худыми и нуждаются в инсулине, у них может развиться кетоацидоз. Инсулин требуется также для поддержания постоянного уровня гликемии.
2. **Диабет II типа** (инсулинонезависимый диабет, диабет зрелого возраста) чаще развивается в возрасте 50–70 лет. Часто диабетики II типа — грузные люди, у них проявляется относительный дефицит инсулина и/или резистенция к собственному инсулину. Метаболический контроль обычно заключается в соблюдении диеты и использовании антидиабетических лекарственных средств. Некоторые пациенты впоследствии нуждаются во введении инсулина для сохранения постоянного уровня гликемии. В основном диабет II типа в начале протекает бессимптомно и обнаруживают его случайно. В других случаях ему сопутствуют инфекции кожи, половых органов или очень редко — такие осложнения, как кровоизлияние в стекловидное тело.

3. **Диагностические тесты**
   - Концентрация глюкозы в крови >6,7 ммоль/л (на голодный желудок).
   - Случайно выявленная концентрация глюкозы >10,0 ммоль/л.
   - При неустановленном диагнозе — тест толерантности к глюкозе.
   - Гликозилированный гемоглобин (HBAlc) отражает средний уровень глюкозы крови во время предшествующих 6 нед. Обычно 4–8% гемоглобина — гликозилированные, а его избыток отражает недостаточный контроль уровня гликемии и является лучшим индикатором эффективности лечения, чем случайный анализ уровня глюкозы крови.
   - Исследование уровня глюкозы мочи. Грубый и не всегда удовлетворительный тест для мониторинга уровня глюкозы.

> *NB:* Глюкозурия, по существу, не обязательно подразумевает диабет, поскольку это может просто отражать низкий почечный порог выделения глюкозы.

4. **Лечение**. Диабетики I типа нуждаются в инсулине; диабетики II типа — в соблюдении режима, включающего уменьшение веса, физические нагрузки и контроль диеты, часто в комбинации с приемом гипогликемических лекарств и инсулина. Лекарственные противодиабетические средства: сульфопрепараты (например, гликлазид, глипизид) и бигуаниды (например, метформин). Также важно лечить любые связанные с диабетом проблемы, особенно гипертонию и гиперлипидемию.

Рис. 20.31
Диабетическая гангрена

Рис. 20.32
Диабетическая нейротрофическая язва

Рис. 20.33
Суставы Charcot

5. **Системные осложнения**
   а) почечные. Нефропатия на начальном этапе проявляется микропротеинурией. Серьезное поражение почек может, в конечном счете, привести к почечной недостаточности, требующей диализа или трансплантации;

Рис. 20.34
Монилиоз

Рис. 20.35
Некротическая липодистрофия

Рис. 20.36
Диабетическая липодистрофия

б) сосудистые. Ранний атеросклероз коронарных артерий и артерий нижних конечностей. Тяжелое поражение нижних конечностей может привести к ишемическому изъязвлению и гангрене стопы и пальцев (рис. 20.31);

в) неврологические

- Сенсорная полинейропатия преимущественно поражает нижние конечности по типу «носков и чулок» и может послужить причиной образования безболезненных нейротрофических язв в местах сдавления на стопах (рис. 20.32) и дегенеративных артропатий (рис. 20.33).
- Паралич черепно-мозговых нервов — классический паралич III ЧН, может произойти при поражении мелких сосудов.

г) кожные проявления заключаются в усилении восприимчивости к бактериальным и грибковым инфекциям (рис. 20.34), образовании волдырей на стопах и пальцах нижних конечностей, некробиотической липодистрофии (рис. 20.35) и липодистрофии на участках инъекции инсулина (рис. 20.36) и кольцевых гранулем.

NB: Нейропатия в сочетании с сосудистой недостаточностью и повышенной восприимчивостью к инфекции обычно приводит к гангрене нижних конечностей («диабетической стопе»).

6. Офтальмологические проявления

а) частые: ретинопатия и иридопатия (дистрофия радужки);

б) нечастые: изменения рефракции, раннее развитие старческой катаракты, рубеоз радужки, паралич глазодвигательного нерва и образование гиалоидных мембран;

Рис. 20.37
Кожная гиперэластичность при синдроме Ehlers–Danlos

в) редкие: поражение зрительного нерва, диссоциация зрачковых рефлексов, быстро прогрессирующая катаракта и рино-орбитальный микормикоз.

Синдром Ehlers–Danlos (тип 6)

Синдром Ehlers–Danlos — поражение соединительной ткани, включающее генетически детерминированные изменения коллагена. Существуют 11 типов заболевания, но только 6 тип имеет офтальмологические проявления.

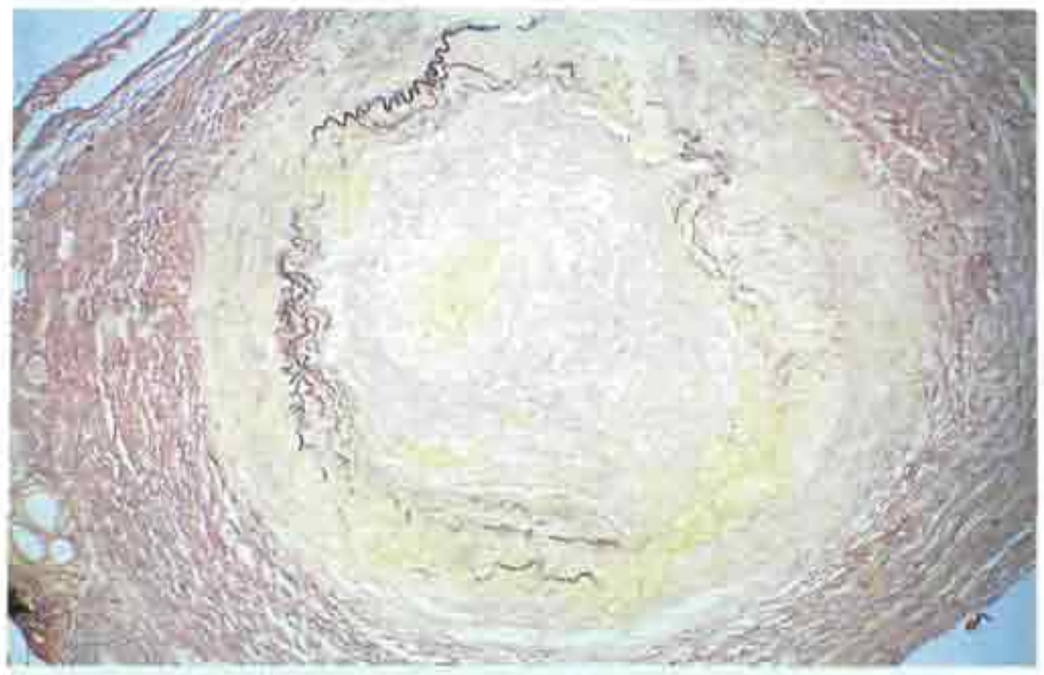


Рис. 20.38 Гистология гигантоклеточного артериита, демонстрирующая гранулематозную инфильтрацию, разрушение внутренней эластической пластинки, пролиферацию интимы и полную окклюзию просвета сосуда (предоставлено A. Garner)

Рис. 20.39
Расширенная и извитая поверхностная височная артерия при гигантоклеточном артериите

Рис. 20.40
Некроз кожи при гигантоклеточном артериите

1. **Наследование** аутосомно-рецессивное.
2. **Симптомы**
   а) кожа: истончение, гиперэластичность (рис. 20.37), подвержена спонтанным кровоизлияниям и медленному заживлению ран;
   б) суставы: гипермобильность, легкая дислокация, рецидивирующие вывихи, гидроартрозы и формирование псевдоопухолей коленей и локтей;
   в) сосуды: геморрагические диатезы, аневризма аорты, спонтанные разрывы больших кровеносных сосудов и пролапс митрального клапана.
3. **Офтальмологические проявления**
   а) частые: хрупкость оболочек с повышенной уязвимостью к минимальной травме, голубая склера и микрокорнеа;
   б) нечастые: эктопия хрусталика, кератоконус, плоская роговица, высокая миопия, отслойка сетчатки и ангиоидные полосы.

Гигантоклеточный артериит

Гигантоклеточный артериит — гранулематозный некротизирующий артериит (рис. 20.38) со склонностью к поражению больших и среднего калибра артерий, особенно поверхностных височных, глазной, задней ресничной и проксимальной позвоночной. Тяжесть и степень поражения связаны с количеством эластической ткани в медии и адвентиции сосудов. Внутричерепные артерии, которые имеют тонкую эластическую ткань, обычно не поражаются.

1. **Проявляется** обычно в 7–8 декаде жизни следующими признаками:
   *а) **истончение*** кожи волосистой части головы, которую замечают при расчесывании волос, является частой жалобой;
   *б) **головная боль***, иногда очень сильная, локализуется обычно в лобной, затылочной или височной областях, бывает генерализованной;
   *в) **нарушение подвижности нижней челюсти*** — патогномоничный признак. Вызвано ишемическим поражением жевательной мышцы и причиняет боль при разговоре и жевании;
   *г) **ревматическая полимиалгия*** характеризуется болью и тугоподвижностью в проксимальных мышечных группах (обычно плеч). Характерно ухудшение состояния утром и после физических нагрузок, начинается на много месяцев раньше черепных симптомов;
   *д) **неспецифические симптомы:*** боли в области шеи, потеря веса, лихорадка, ночной пот, недомогание и депрессия;
   *е) **слепота*** с внезапным началом и минимальными системными расстройствами (скрытый артериит) встречается нечасто.
2. **Другие особенности**
   *а) **поверхностный височный артериит*** характеризуется наличием утолщенных, гладких, воспаленных и узловатых артерий (рис. 20.39), которые нельзя насильно уплостить (пальпацией). Пульсация изначально присутствует, но позже прекращается. Этот признак должен наводить на мысль о ГКА, т.к. отсутствие пульсации поверхностной ви-

сочной артерии у здорового человека не встречается. В тяжелых случаях может развиться гангрена кожи головы (рис. 20.40);

NB: Место, в котором лучше всего пальпируется пульсация, — непосредственно перед ушной раковиной.

*б) **осложнения:*** аневризмы, аортальная недостаточность, инфаркт миокарда, почечная недостаточность и апоплексический удар.

3. Диагностика

*а) **скорость оседания эритроцитов*** обычно высока, с уровнем >60 мм/ч. В интерпретации СОЭ должно быть принято во внимание следующее:
- Нормальная СОЭ равняется примерно половине числового значения возраста у мужчин, у женщин — на 5 мм выше.
- Уровень СОЭ 40 мм/ч может быть нормальным у диабетиков и пожилых людей.
- Приблизительно 20% пациентов с ГКА имеют нормальный уровень СОЭ.

*б) **С-реактивный белок:*** его уровень обычно повышен, и этот признак может быть полезным, когда исследование СОЭ сомнительно;

*в) **биопсию височной артерии*** выполняют, если есть подозрение на ГКА.
- Нельзя отменять стероиды перед биопсией. В идеале биопсию берут на третьи сутки после начала приема стероидов.
- Системное применение стероидов больше 7 дней может подавить гистологическую картину активного артериита; однако это не является постоянным эффектом, и биопсию необходимо провести, даже если терапия стероидами начата значительно раньше. Существуют 2 варианта системного применения стероидов: если результат положительный, это оправдывает долгосрочное применение стероидов у больных с выраженными побочными эффектами терапии; если результат отрицательный, это дает право на некоторое снижение дозы и отмену стероидной терапии.
- У пациентов с поражением глаз желательно брать биопсию с той же стороны. Идеальное место — висок, при этом можно избежать поражения главной ветви аурикуло-темпорального нерва.
- Для биопсии необходимо взять по крайней мере 2,5 см артерии и произвести серию последовательных разрезов, чтобы избежать взятия только неповрежденных участков, т.к. сегменты с гистологически нормальной артериальной стенкой могут чередоваться с участками гранулематозного воспаления.
- При недостаточной пульсации выполнение биопсии затруднено, особенно в неопытных руках; иногда удаляют участок нерва и посылают на гистологическую экспертизу.

4. Лечение: *системное применение стероидов (см. главу 18).*

5. Офтальмологические проявления

*а) **частые:*** передняя ишемическая нейропатия;

*б) **нечастые:*** слепота, хлопьевидные экссудаты, окклюзия центральной артерии сетчатки и цилиоретинальной артерии, паралич глазодвигательного нерва (чаще с наличием нарушения содружественной реакции зрачков);

*в) **редкие:*** глазной ишемический синдром.

Гомоцистинурия

Гомоцистинурия вызвана дефицитом цистатионин-β-синтетазы, приводит к накоплению гомоцистина и метионина. Фенотипические проявления подобны синдрому Marfan, но есть тенденция к тромбообразованию.

1. Наследование аутосомно-рецессивное.

2. Симптомы
- Светлые волосы в сочетании с ярким румянцем (рис. 20.41).
- Марфаноидный тип, но нет арахнодактилии.
- Задержка умственного развития и психические нарушения.

3. Осложнения
- Остеопороз и спонтанные переломы.
- Тромбозы сосудов в любом возрасте, особенно в послеоперационном периоде или после родов.

4. Лечение: применение пиридоксина внутрь для уменьшения уровня метионина и гомоцистина.

5. Офтальмологические проявления

а) частые: эктопия хрусталика;

б) нечастые: близорукость и поражение сетчатки.

Рис. 20.41
Светлые волосы и яркий румянец при гомоцистинурии

Гипертензия

Гипертензия — обычно идиопатическое заболевание, иногда является вторичным при поражении почек или метаболических нарушениях.

1. Проявляется обычно в 5–6 декадах жизни.

2. Симптом: повышение кровяного давления >140/90 (хотя степень повышения АД для диагностики гипертензии изменяется с возрастом).

Рис. 20.42
Олигоартрит при ЮИА с вовлечением коленных суставов

Рис. 20.43
Полиартрит при ЮИА

3. Осложнения
- Гипертрофия левого желудочка с последующей его недостаточностью.
- Повышение риска последствий атеросклероза, приводящих к ишемической болезни сердца и инсульту.
- Заболевания почек.

4. Лечение: изменение образа жизни (физические нагрузки, снижение веса, уменьшение потребления соли и алкоголя) и лекарственная терапия (мочегонные средства, бета-блокаторы, блокаторы кальциевых каналов, ингибиторы АПФ, антагонисты ангиотензин II рецепторов и альфа-блокаторы).

5. Офтальмологические проявления

а) частые: атеросклероз сосудов сетчатки и окклюзия ветвей вен сетчатки;

б) нечастые: ретинопатия, окклюзия артерий сетчатки, макроаневризмы артерий сетчатки, передняя ишемическая нейропатия, хориоидальные инфаркты и паралич глазодвигательного нерва;

в) редкие: экссудативная ретинопатия (при эклампсии).

Ювенильный идиопатический артрит

Ювенильный идиопатический артрит — воспалительное заболевание суставов, развивающееся по крайней мере за 3 мес у детей до 16 лет. Отношение поражения женщин и мужчин — 3 : 2. Пациенты серонегативны по IgM к ревматическому фактору. Однако в Северной Америке ЮИА часто упоминается как ювенильный ревматоидный артрит.

1. Проявляется в зависимости от числа и степени поражения суставов в течение первых 6 мес заболевания. Различают 3 типа заболевания.

а) олигоартрит (приблизительно 60% случаев). Поражает девочек в 5 раз чаще, чем мальчиков, с пиком начала заболевания в возрасте около 2 лет. Артрит поражает 4 или менее сустава, обычно коленные (рис. 20.42). Могут быть поражены голеностопные суставы и запястья. У некоторых пациентов из этой подгруппы сохраняется олигоартрит, а у других впоследствии развивается полиартрит. Приблизительно у 75% детей выявляют антинуклеарные антитела;
- У 20% детей из этой группы встречаются *увеиты*. Фактором риска для увеита является ранняя манифестация ЮИА и положительные результаты при исследовании на антинуклеарные антитела и HLA-DR5.

б) полиартрит (20% случаев). Поражает девочек приблизительно в 3 раза чаще, чем мальчиков. Может начаться в любом возрасте, поражает

5 или более суставов с симметричным поражением крупных и мелких суставов (рис. 20.43). Системные проявления умеренно выражены или отсутствуют. Приблизительно у 40% детей выявляют антинуклеарные антитела;

- *Увеиты* встречаются приблизительно в 5% случаев.

*в) системный **ЮИА*** (около 20% случаев). Заболевание встречается в равной степени как у мальчиков, так и у девочек, и может начаться в любом возрасте. Системные проявления: высокая ремитирующая лихорадка, рецидивирующая крупнопапулезная сыпь, генерализованная лимфоаденопатия, гепатоспленомегалия и серозиты. Сначала боли в суставах или их воспаление могут отсутствовать или иметь минимальные проявления, и только у небольшого числа пациентов впоследствии развивается прогрессирующий полиартрит. Термин *«болезнь Still's»* применяют для пациентов этой подгруппы.

- *Увеиты* не встречаются.

2. **Лечение** включает физиотерапию, применение НПВС и небольших доз метотрексата.

Рис. 20.44
Лепроматозные поражения кожи

Рис. 20.46
Седловидный нос при лепре

Рис. 20.45
Лепроматозные кожные узелки

Рис. 20.47
Укорочение пальцев при лепре (предоставлено T. ffytche)

Рис. 20.48
Гипопигментированные кожные пятна при лепре

3. **Офтальмологические проявления**: хронический иридоциклит.

Синдром Kearns–Sayre

Синдром Kearns–Sayre — митохондриальная цитопатия, связанная с делециями митохондриальной ДНК.

1. **Проявляется** в 1–2 декадах жизни, начинается с двухстороннего птоза и ограничения подвижности глаз во всех направлениях (прогрессирующая наружная офтальмоплегия).
2. **Симптомы**
   - Атаксия и нарушения сердечной проводимости.
   - Частая утомляемость и слабость мышц.
   - Глухота, диабет, небольшой рост и гипопаратироидизм.
3. **Диагностика**. Спинномозговая пункция обнаруживает повышенную концентрацию белка в спинномозговой жидкости (>1 г/л). На ЭКГ — нарушения сердечной проводимости.
4. **Офтальмологические проявления**: симметричный птоз, наружная офтальмоплегия и пигментная ретинопатия.

Лепра

Лепра (болезнь Hansen) — хроническая гранулематозная инфекция, вызванная внутриклеточной кислотоустойчивой бациллой *Mycobacterium leprae*. Точный способ передачи инфекции неизвестен, хотя верхние дыхательные пути — наиболее вероятные входные ворота.

1. **Лепроматозная лепра** — генерализованная мультисистемная инфекция с обширными поражениями кожи, периферических нервов, верхних дыхательных путей, ретикулоэндотелиальной системы, глаз, костей и яичек. Главные симптомы:
   а) кожа: узловатая эритема, лепромы (рис. 20.44) и узелки (рис. 20.45);
   б) нос: утолщение слизистой оболочки и седловидная форма носа (рис. 20.46);
   в) неврологические проявления: периферическая нейропатия ведет к утрате сенсорных, автономных и моторных функций.
   - Сенсорная нейропатия способствует травматизации от различных механизмов, что может привести к укорочению пальцев (рис. 20.47).
   - Автономная невропатия приводит к образованию сухой, ломкой, склонной к инфекциям кожи; часто при этом добавляется вторичная бактериальная инфекция с обширным разрушением тканей.
   - Моторная нейропатия проявляется в виде «когтистой лапы» из-за паралича локтевого нерва.
2. **Туберкулоидная лепра** имеет кожные проявления и поражения периферических нервов:
   а) кожа: кольцевидные, безболезненные, гипопигментированные повреждения с приподнятыми краями (рис. 20.48);
   б) нервы: утолщение кожных чувствительных нервов.
3. **Лечение**: дапсон, рифампицин и клофазимин.
4. **Офтальмологические проявления**
   а) частые: мадароз и лагофтальм из-за паралича VII ЧН. Нейротрофический кератит из-за вовлечения тройничного нерва;
   б) нечастые: иридоциклит.

Болезнь Lyme

Болезнь Lyme (боррелиоз) — инфекция, вызванная спирохетой *Borrelia burgdorferi*, передающейся через укус клеща *Ixodes ricinus*. Системные проявления

Рис. 20.49
Синдром Marfan (см. текст)

Рис. 20.50
Арахнодактилия при синдроме Marfan

сложны и хорошо выражены при ранней и поздней стадиях заболевания.

1. **Ранняя стадия** начинается через несколько дней после укуса клеща с патогномоничных кольцевидных увеличивающихся кожных повреждений (эритема chronicum migrans), которые могут сопровождаться общими симптомами и лимфоаденопатией. Эта стадия может длиться несколько недель и проходить без лечения. Осложнения как неврологические (паралич ЧН, менингит), так и сердечные (нарушения проводимости, миокардиты) могут следовать в течение 3–4 нед после начальных проявлений.
2. **Поздняя стадия**. Это обычно хронический артрит крупных суставов, который вызывает проблемы в течение многих лет. Характерны также полинейропатия и хронический дерматит конечностей.
3. **Диагностика** включает тесты ПЦР и ELISA.
4. **Лечение**: внутрь доксициклин или внутривенно цефтриаксон при неврологической симптоматике.
5. **Офтальмологические проявления**
   а) частые: светобоязнь, боль, периорбитальный отек и конъюнктивит;
   б) нечастые: кератиты, иридоциклиты, увеиты, невриты ЗН, нейроретиниты и паралич глазодвигательного нерва;
   в) редкие: периферические мультифокальные хориоидиты и перифлебиты вен сетчатки.

Синдром Marfan

Синдром Marfan — широко распространенное заболевание соединительной ткани, связанное с мутацией гена фибриллина на хромосоме 15q.

1. **Наследование** аутосомно-доминантное с широкой экспрессивностью.
2. **Классические симптомы**
   а) опорно-двигательные
   - Высокий рост, астеничное телосложение, сколиоз, деформация грудины (выдающаяся или впалая).

Рис. 20.51
Высокое арочное небо при синдроме Marfan

   - Непропорционально длинные конечности по сравнению с туловищем (расстояние между вытянутыми руками больше роста) (рис. 20.49).
   - Длинные паукообразные пальцы (арахнодактилия) и умеренная гипермобильность суставов (рис. 20.50).
   - Узкое и высокое (готическое) небо (рис. 20.51).
   - Недоразвитие мышечной системы и предрасположенность к грыжам.

   б) сердечно-сосудистая система
   - Расширение дуги аорты, приводящей к аортальной и сердечной недостаточности (рис. 20.52).
   - Поражение митрального клапана и дисфункция аорты.

   в) кожа: хрупкая, склонная к спонтанным кровоизлияниям, наличие стрий.
3. **Офтальмологические проявления**
   а) частые: эктопия хрусталика, гипоплазия дилататора зрачка, аномалии угла передней камеры, близорукость и поражения сетчатки;

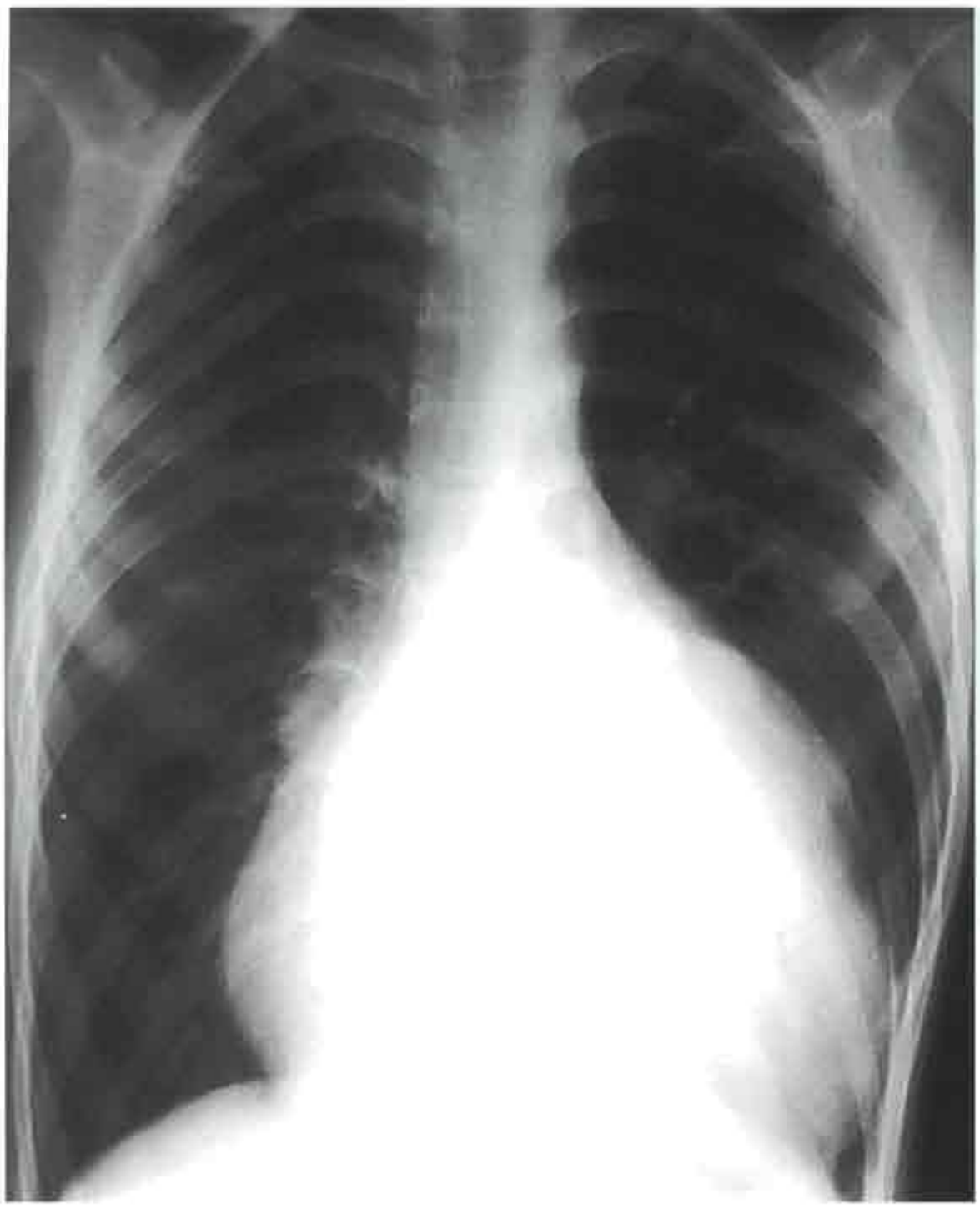


Рис. 20.52
Увеличенная грудная клетка и сердце при синдроме Marfan (предоставлено S. Ghiacy)

б) нечастые: микросферофакия, кератоконус и плоская роговица;
в) редкие: мегалокорнеа.

Рассеянный склероз

Это идиопатическое, рецидивирующее, демиелинизирующее заболевание, поражающее ЦНС.

1. Проявляется в 3–4 декадах жизни, протекает с непредсказуемыми периодами ремиссий и обострений.

2. Симптомы
а) позвоночник: слабость, тугоподвижность, нарушение в работе сфинктеров и потеря чувствительности по типу «брюк»;
б) головной мозг: диплопия, нистагм, дизартрия и дисфагия;
в) полушария головного мозга: гемипарезы, гемианопии и дисфазия;
г) психиатрические: снижение умственных способностей, депрессии, эйфория и слабоумие.

3. Преходящие нарушения: симптом Lhermitte (появление «электрических разрядов» при сгибании шеи), синдром дизартрии–дизэквилибрии–диплопии и симптом Uhthoff (внезапное ухудшение зрения или повышение или снижение температуры тела).

4. Диагностика
а) люмбальная пункция выявляет лейкоцитоз, уровень IgG > 15% от общего белка и олигоклональные полосы при белковом электрофорезе;
б) магнитно-резонансное исследование выявляет овоидные перивентрикулярные и коллезные образования, обращенные своей длинной осью перпендикулярно к краям желудочков с их длинным перпендикуляром топоров к желудочковым краям (*см.* рис. 18.24, 18.25). Демиелинизированные участки можно видеть с гадолинием при просмотре T1-взвешенной томограммы.

5. Лечение: системно стероиды и интерферон бета-1а.

6. Офтальмологические проявления
а) частые: оптический неврит (обычно ретробульбарный), межъядерная офтальмоплегия и нистагм;
б) нечастые: косоглазие, параличи глазодвигательных нервов и гемианопсия;
в) редкие: увеиты и перифлебиты вен сетчатки.

Миастения gravis

Миастения gravis — аутоиммунное заболевание, при котором антитела повреждают и разрушают рецепторы к ацетилхолину в поперечно-полосатой мускулатуре. Имеющееся нарушение нейромышечной проводимости вызывает слабость и хрупкость скелетной мускулатуры, но не затрагивает сердечную и гладкомышечную ткань. Заболевание поражает женщин в 2 раза чаще, чем мужчин. Миастения может быть: (а) *глазной*, (б) *бульбарной*, (в) *генерализованной*.

1. Проявляется обычно в 3 декаде жизни, но может встречаться в любом возрасте после первого года

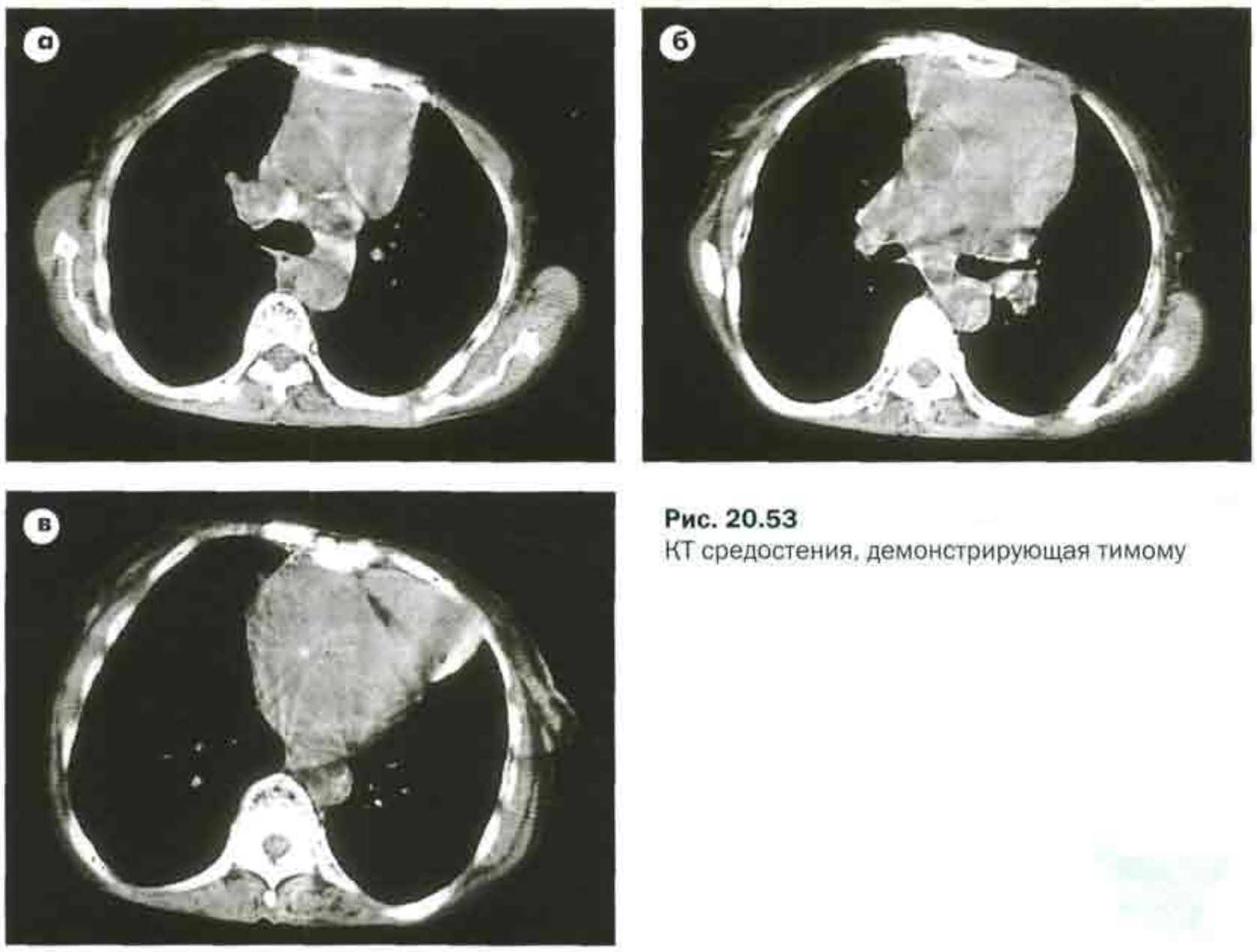


Рис. 20.53
КТ средостения, демонстрирующая тимому

жизни, наиболее часто с птозом или диплопией. У пациентов с генерализованным поражением развивается безболезненная усталость, часто после физических нагрузок, которая усиливается к концу дня и провоцируется инфекцией или стрессом.

2. **Симптомы**. Самый важный симптом — утомление, затрагивающее поперечно-полосатую мускулатуру конечностей, связанное с изменением выражения лица, движений глаз, процессов жевания и речи.
   *а) **периферические симптомы:*** слабость, особенно в руках и проксимальных мышц ног. Долговременные миопатические изменения могут быть при длительно существующем заболевании;
   *б) **фациальные симптомы:*** амимичность (миопатическое лицо) и птоз;
   *в) **бульбарные нарушения:*** трудности с глотанием (дисфагия), при разговоре (дизартрия) и жевании;
   *г) **дыхательные нарушения:*** редки, но всегда к этому следует относиться серьезно.
3. **Диагностика**
   - Положительный тест с эдрофонием (*см.* главу 18).
   - Повышенный уровень антител к рецепторам ацетилхолина в сыворотке крови.
   - КТ грудной полости или ЯМР (рис. 20.53) для выявления тимомы (10% случаев). Пациенты моложе 40 лет без тимомы имеют гиперпластический тимус; у пожилых тимус не изменен (атрофия).
4. **Лечение**: антихолинэстеразные препараты (пиридостигмин, неостигмин), стероиды, иммуносупрессивные препараты, плазмаферез, внутривенное введение иммуноглобулинов и тимэктомия. Пациентам с чистой глазной формой миастении тимэктомия обычно не помогает.

Рис. 20.54 Трудности в расслаблении мышц при миотонической дистрофии

5. **Офтальмологические проявления**
   *а) **частые:*** птоз и диплопия, неспособность удерживать взгляд, симптом Cogan, слабость мышц орбиты с незакрывающимися веками;
   *б) **нечастые:*** псевдомежъядерная офтальмоплегия.

> *NB:* Существуют различные нарушения подвижности глаз, миастению необходимо дифференцировать с другими глазными заболеваниями, которые не имеют свойственных миастении проявлений.

Миотоническая дистрофия

Миотоническая дистрофия (болезнь Steinert) характери-

Рис. 20.55
Жалобное выражение лица при миотонической дистрофии

Рис. 20.56
Жалобное выражение лица, облысение в области лба и правосторонняя катаракта при миотонической дистрофии

зуется задержкой мышечного расслабления после прекращения добровольного усилия (myotonia). 19q13.3 — локус пораженного гена.

1. **Наследование** аутосомно-доминантное.
2. **Проявляется** в 3–6 декадах жизни слабостью верхних конечностей и трудностями при ходьбе, у следующих поколений прогрессирует раньше и протекает тяжелее (феномен «ожидания»).

Рис. 20.57
Умеренно выраженная макроцефалия при НФ-1

Рис. 20.58 Правосторонняя гемиатрофия лица и фиброма моллюска при НФ-1

3. **Симптомы**
   - *а) периферические:* трудности при мышечном расслаблении (рис. 20.54), мышечная слабость;
   - *б) центральные:* жалобное выражение лица (рис. 20.55) из-за двухсторонней мышечной дистрофии, впалые щеки; нечленораздельная речь связана с вовлечением в патологический процесс языка и мышц глотки;
   - *в) другие симптомы:* у мужчин — облысение в области лба (рис. 20.56), гипогонадизм, умеренно выраженные эндокринные нарушения, кардиомиопатия, заболевания легких, снижение умственных способностей и изменения костей.
4. **Диагностика**. Электромиография выявляет миотонические и миопатические потенциалы и повышение уровня сывороточных креатиновых киназ.

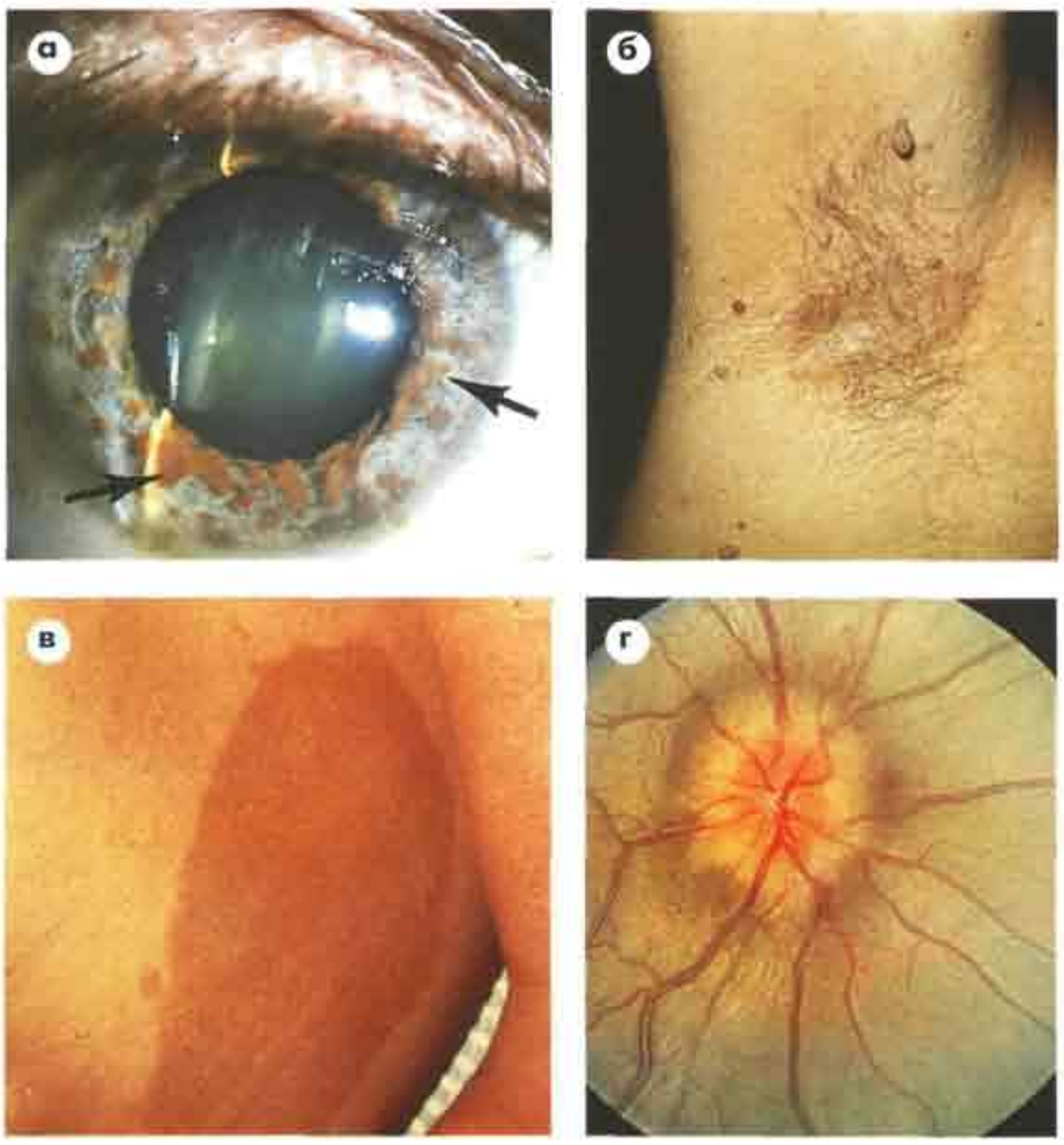


Рис. 20.59
НФ-1: (а) узелки Lisch; (б) фиброма моллюска; (в) пятно цвета «кофе с молоком»; (г) отек диска зрительного нерва при глиоме нерва
(предоставлено Wilmer Institute)

Рис. 20.60
Пятна цвета «кофе с молоком» при НФ-1

Рис. 20.61
Фиброма моллюска при НФ-1

5. **Лечение** заключается в специальных упражнениях для предотвращения развития контрактур.
6. **Офтальмологические проявления**
   а) частые: раннее развитие катаракты и птоза;
   б) нечастые: наружная офтальмоплегия, нарушение сочетанной реакции зрачков на свет, умеренно выраженная пигментная дистрофия сетчатки и низкое внутриглазное давление.

Нейрофиброматоз I типа

Нейрофиброматоз I типа (болезнь Recklinghausen) — факоматоз, повреждающий прежде всего растущие клетки нервной ткани. 17q11 — локус поврежденного гена.

1. **Наследование** аутосомно-доминантное с нерегулярной пенетрантностью и различной экспрессивностью.
2. **Симптомы**
   а) опухоли: ЦНС и внутричерепные, периферических и симпатических нервов;
   б) скелетные: невысокий рост, умеренно выраженная макроцефалия (рис. 20.57), гемиатрофия лица (рис. 20.58), отсутствие большого крыла клиновидной кости (*см.* рис. 18.117), сколиоз и истончение трубчатых костей;
   в) кожа
   • Пятна цвета «кофе с молоком» — плоские,

Рис. 20.62
Обширная фиброма моллюска при НФ-1

Рис. 20.63
Плексиформная фиброма правой ладони при НФ-1

Рис. 20.64 Плексиформная нейрофиброма и гипертрофия мягких тканей при НФ-1

Рис. 20.65
Обширная плексиформная нейрофиброма и гипертрофия мягких тканей лица при НФ-1

светло-коричневые участки (рис. 20.59в, 20.60). Они появляются в течение первого года жизни и постепенно увеличиваются в размере и количестве; подростки и взрослые имеют более 6 пятен.

- Веснушки в подмышечной области обычно становятся явными и патогномоничными в возрасте 10 лет.
- Фиброма моллюска — дряблые узлы на ножке (рис. 20.61), широко распространенные по всему телу (рис. 20.62 и *см.* рис. 20.59б). Они появляются в пубертатном периоде, и количество их увеличивается в течение жизни.
- Плексиформный нейрофиброматоз может быть связан с пигментацией и чрезмерно быстрым ростом подлежащих мягких тканей (рис. 20.63, 20.64). Может быть при рождении или появиться в детстве, поражая любую область тела. Редко в патологический процесс вовлекается лицо, что вызывает его обезображивание (рис. 20.65).

3. **Ассоциированные изменения**: злокачественность, гипертензия и умственная отсталость.
4. **Офтальмологические проявления**
   *а) **частые:*** нейрофиброматоз век и узелки Lisch (*см.* рис. 20.59а);
   *б) **нечастые:*** глиома зрительного нерва (*см.* рис. 20.59г), эктропион увеа и глаукома;
   *в) **редкие:*** опухоли других нервов орбиты, сфеноорбитальное расхождение костей черепа, видимые нервы роговицы, радужка приобретает вид мелких сосочков, хориоидальные родимые пятна, меланомы радужки и ретинальные астроцитомы.

Рис. 20.66
Кожный васкулит

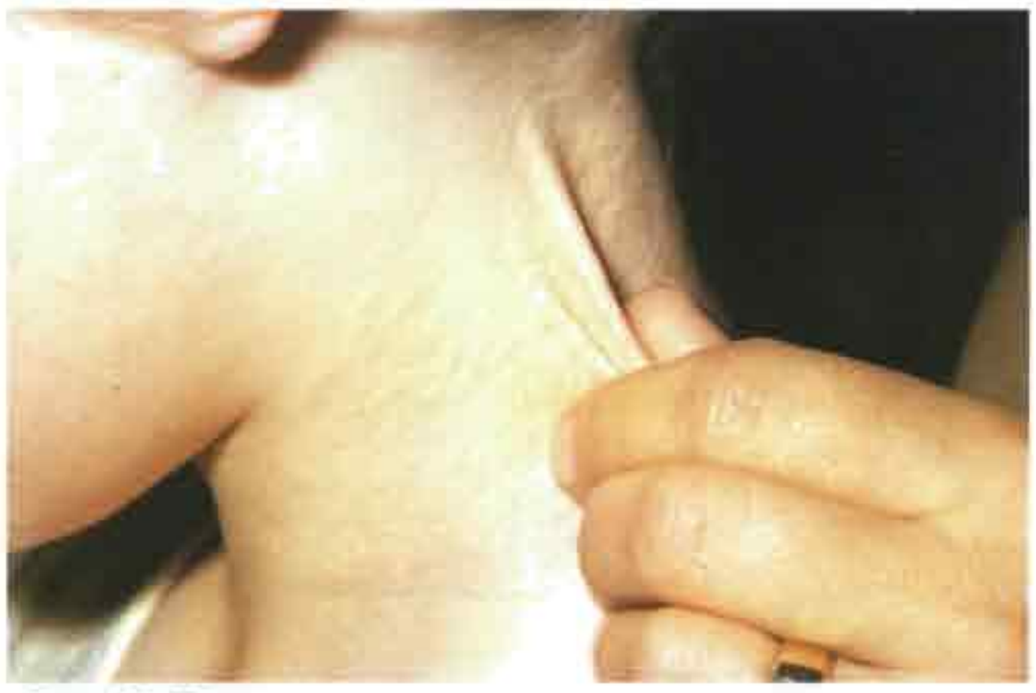


Рис. 20.67
Кожные папулы при эластической псевдоксантоме

Нейрофиброматоз II типа

Нейрофиброматоз II типа встречается реже, чем НФ-1. Локус поврежденного гена — 22q12.

1. **Наследование** аутосомно-доминантное.
2. **Диагностические критерии**
   а) двухсторонняя неврома слухового нерва обычно встречается у подростков или в начале 2 декады жизни, проявляясь потерей координации или слуха, звоном в ушах. Большинство невром слухового нерва — это шванномы, развивающиеся из вестибулярного нерва. У молодых пациентов опухоль растет быстро, в старших возрастных группах рост может быть медленным или также очень быстрым. Последние достижения микрохирургии значительно улучшили результаты хирургического лечения в этой области. Гамма-скальпель (радиохирургический) обеспечивает хорошие результаты;
   б) пациент с родством первой степени по НФ-2 также имеет одностороннюю неврому слухового нерва или два признака из следующих: нейрофиброму, менингиому, глиому, шванному или ювенильную катаракту.
3. **Офтальмологические проявления**
   а) частые: рано прогрессирующая катаракта;
   б) нечастые: офтальмоплегия, сочетанные гамартомы РПЭ и сетчатки и эпиретинальные мембраны.

Рис. 20.68 Складка кожи в подмышечной впадине при эластической псевдоксантоме

Узелковый полиартериит

Узелковый полиартериит — идиопатическое, опасное для жизни сосудистое заболевание, поражающее артерии мелкого и среднего калибра с обязательным формированием аневризм. В 3 раза чаще встречается у мужчин, чем у женщин.

1. **Проявляется** в 3–6 декадах жизни тахикардией, артралгией, лихорадкой и потерей веса.
2. **Симптомы**
   а) кожа: покраснение и легкая повреждаемость при незначительных травмах, васкулиты (рис. 20.66), кровоизлияния, гангрена и «мраморная» сетчатая кожа;
   б) мышцы слабые и неразвитые.

Рис. 20.69
Эластическая псевдоксантома в околопупочной области

3. **Осложнения**
   - Почечная недостаточность и гипертензия.
   - Артериит сонных артерий, приводящий к сердечной недостаточности и инфаркту миокарда.
   - Желудочно-кишечные кровотечения или синдром острого живота.
   - Инсульт или мультифокальная нейропатия.
4. **Диагностические тесты** выявляют эозинофилию, гипергаммаглобулинемию, некротическое повреждение тканей при биопсии кожи.
5. **Лечение**: системное применение стероидов и иммуносупрессивных препаратов.
6. **Офтальмологические проявления**
   а) частые: периферический язвенный кератит и склерит;
   б) редкие: псевдотумор орбиты и окклюзивные периартерииты ретинальных сосудов.

Рис. 20.71 Колбасовидные деформации пальцев при псориатическом артрите

Эластическая псевдоксантома

Эластическая псевдоксантома — наследственное поражение эластина. Существуют 4 типа заболевания с частыми поражениями глаз различной тяжести.

1. **Доминантный I тип**
   - Мелкие, желтоватые папулы, расположенные линейно или объединяющиеся в округлые бляшки, чаще всего на коже шеи (рис. 20.67), в подмышечных впадинах (рис. 20.68), локтевых сгибах, в паху и в области пупка (рис. 20.69). Пораженная кожа постепенно начинает свисать.
   - Тонкая, нежная кожа, которая легко подвергается повреждениям.
   - Ранний атеросклероз и поражения митрального клапана.
   - Грубые ангиоидные полосы (синдром Groenblad–Strandberg).
2. **Доминантный II тип**
   - Меньшие по размеру и более плоские папулы кожи, чем при доминантном I типе.
   - Гиперэластичность кожи, высокое готическое небо.
   - Умеренно выраженные ангиоидные полосы и голубая склера.
3. **Рецессивный I тип**
   - Изменения кожи подобны доминантному I типу.

Рис. 20.72
Дистрофия ногтевых пластинок

   - Умеренно выраженное поражение сосудов, но частые желудочно-кишечные кровотечения.
   - Умеренно выраженные ангиоидные полосы.
4. **Рецессивный II тип**
   - Тяжелые, генерализованные поражения кожи.
   - Нет системных осложнений.
   - Ангиоидные полосы.

Рис. 20.70
Псориатические бляшки

Псориатический артрит

Псориатический артрит — спондилоартропатия, которая поражает приблизительно 7% больных псориазом. Болеют одинаково часто оба пола, заболевание связано с увеличением распространения HLA-B27 и HLA-B17.

1. **Проявляется** в 3–4 декадах жизни.
2. **Симптомы**
   а) кожа
   - Псориатические бляшки (частый симптом): четко ограниченные, желто-розовые участки, покрытые толстыми, серебристыми бляшками, обычно расположены на разгибательных поверхностях и волосистой части головы (рис. 20.70).
   - Псориаз кожных складок: розовые, без чешуек бляшки, обычно в паху и промежности.

Рис. 20.73
Тендовагинит Ахиллова сухожилия при синдроме Reiter

Рис. 20.74
Белая кератодерма при синдроме Reiter

- Пустулезный псориаз характеризуется наличием пустулезных высыпаний на ладонях и стопах в сочетании с шелушением и эритемой.
- Эритродермический псориаз характеризуется тяжелой эритемой и шелушением, часто с формированием пустулы, поражает тело и конечности.

*б) **артрит*** может быть следующих типов:

- Асимметричное поражение дистальных межфаланговых суставов, приводящее к колбасовидным деформациям пальцев (рис. 20.71).
- Небольшие периферические поражения.
- Симметричное периферическое поражение, подобное ревматоидному артриту.
- Деформирующий артрит, поражающий несколько пальцев, встречается редко.
- Ассоциированный анкилозирующий спондилит.

*в) **дистрофия ногтевых пластинок***: точечная эрозия, поперечная исчерченность и онихолизис (рис. 20.72).

3. **Лечение**: НПВС, внутрисуставное введение стероидов; тяжелые поражения требуют применения цитостатиков.
4. **Офтальмологические проявления**

*а) **нечастые:*** острый передний увеит;

Рис. 20.75 Кольцевидный баланит и выделения из мочеиспускательного канала при синдроме Reiter

*б) **редкие:*** конъюнктивиты, кератиты и сухие кератоконъюнктивиты.

Синдром Reiter

Синдром Reiter (реактивный артрит) — спондилоартропатия, которая поражает обычно молодых мужчин и характеризуется триадой признаков — уретритом, конъюнктивитом и артритом. Приблизительно у 70% пациентов — положительное исследование HLA-B27.

1. **Проявляется** в 3–4 декадах жизни уретритом, конъюнктивитом и артритом, возникающими вслед друг за другом в пределах короткого времени, классически — после перенесенной дизентерии или после половых сношений. Заболевание может манифестировать без явных клинических проявлений.
2. **Симптомы**

*а) **артрит.*** Часто встречается асимметричное поражение коленей или голеностопных суставов, поражение может переходить с одного сустава на другой. Плечевые, лучезапястные, локтевые, бедренные, позвоночные и крестцово-подвздошные суставы поражаются реже;

*б) **подошвенная область:*** подошвенный фасциит, тендовагинит Ахиллова сухожилия (рис. 20.73), бурситы и периоститы пяточной кости; реактив-

Рис. 20.76 Локтевая деформация правой верхней конечности при ревматоидном артрите

Рис. 20.77
Кожные васкулиты при ревматоидном артрите

Рис. 20.78
Ревматоидные узелки

ное образование костной ткани, что может привести к образованию пяточной шпоры;

*в) **поражение слизистых и кожи:*** образование безболезненных язв в полости рта, белая кератодерма ладоней и подошвенной поверхности стоп (рис. 20.74), кольцевидный баланит (рис. 20.75) и дистрофия ногтевых пластинок;

*г) **мочеполовые поражения:*** циститы, цервициты, простатиты, эпидидимиты и орхиты;

*д) **аортальная недостаточность*** встречается нечасто.

3. Лечение: применение НПВС.

4. Офтальмологические проявления

а) частые: конъюнктивиты и острые иридоциклиты;

б) нечастые: роговичные инфильтраты.

Ревматоидный артрит

Ревматоидный артрит — системное аутоиммунное заболевание, характеризующееся симметричной, деструктивной, деформирующей, воспалительной полиартропатией, в сочетании с внесуставными проявлениями и наличием циркулирующих антиглобулиновых антител (ревматических факторов). Женщины болеют чаще, чем мужчины.

1. Проявляется в основном в 4 декаде жизни, иногда в детстве (ювенильный ревматоидный артрит). Болезнь характеризуется периодами активности, чередующимися с периодами ремиссии.

Рис. 20.79
Красные угри, стадия 1 (см. текст)

Рис. 20.80
Красные угри, тяжелая форма, стадия 2 (см. текст)

2. Симптомы

а) артриты

- Симметричное поражение мелких суставов верхних и нижних конечностей. Воспаление обычно затрагивает проксимальные межфаланговые суставы и не поражает дистальные. Суставы кисти и запястья поражаются также часто.
- Суставы плечевые, локтевые, бедренные и шейного отдела позвоночника поражаются реже.
- Вторичная суставная несостоятельность; из-за хронического воспаления могут возникнуть подвывихи и деформации, например деформация в суставах кисти (локтевое отклонение в метакарпофаланговых суставах) (рис. 20.76).

б) кожа: феномен Raynaud, васкулиты (рис. 20.77), подкожные ревматоидные узелки (рис. 20.78) и иногда — гангренозная пиодерма.

3. Осложнения

- Легочные узелки и фиброз легких.
- Мультифокальная нейропатия.
- Септический артрит.
- Вторичный амилоидоз.
- Кистевой туннельный синдром.

Рис. 20.81
Угри при розацеа, стадия 3 (см. текст)

Рис. 20.82
Узелковая эритема

Рис. 20.83
Двухсторонняя лимфоаденопатия при остром саркоидозе

Рис. 20.84 Паралич лицевого нерва и волчаночные изменения носа при саркоидозе

4. **Лечение**: применение НПВС, солей золота, Д-пеницилламина, гидроксихлороквина, сульфасалазина, стероидных и цитостатических препаратов.
5. **Офтальмологические проявления**
   а) частые: сухие кератоконъюнктивиты (вторичный синдром Sjögren);
   б) нечастые: склериты и периферические язвенные кератиты;
   в) редкие: приобретенный синдром влагалища сухожилия верхней косой мышцы.

Розацеа

Это идиопатическое кожное заболевание преимущественно поражает переносицу, щеки, нос и подбородок.

1. **Проявляется** у взрослых, характеризуется зудом и шелушением кожи лица, часто обостряется при употреблении алкоголя или острой пищи.
2. **Симптомы**
   - *Стадия 1.* Эритема, переходящая в телеангиэктазии (рис. 20.79).
   - *Стадия 2.* Папулы и пустулы (рис. 20.80).
   - *Стадия 3.* Воспалительные узелки, гиперплазия жировых желез (рис. 20.81) и кончика носа.
3. **Лечение**: местно метронидазол гель и системно тетрациклин.
4. **Офтальмологические проявления**
   а) частые: хронический блефарит и рецидивирующие халазионы;

Рис. 20.85
Кожные гранулемы при саркоидозе

Рис. 20.86
Волчанка ознобленная (Lupus pernio)

б) нечастые: конъюнктивиты и периферические кератиты.

Саркоидоз

Саркоидоз — идиопатическое мультисистемное гранулематозное воспалительное заболевание, встречается у жителей Африки чаще, чем у жителей Кавказа.

1. Проявления

а) острое начало часто в 3 декаде жизни:

- Синдром Löfgren характеризуется лихорадкой, узловатой эритемой (рис. 20.82), двухсторонней лимфоаденопатией (рис. 20.83), часто артралгией.
- Синдром Heerfordt (увеопаротидная лихорадка) характеризуется лихорадкой, увеличением околоушной слюнной железы и увеитом.
- Паралич VII ЧН (рис. 20.84) может быть связан с другими неврологическими симптомами.

б) малосимптомный саркоидоз типичен для больных в возрасте 50 лет, характерна утомляемость, одышка и артралгия.

2. Симптомы

а) поражения легких отмечают у 90% больных, тяжесть заболевания варьирует от бессимптомной двухсторонней лимфоаденопатии до прогрессирующего фиброза легких и бронхоэктазии;

б) кожа: узловатая эритема, гранулемы (рис. 20.85) и волчаночные изменения (рис. 20.86). Последние имеют вид отвердевших фиолетово-синих пятен;

в) неврологические: параличи ЧН (особенно лицевого), менингеальная инфильтрация, внутричерепные и внутрипозвоночные гранулемы;

г) другие: поражение ретикулоэндотелиальной системы, печени, почек, костей и сердца.

3. Диагностические тесты

а) рентгенограммы грудной клетки в 90% случаев выявляют патологию;

б) биопсия

- Легкие — 90% случаев патологии.
- Конъюнктивы — положительные результаты приблизительно у 70% больных.
- Неувеличенные слезные железы — 25% положительных результатов; увеличенные слезные железы — 75%.

в) уровень сывороточного ангиотензинпревращающего фермента повышен у лиц с активной стадией процесса, но в пределах нормы в стадии ремиссии. Нормальный уровень сывороточного фермента у взрослых — 32,1 ± 8,5 IU. У больных с подозрением на нейросаркоидоз уровень АПФ можно исследовать в цереброспинальной жидкости. Уровень АПФ может быть высоким и при других заболеваниях (туберкулезе, лимфоме и асбестозе);

г) в промывной бронхо-альвеолярной жидкости можно обнаружить высокий уровень активных Т-лимфоцитов хелперов;

д) исследование кальция может быть полезным, т.к. кальциевый метаболизм нарушен. Гиперкальциурия встречается часто, гиперкальциемия — редко;

е) сканирование (галлий-67) головы, шеи и грудной клетки часто обнаруживает увеличение объемов;

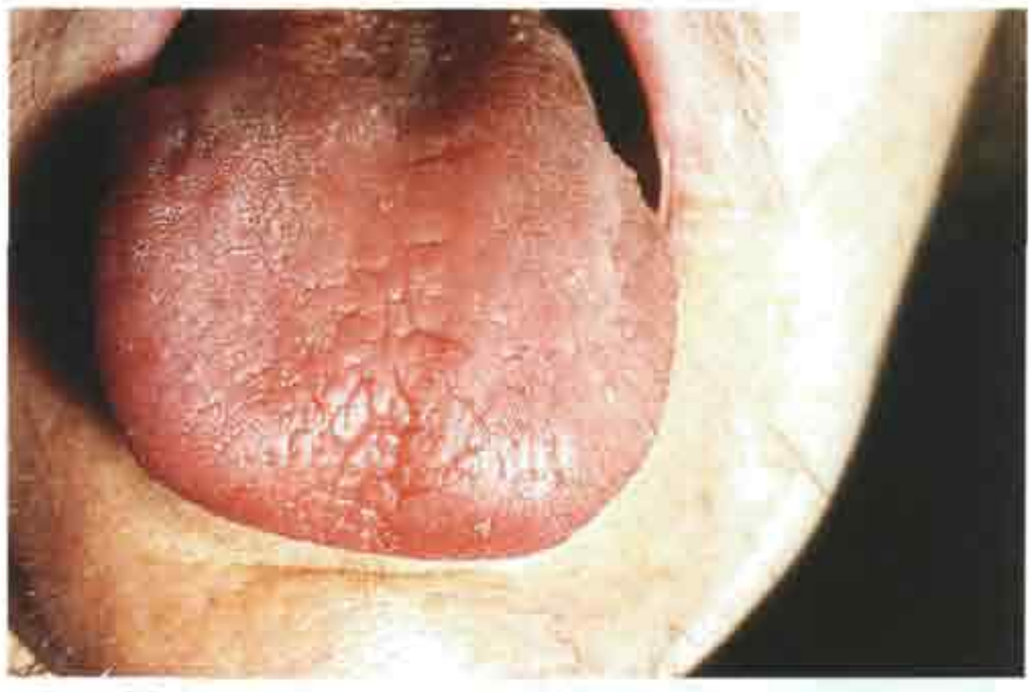


Рис. 20.87
Сухой потрескавшийся язык при синдроме Sjögren

ж) функциональные легочные тесты выявляют ограничительные дефекты легких с уменьшением общего объема легких.

4. **Лечение**: применение НПВС, стероидов и небольших доз цитостатиков.
5. **Офтальмологические проявления**
   а) частые: конъюнктивальные гранулемы, иридоциклиты, задние увеиты и перифлебиты вен сетчатки;
   б) нечастые: сухие кератоконъюнктивиты и увеиты;
   в) редкие: гранулемы сетчатки, неоваскуляризация диска зрительного нерва и его отек.

Синдром Sjögren

Синдром Sjögren характеризуется аутоиммунным воспалением и разрушением слезных и слюнных желез. Заболевание считается первичным, если имеются изолированные симптомы, и вторичным, когда оно связано с другими заболеваниями типа ревматоидного артрита и системной красной волчанки. Первичный синдром Sjögren поражает женщин чаще, чем мужчин.

1. **Проявляется** у взрослых сухостью глаз и полости рта.
2. **Симптомы**
   - Увеличение слюнных желез с уменьшением выделения слюны и сухим потрескавшимся языком (рис. 20.87).
   - Сухие носовые ходы, уменьшение влагалищной секреции и появление болей во время полового акта (диспареуния).
   - Феномен Raynaud и кожные васкулиты.
3. **Осложнения**
   - Рефлюксные эзофагиты и гастриты.
   - Синдром мальабсорбции из-за недостаточности поджелудочной железы.
   - Поражения легких, заболевания почек и полинейропатия.
4. **Диагностические тесты**: сывороточные аутоантитела, проба Schirmer и биопсия слюнных желез.
5. **Лечение**: системное применение стероидов и цитостатических препаратов.
6. **Офтальмологические проявления**
   а) частые: сухие кератоконъюнктивиты;
   б) редкие: зрачок Adie.

Рис. 20.88
Геморрагические корки при синдроме Stevens–Johnson

Рис. 20.89 Поражение полового члена при синдроме Stevens–Johnson

Рис. 20.90 Характерные кожные поражения при синдроме Stevens–Johnson

Рис. 20.91
Геморрагические везикулобуллезные кожные поражения и область некроза кожи при синдроме Stevens–Johnson

Рис. 20.92
Синдром Sturge–Weber: (а) «пламенеющий» невус; (б) менингеальная гемангиома на осевой КТ
(предоставлено Wilmer Institute)

Синдром Stevens–Johnson

Синдром Stevens–Johnson (большая полиморфная эритема) — острое, тяжелое, но, как правило, самоограничивающееся заболевание кожи и слизистых с образованием волдырей. Первые проявления встречают у молодых людей. Наиболее частыми провоцирующими факторами этой тяжелой реакции гиперчувствительности III типа являются определенные лекарственные вещества (сульфаниламиды, НПВС, тетрациклин, пенициллин и др.), инфекции *Mycoplasma pneumoniae* и вируса простого герпеса, лучевая терапия злокачественных новообразований. Более чем в половине случаев явной причины установить не удается. В основе заболевания лежит генерализованный васкулит, развивающийся в ответ на циркулирующие иммунные комплексы.

1. **Проявляется** в 3–5 декадах жизни общими симптомами, затем следуют слизисто-кожные поражения.
2. **Признаки**
   а) со стороны слизистых
   - Волдыри слизистой рта и носа, при разрыве которых образуются эрозии, геморрагические корки на губах (рис. 20.88).
   - Может быть поражение гениталий (рис. 20.89).

   б) кожа
   - Генерализованная эритематозная пятнистая сыпь с характерными поражениями, состоящими из эритематозного центра, окруженного областью побледнения, обрамленной эритематозным кольцом (рис. 20.90).
   - Волдыри обычно быстро проходящие, могут поражать большую поверхность кожи, иметь геморрагическое содержимое и некротическое дно (рис. 20.91).
   - Излечение наступает в течение 1–4 нед, иногда остаются рубцы.
3. **Лечение**: системные кортикостероиды; возможно применение ацикловира, если в качестве этиологического фактора предполагают вирус простого герпеса.
4. **Офтальмологические симптомы**
   а) частые: транзиторный мембранозный конъюнктивит;
   б) нечастые: конъюнктивит с рубцеванием.

Рис. 20.93
Сыпь при вторичном сифилисе

Рис. 20.94
Сыпь при вторичном сифилисе

Синдром Sturge–Weber

Синдром Sturge–Weber (энцефалотригеминальный ангиоматоз) является спорадическим ангиоматозом.

1. **Классификация**
   а) трехсистемный — с поражением лица, мягкой и паутинной мозговых оболочек и глаз;
   б) двухсистемный — с поражением лица и глаз или лица, мягкой и паутинной мозговых оболочек.
2. **Проявляется** с рождения.
3. **Признаки**
   - «Пламенеющий» невус лица, расположенный в зонах, соответствующих локализации одной или более ветвей тройничного нерва (рис. 20.92а).
   - С той же стороны теменная или затылочная гемангиома мягкой и паутинной мозговых оболочек, которая может вызывать контралатеральные фокальные или генерализованные эпилептические приступы, гемипарез или гемианопсию.
   - Часто присутствует задержка умственного развития.
4. **Диагностические тесты.** Простая рентгенография может показать церебральные кальцификаты в виде «разметки трамвайной линии». Гемангиома ясно видна при компьютерной томографии и магнитно-резонансном исследовании (рис. 20.92б).
5. **Офтальмологические признаки**
   а) частые: односторонние глаукома и диффузная гемангиома хориоидеи;
   б) нечастые: односторонняя эписклеральная гемангиома;
   в) редкие: гетерохромия радужки.

Сифилис приобретенный

Сифилис — инфекция, передающаяся половым путем, вызываемая спирохетой *Treponema pallidum*.

1. **Стадии**
   а) первичная стадия возникает после инкубационного периода, обычно продолжающегося в течение 2–4 нед, и характеризуется образованием безболезненной язвы (шанкр) в месте инокуляции возбудителя (обычно гениталии) и региональной лимфоаденопатией;
   б) вторичную стадию обычно наблюдают через 6–8 нед после шанкра. Для этой стадии характерны:
   - Генерализованная лимфоаденопатия, отсутствие или легкие общие симптомы.
   - Симметричная пятнисто-папулезная сыпь на туловище (рис. 20.93), ладонях и подошвах (рис. 20.94).
   - Широкая кондилома в области ануса.
   - Пятна на слизистой оболочке рта, глотки и гениталий, состоящие из безболезненных, серо-белых округлых эрозий (*язвы типа «следа улитки»*).
   - Могут наблюдаться менингит, нефрит, гепатит.
   - Вторичный сифилис разрешается в течение нескольких месяцев даже без терапии.
   в) латентная стадия наступает после вторичного сифилиса, может продолжаться в течение ряда лет и выявляется только серологическими тестами;
   г) третичная стадия возникает приблизительно в 40% нелеченных случаев. Для нее характерны:
   - Кардиоваскулярные изменения: аортит с образованием аневризмы и аортальной регургитацией.
   - Нейросифилис: прогрессирующее истощение спинного мозга, нейрогенная артропатия (суставы Charcot) и общие психические нарушения.
   - Гуммы (хронический инфильтрат в виде узла) в различных органах.
2. **Диагностические тесты**
   а) VDRL (лабораторная диагностика венерических заболеваний). Титры отражают активность заболевания. Результаты будут положительными в период первичной стадии и могут стать отрицательными, если проведено раннее лечение;
   б) FTA-ABS (флуоресцентная абсорбция антитрепонемных антител) специфична для антитрепонемных антител без определения их титра;
   в) MHA-TP (реакция микрогемагглютинации с антигеном Treponema pallidum) специфична для антитрепонемных антител, но может быть негативной при раннем первичном сифилисе.
3. **Лечение** пенициллином, доксициклином или эритромицином.
4. **Офтальмологические признаки**
   а) частые: выпадение ресниц и бровей, кератит;
   б) нечастые: передний увеит, хориоретинит, периартериит и нейроретинит;
   в) редкие: неврит зрительного нерва, зрачок Argyll Robertson (рефлекторная неподвижность), параличи глазодвигательных мышц.

Сифилис врожденный

Трансплацентарная инфекция может привести к мертворождению, характерным признакам врожденного сифилиса или субклиническим проявлениям.

Рис. 20.95
Сыпь в виде «бабочки» при системной красной волчанке

Рис. 20.96
Дисковидная волчанка

1. Признаки

а) ранние

- Торпидный ринит.
- Пятнисто-папулезная сыпь, особенно на ягодицах и бедрах, язвы на слизистых.
- Трещины вокруг губ, ноздрей и ануса.
- Пневмония, гепатоспленомегалия, лимфоаденопатия и желтуха.

б) поздние

- Нейросенсорная глухота.
- Выпуклый лоб, короткая верхняя челюсть, чрезмерное развитие верхней челюсти — прогнатизм, высокое арочное небо, седловидный нос.
- Порок развития резцов (зубы Hutchinson) и изменение формы и цвета больших коренных зубов (в виде «тутовой ягоды»).

2. Офтальмологические признаки

а) частые: передний увеит и интерстициальный кератит в ранних случаях;

б) нечастые: пигментная ретинопатия в поздних случаях.

Системная красная волчанка

Системная красная волчанка — аутоиммунное неорганоспецифичное заболевание соединительной ткани, характеризующееся образованием многочисленных аутоантител и циркулирующих иммунных комплексов, вызывающих генерализованный васкулит и повреждение тканей. Болеют в основном молодые женщины.

1. Проявляется в 3–5 декадах жизни слабостью без специфических органных поражений. Заболевание может также начаться с симметричной артралгии.

2. Признаки

а) со стороны кожи и слизистых: сыпь на лице в виде «бабочки» (рис. 20.95), дисковидная сыпь (рис. 20.96), васкулит, телеангиоэктазия, светочувствительность, облысение, феномен Raynaud;

б) костно-мышечные: артриты, миозиты, тендовагиниты;

в) почечные: гломерулонефрит;

г) кардиоваскулярные: перикардит, эндокардит, миокардит, артериальные и венозные окклюзии;

д) легочные: плеврит, ателектазы, «сморщенное легкое»;

Рис. 20.97
Склеродермия кожи живота

Рис. 20.98
Склеродактилия

Рис. 20.99
Зоб при гипертиреоидизме

Рис. 20.100
Тиреоидная акропатия

Рис. 20.101
Депигментация кожи (витилиго)

е) гемопоэтические: анемия, тромбоцитопения, лимфопения, лейкопения;
ж) ретикулоэндотелиальные: спленомегалия и лимфоаденопатия;
з) неврологические: полиневриты, парезы ЧН, поражения спинного мозга, эпилепсия, инсульт, психозы.

3. **Диагностические тесты**
   - СОЭ повышен, но показатели С-реактивного белка обычно в норме;
   - Могут быть обнаружены разнообразные аутоантитела, в том числе волчаночный антикоагулянт, антифосфолипидные и антинуклеарные.
4. **Лечение**. Препаратами выбора являются противомалярийные и цитотоксические препараты, НПВС, кортикостероиды.
5. **Офтальмологические признаки**
   а) частые: выпадение ресниц и бровей, сухой кератоконъюнктивит;
   б) нечастые: периферический язвенный кератит;
   в) редкие: склерит, ретиноваскулит и оптическая нейропатия.

Системный склероз

Системный склероз — идиопатическое хроническое заболевание соединительной ткани, поражающее кожу (склеродермия) и внутренние органы. Встречается наиболее часто у женщин до 50 лет. Риск вовлечения в процесс внутренних органов коррелирует с объемом поражения кожи. Системный склероз может быть: (а) *ограниченный*, (б) *диффузный*, (в) *без склеродермии*, (г) *сочетающийся с другими аутоиммунными заболеваниями.*

1. **Проявляется** в 4–6 декадах жизни феноменом Raynaud.
2. **Признаки**
   а) со стороны кожи
   - Уплотнения и утолщения на руках, ногах, лице и туловище (рис. 20.97), имеющие при распространении восковой вид.
   - Подкожный фиброз, вызывающий сращение кожи, утончение пальцев с потерей мягких тканей (склеродактилия) (рис. 20.98) и подкожным отложением кальция (кальциноз).
   - Типичный вид с фиксированным выражением лица, часто развиваются ограниченная подвижность губ и клювовидный нос.

Рис. 20.102
Претибиальная микседема

б) со стороны внутренних органов
- Нарушение перистальтики пищевода.
- Заболевание сердца, легких и почек.
- Легкие артриты и миозиты.

3. **Диагностические тесты**: положительные сывороточные антинуклеарные и другие аутоантитела, биопсия кожи.
4. **Лечение** не разработано.
5. **Офтальмологические признаки**
   а) частые: уплотнение и телеангиоэктазии век;
   б) нечастые: сухой кератоконъюнктивит;
   в) редкие: укорочение конъюнктивального свода и сосудистые изменения, узелковый эписклерит, склеральные ямки, ретинальные ватообразные очаги и участки отсутствия перфузии сосудистой оболочки, наблюдаемые только при флуоресцентной ангиографии.

Тиреотоксикоз

Тиреотоксикоз (гипертиреоидизм) — клиническое состояние, вызываемое избыточной секрецией тиреоидных гормонов. Болезнь Graves — наиболее частый подтип гипертиреоидизма, — аутоиммунное заболевание, при котором антитела класса IgG связываются с рецепторами тиреоидстимулирующего гормона щитовидной железы и стимулируют секрецию тиреоидных гормонов. Чаще встречается у женщин и может сочетаться с другими аутоиммунными заболеваниями.

1. **Проявляется** в 3–4 декадах жизни, начинается с потери веса, несмотря на хороший аппетит, увеличения частоты стула, потливости, непереносимости жары, нервозности, раздражительности, сердцебиения, слабости и усталости.
2. **Признаки**
   а) внешние
   - Диффузное увеличение щитовидной железы (рис. 20.99), легкий тремор рук, эритема ладоней, теплая и потная кожа.

Рис. 20.103
Туберкулез с поражением шейных лимфатических узлов

Рис. 20.104
Туберкулез с поражением правого тазобедренного сустава

   - Утолщение концевых фаланг пальцев в виде «барабанных палочек» (тиреоидная акропатия) (рис. 20.100) и онихолизис — отслоение ногтевой пластинки от ногтевого ложа (ногти Plummer).
   - Облысение, депигментация кожи (рис. 20.101), микседема (гипотиреоидный отек) голеней (рис. 20.102).
   - Миопатическая слабость проксимальных мышц при быстром сухожильном рефлексе.

   б) кардиоваскулярные
   - Синусовая тахикардия, предсердная фибрилляция, ранняя желудочковая экстрасистола.
   - Довольно часто развивается сердечная недостаточность.
3. **Диагностические тесты**: аномальная функция щитовидной железы: уровни T_3, T_4, TSH, тироксинсвязывающего глобулина и тиреоидстимулирующего иммуноглобулина.
4. **Лечение**: применение карбимазола, прорилтиоурацила, пропранолола, радиоактивного йода, частичная тиреоидэктомия.
5. **Офтальмологические признаки**
   а) частые: ретракция век, хемоз, проптоз (экзофтальм);

Рис. 20.105
Аденома сальных желез при туберозном склерозе

Рис. 20.107
Шагреневые бляшки при туберозном склерозе

Рис. 20.106
Пятна в виде «листьев ясеня» при туберозном склерозе

Рис. 20.108
Обширная аденома сальных желез и фиброзные бляшки на лбу при туберозном склерозе

б) нечастые: кератоконъюнктивит у верхнего лимба, сухой кератоконъюнктивит, диплопия;
в) редкие: оптическая нейропатия и хориоидальные складки.

Туберкулез

Туберкулез — хроническое гранулематозная инфекция, вызываемая микобактериями бычьего туберкулеза *Mycobacterium bovis* (заражение происходит через молоко инфицированного крупного рогатого скота) или человека *Mycobacterium tuberculosis* (заражение воздушно-капельным путем). Пациенты с ослабленным иммунитетом имеют повышенный риск заболевания туберкулезом.

1. **Первичный туберкулез** наблюдают у лиц, ранее не подвергавшихся воздействию микобактерий туберкулеза. Он характеризуется «первичным комплек-

Рис. 20.109 Подногтевая гамартома на мизинце нижней конечности при туберозном склерозе

Рис. 20.110
Аксиальная КТ, демонстрирующая перивентрикулярную астроцитарную гамартому (предоставлено K. Nischal)

Рис. 20.111
Язвенный колит

сом» в грудной клетке (очаг Ghon и региональная лимфоаденопатия), который протекает бессимптомно или малосимптомно и обычно вылечивается самопроизвольно.

2. **Постпервичный туберкулез** развивается в результате реинфекции или обострения первичного очага обычно у пациентов с нарушениями иммунитета. Клинические признаки: узловатая эритема, фиброказеозные очаги в легких и вовлечение лимфатических узлов (рис. 20.103). При гематогенном распространении (милиарный туберкулез) могут поражаться многие внутренние органы и кости (рис. 20.104).
3. **Диагностические тесты**
   а) исследование мокроты на кислотоустойчивые бактерии;
   б) рентгенография грудной клетки;
   в) туберкулиновые пробы могут быть полезными в диагностике экстраторакального туберкулеза. При отрицательном результате обычно можно исключить туберкулез, при положительном — невозможно дифференцировать бывшее воздействие микобактерии и активное заболевание, т.к. большинство лиц вакцинированы БЦЖ и имеют ответ кожной гиперчувствительности;
   г) антикордфактор антитела — новый тест для выявления глазного туберкулеза.
4. **Лечение** обычно начинают с трех препаратов (изониазид, рифампицин, пиразинамид или этамбутол), затем назначают изониазид и рифампицин.
5. **Офтальмологические признаки**
   а) нечастые: гранулематозный передний увеит, мультифокальный хориоидит и ретинальный перифлебит;
   б) редкие: единичная хориоидальная гранулема.

Туберозный склероз

Туберозный склероз (болезнь Bourneville) — факоматоз, характеризующийся триадой: (а) *эпилепсия*, (б) *задержка умственного развития*, (в) *аденома сальных желез*, хотя обычно присутствуют не все признаки.

1. **Наследование** аутосомно-доминантное.
2. **Признаки**
   а) кожные
   - Универсальный признак — аденома сальных желез, состоящая из фиброангиоматозных красных папул, расположенных вокруг носа и щек в виде «бабочки» (рис. 20.105).
   - Пятна в виде «листьев ясеня» — гипопигментированные неправильной формы пятна на туловище (рис. 20.106), конечностях, коже головы. У младенцев с малой пигментацией кожи они лучше выявляются при ультрафиолетовом освещении (лампой Wood), при нем пятна флуоресцируют.
   - Участки утолщенной шелушащейся кожи в области поясницы (рис. 20.107).
   - Фиброзные бляшки на лбу (рис. 20.108).
   - Кожные поражения (molluscum fibrosum pendulum).
   - Пятна цвета «кофе с молоком».
   - Подногтевые гамартомы (рис. 20.109).

   б) неврологические симптомы: рассеянные астроцитарные церебральные гамартомы являются типичными проявлениями (рис. 20.110);
   в) висцеральные гамартомы: почечные (ангиомиолипомы) и сердечные (рабдомиомы).
3. **Лечение** эпилепсии, умственных и поведенческих нарушений.
4. **Офтальмологические проявления**
   а) частые: ретинальные астроцитомы в 50% случаев;
   б) нечастые: гипопигментированные пятна на радужке и сетчатке, отек диска зрительного нерва и паралич VI ЧН, который может развиться при увеличении внутричерепного давления.

Рис. 20.112
Витилиго при синдроме Vogt–Koyanagi–Harada

Рис. 20.113 МРТ, демонстрирующая гемангиобластому в верхнешейном отделе спинного мозга при синдроме von Hippel–Lindau (предоставлено D. Thomas)

Язвенный колит

Язвенный колит — идиопатическое, хроническое, рецидивирующее воспалительное заболевание, поражающее прямую кишку. Язвенный колит, распространяясь проксимальнее, поражает часть или весь толстый кишечник. Заболевание характеризуется диффузным поверхностным изъязвлением слизистой оболочки с развитием абсцессов кишечных крипт и псевдополипов (рис. 20.111). Пациенты с большой длительностью заболевания подвергаются риску развития рака кишечника.

1. **Проявляется** во 2–3 декадах жизни кровавой диареей, умеренно выраженным метеоризмом, тенезмами. Общие проявления: усталость, потеря веса, недомогание и лихорадка.
2. **Внекишечные проявления**
   а) поражения кожи и слизистых оболочек: афтозные язвы полости рта, узловатая эритема и гангренозная пиодермия;
   б) скелетные: пальцы в виде «барабанных палочек», асимметричный артрит нижних конечностей, сакроилеит и анкилозирующий спондилит;
   в) поражения печени: аутоиммунный гепатит, склерозирующий холангит и рак желчных протоков;

Рис. 20.114
Осевая МРТ, демонстрирующая крупную карциному почки при синдроме von Hippel–Lindau
(предоставлено G. Wilkinson)

Рис. 20.115
Рентгенограмма грудной клетки: образование полости при гранулематозе Wegener (предоставлено S. Ghiacy)

г) сосудистые: тромбозы артерий и вен.

3. **Диагностика:** эндоскопия и биопсия.
4. **Лечение:** системное применение стероидов, сульфасалазина, иммуносупрессивных препаратов и колэктомия.
5. **Офтальмологические проявления**
   а) нечастые: острый иридоциклит, периферическая дистрофия роговицы и конъюнктивиты;
   б) редкие: папиллиты.

Синдром Vogt–Koyanagi–Harada

Синдром Vogt–Koyanagi–Harada — идиопатическое, мультисистемное заболевание, которое обычно поражает испанцев, японцев и темнокожих людей. У японцев увеличена распространенность HLA-DR4 и Dw15. Практически синдром Vogt–Koyanagi–Harada можно подразделить на болезнь Vogt–Koyanagi, характеризующуюся, главным образом, изменениями кожи и передним увеитом, и болезнь Harada, при которой преобладают неврологические симптомы и экссудативный ретинит.

1. **Продромальная фаза**, длящаяся несколько дней, характеризуется неврологическими и слуховыми симптомами.
   а) менингит, вызывающий головную боль и неподвижность шеи;
   б) энцефалопатия встречается реже и проявляется судорогами, парезами и параличами черепных нервов;
   в) слуховые расстройства: звон в ушах, головокружение и глухота.
2. **Острая увеальная фаза** следует сразу за первой и характеризуется двухсторонним гранулематозным передним и мультифокальным задним увеитом и экссудативным хориоиретинитом.
3. **Фаза реконвалесценции** следует через несколько недель и характеризуется:
   - Локальной алопецией, полиозом и витилиго (рис. 20.112).
   - Участками депигментации на глазном дне (симптом «заходящего солнца») и депигментированными участками на нижних конечностях (признак Sugiura).
4. **Хроническая рецидивирующая фаза** характеризуется обостряющимся передним увеитом.
5. **Диагностические критерии** должны включать по крайней мере 3 из следующих:
   - Двухсторонний хронический передний увеит.
   - Задний увеит, включая экссудативный ретинит, отек диска зрительного нерва и симптом «заходящего солнца».
   - Неврологические симптомы.
   - Поражения кожи.
6. **Лечение:** системное применение стероидов.

Синдром von Hippel–Lindau

Синдром von Hippel–Lindau — факоматоз.

1. **Наследование** аутосомно-доминантное.
2. **Признаки**
   а) опухоли
   - Гемангиобластома мозжечка, спинного мозга (рис. 20.113), продолговатого мозга или моста.
   - Карцинома почек (рис. 20.114) или феохромоцитома.

   б) кисты почек, поджелудочной железы, печени, придатка яичка, яичника, легких;
   в) полицитемия.
3. **Офтальмологические признаки:** капиллярные гемангиомы сетчатки и диска зрительного нерва.

Гранулематоз Wegener

Гранулематоз Wegener — идиопатическое, мультисистемное, гранулематозное заболевание, характеризующееся генерализованным васкулитом мелких сосудов, поражающим преимущественно дыхательную систему и почки. Мужчины заболевают чаще, чем женщины.

1. **Проявляется** в 5 декаде жизни, часто начинается с легочных симптомов.
2. **Признаки**
   а) дыхательные пути
   - При развитии некротизирующего гранулематозного воспаления верхних дыхательных путей может наблюдаться перфорация носовой перегородки, седловидная деформация носа, назально-параназальные фистулы.
   - При поражении нижних дыхательных путей наблюдается образование узелков, инфильтратов и полостей с уровнем жидкости (рис. 20.115).

   б) другие органы
   - Некротизирующий гломерулонефрит с почечной недостаточностью.
   - Локальный васкулит с вовлечением селезенки, сердца и надпочечников.

   в) неврологические: полиневрит и менингоэнцефалит.
3. **Диагностические тесты.** Антинейтрофильные цитоплазматические антитела (cANCA) обнаруживают более чем у 90% пациентов с активным заболеванием.
4. **Лечение:** системные кортикостероиды и циклофосфамид.
5. **Офтальмологические признаки**
   а) частые: непроходимость носослезного канала и дакриоцистит;
   б) нечастые: склерит и периферический язвенный кератит;
   в) редкие: псевдотумор орбиты и окклюзивный периартериит сетчатки.

УКАЗАТЕЛЬ

Номера страниц, выделенные **жирным шрифтом**, указывают на иллюстрацию или иллюстрированный текст.

5-фторурацил
  глаукома 268

А

Абсцесс
  орбиты **569**
  слезного мешка **55**
Агнозия 649
Аграфия 649
Адаптометрия по Goldmann–Weekes 489
Аденовирусный кератоконъюнктивит **68-9**
Аденома сальной железы
  туберозный склероз **716-17**
Адренергические рецепторы
  фармакология **253**
Адренохромные отложения **84-5**
Акантамебный кератит **105-6**
Акромегалия **682-3**
Акроцефалосиндактилия *см.* Синдром Apert
Аксоплазматический транспорт **597-8**
Актинический кератоз **16**
Алексия 649
Алкаптонурия
  изменение цвета склеры 160
Аллопуринол
  медикаментозная катаракта *167*
Альбинизм **513-15**
Альфа-2 агонисты 254
Амавроз fugax (преходящая слепота) 464
  стеноз сонной артерии 689
Амавроз Leber врожденный **503-4**
Амблиопия 19, 36-7, **522-3**
  алкогольно-табачная **609**
Амиодарон
  кератопатия vortex 138
  медикаментозная катаракта 167
  оптическая нейропатия 609
Амниотоцеле **51-2**
Амплитуда фузии 538
Ампулотомия
  первичный стеноз слезной точки **49**
Аналоги простагландинов 254-5
Ангиография *см.* Флуоресцентная ангиография; Ангиография с индоцианином зеленым
Ангиография с индоцианином зеленым **401-2**
  гипер/гипофлуоресценция 402
  побочные эффекты 402
  техника регистрации 402
  фазы **402**
Ангиоидные полосы **428-9**
Ангиомиолипома
  туберозный склероз 717
Ангиотензинпревращающий фермент
  саркоидоз 710
Аневризмы
  артерий сетчатки **478-9**
  внутричерепные 594, **595**, 632, 634, **652**, 653
  компрессия III ЧН 632, **633**, 635
  компрессия зрительного нерва 640, **641**
  милиарные Leber **481**, **482**
Анемия
  оптическая нейропатия 486
  ретинопатия **485**
Аниридия **251-2**
  травматическая **668**
Анкилоблефарон
  рубцовый пемфигоид **77-8**
Анкилозирующий спондилит **684-5**
  увеит 278, 280
Аномалии зубов
  синдром Rieger **249-50**
Аномалия Peters **250-1**
  микросферофакия 189
  плоская роговица 140
Аномальная корреспонденция сетчатки
  выявление 533
  сенсорная адаптация 525
Антиметаболиты
  лечение увеитов 278
Апоневроз 2
Апоневротический птоз 32, 37
  восстановление 39
Арахнодактилия
  синдром Marfan **698-9**
Аргонлазерная коагуляция сетчатки **446-7**
  осложнения **404-5**
  системы доставки 404
Аргоновый лазер
  трабекулопластика **256-7**
  трихиаз **3-4**
  фотокоагуляция сетчатки 403-4
Артерии сетчатки
  макроаневризмы **478-9**
  окклюзия **462-7**
    ветви **464**
    неотложная помощь 466-7
    центральной **464-6**
    цилиоретинальной **465-6**
Артериовенозные шунты 440
Артериолосклероз
  гипертоническая ретинопатия **469-70**
Артрит
  болезнь Крона 690
  реактивный *см.* Синдром Reiter
  см. также Ювенильный идиопатический артрит; Псориатический артрит
Артроофтальмопатия
  см. Синдром Stickler
Астигматизм
  неправильный, контактные линзы 142
  рефракционная хирургия 150
Атрофия gyrate **506-8**
Афтозный стоматит
  болезнь Бехчета **685**
  болезнь Крона 690

Б

Базально-клеточная
  карцинома век **20-1**
  папиллома век **16**
Баланит
  синдром Reiter **707**
«Белоточечное» глазное дно
  стационарная ночная слепота **504-5**
Бета-блокаторы 253-4
Биопсия тонкоигольная
  заболевания орбиты 563
«Блебит» **266-7**
Блефарит **9-12**
Блефароспазм
  эссенциальный **654-5**
Блефарохалазис **39**
Ближайшая точка
  аккомодации, тест 538
  конвергенции, тест **537**
Бляшка конъюнктивальной
  интраэпителиальной неоплазии **90**
Болезнь
  Бехчета 284-6, **685-7**, 687
    увеит **284-6**
  «кошачьих царапин» 308, 689
    глазные проявления 689
    оптический неврит 602
    синдром Parinaud 80
  Крона **690-1**
    увеит 280
  ресниц 3-6
  Best
    мультифокальная **499**
    ювенильная **497-9**
  Bourneville **716-17**
  Coats 339, **481-3**
  Devic 601
  Fabry
    кератопатия vortex 138
  Graves *см.* Тиреотоксикоз
  Hansen *см.* Лепра
  Harada 160, 424
  Lyme 308, 698
    оптический неврит 601
    увеит 280, 284, 304
  Niemann–Pick
    симптом «вишневой косточки» 515
  Oguchi
    стационарная ночная слепота 504
  Paget
    ангиоидные полосы 431
  Recklinghausen von
    глаукома **252-3**
    см. также Нейрофиброматоз, I тип
  Refsum
    пигментный ретинит 494
  Sandhoff
    симптом «вишневой косточки» 515
  Schilder 601
  Steinert *см.* Миотоническая дистрофия
  Still's 697
  Tay–Sachs
    симптом «вишневой косточки» 515
  Whipple 281, 284, 308
  Wilson **139**
    включения меди роговицы **139**
Бомбаж радужной оболочки
  передний увеит **274**
Брахитерапия
  меланома хориоидеи 326
Буллезные кожно-слизистые заболевания 77-9
Бусульфан
  медикаментозная катаракта 167
Буфтальм **246**

В

Варикоз орбиты **572-3**
Васкулопатия
  хориоидеи идиопатическая полиповидная **434**
Веки
  блефарит **9-13**
  инфекции 7-9
  клиническая анатомия **2-3**
  лимфатическая система **2**, 3
  опухоли
    доброкачественные **16-20**
    злокачественные **20-7**
    принципы лечения **25-7**
  птоз **32-9**
  ретракция **40**
  травма **659-61**
  узелковые образования **13-15**
  эктропион **27-30**
  энтропион **30-32**
Веретено Krukenberg
  пигментная глаукома **232**
Вертикальный нистагм, «бьющий» вверх 628
Верхней челюсти рак **588**
Верхний лимбальный кератоконъюнктивит Theodore **80**
Весенний кератоконъюнктивит **73-5**
Веснушки (пятна)
  конъюнктивальные **84**
  подмышечные, нейрофиброматоз I типа 704
  радужки **320**
  Hutchinson **23-4**
Вестибулярный нистагм 626
Ветряная оспа
  оптический неврит 603
Вирус простого герпеса
  катаракта 186
  оптический неврит 603
  склерит 155
  увеит **287-8**
Вирусная бородавка (сквамозно-клеточная папиллома) **16**
Вискоканалостомия 267
Височной артерии биопсия
  гигантоклеточный артериит 694-5
Вителлиформная дистрофия
  см. Болезнь Best, ювенильная
Вителлиформная фовеамакулярная дистрофия взрослых 499
Витилиго
  синдром Vogt–Koyanagi–Harada **718-9**
  тиреотоксикоз **715**
Витреомакулярный тракционный синдром 427
Витреоретинальная тракция
  активная **359-60**
Витреоретинопатия **508-13**
  доминантная неоваскулярная воспалительная 512
  семейная экссудативная **511-12**, **513**
  эрозивная 512-13
Витреоретинохориоидопатия
  доминантная 513
Витрэктомия pars plana **383-8**
  инструменты **384**
  методы **385-8**
  послеоперационные осложнения 236, 388, **386-8**
  пролиферативная диабетическая ретинопатия 455
  удаление инородного тела **676**
  эндофтальмит 301
ВИЧ-инфекция и СПИД **683-4**
  диагностика **683-4**
  кахексия 684
  криптококковый хориоидит **301**
  лечение 683-4
  оппортунистические инфекции **683**
  офтальмологические проявления 684
  пневмоцистоз хориоидеи **297-8**
  прогрессирующий некроз наружного отдела сетчатки **290-1**
  токсоплазмозный ретинит **293-5**
  увеит 290
  цитомегаловирусный ретинит **288-90**
Внутриглазные опухоли 317-47
Внутричерепная гипертензия
  идиопатическая **612-13**
Внутричерепное давление
  парез VI ЧН **638**
  повышенное 609-13
Внутричерепные аневризмы 651-3
  МРТ 594, **595**
  нейроофтальмологические аспекты 653
Возвратно-поступательный нистагм Maddox 628
  аденома гипофиза 643
Воспалительные заболевания
  пищеварительного тракта
    анкилозирующий спондилит 684
    увеит 280
Врастание эпителия
  глаукома **244-5**
Врожденная наследственная эндотелиальная дистрофия **131**
Высокоактивная антиретровирусная терапия
  СПИД 683-4

Г

Галактоземия
  катаракта **185-6**
Галактокиназы дефицит
  катаракта 186
Гаммапатия
  иммунопротеиновые включения роговицы 139
Гамма-скальпель, стереотактическая радиотерапия
  аденома гипофиза 644
Ганглиозидоз
  симптом «вишневой косточки» в макуле 515
Гангрена
  гигантоклеточный артериит **694**
  диабетическая **692**
  некротический фасциит **9**
Гейдельбергский ретинальный томограф
  глаукома 208
Геликоидная парапапиллярная хориоретинальная дегенерация 508
Гемангиобластома
  синдром von Hippel–Lindau **719**
Гемангиома
  кавернозная («пламенеющий» невус) **19-20**
  кавернозная хориоидеи **329-30**
  капиллярная («земляничный» невус) **18-19**, **577-8**
  капиллярная сетчатки **341-3**, 479, 484
  множественная кавернома 343
  рацемозная сетчатки **344-5**
Гемиплегическая мигрень
  семейная 651
Гемохроматоз
  изменение цвета склеры 160
Гепатолентикулярная дегенерация **139**
Герпес опоясывающий глазной
  см. Herpes zoster ophthalmicus
Гетерохромия радужки **304-6**
Гиалиновые тельца *см.* Диск зрительного нерва, друзы
Гигантоклеточный артериит **605-7**, **693-5**
Гигантский сосочковый конъюнктивит
  контактные линзы **142-3**
Гидроцефалия **610**
  ретракция века 40
Гидроцистома
  потовая железа **14-15**
Гиперлизинемия
  микросферофакия 189
  эктопия хрусталика 190-1
Гиперметропия
  микрокорнеа 141
  рефракционная хирургия **150**
Гиперосмотические агенты 256
Гипертелоризм
  энцефалоцеле 577
Гипертензия 695
Гипертиреоидизм *см.* Тиреотоксикоз
Гипертоническая ретинопатия **468-70**
Гипертрихоз **5-6**
Гипопаратиреоз
  катаракта 186
Гипофиз **639**
  аденома **641-4**
  апоплексия 643
    парез III ЧН 633
  гормоны 639
  дисфункция **640-1**
Гистиоцитоз из клеток Langerhans (гранулематоз) **587**
Гистоплазмоз **298-300**
Глазная гипертензия 217-18
Глазное дно, ангиография **393-403**
Глазной ишемический синдром **467-8**
Глазной меланоцитоз 85
  увеальная меланома 318
Глазной рубцовый пемфигоид **77-8**
Глазодвигательный нерв 631-6
  клиническая анатомия **631-4**
  клинические аспекты **634-5**
Глаукома 131, 192-269
  антиметаболиты 267-8
  воспалительная **236-8**
  врожденная, первичная **245-8**
  гипотензивная терапия **253-6**
  дефекты поля зрения **212-18**
  диск зрительного нерва **202-9**
  дренажная хирургия **268-9**
  закрытоугольная
    вторичная **195**, **235-6**
    латентная **224-5**
    патогенез **224**
    первичная, острый приступ **225-57**
    плоская радужка 223, **229**
    подострая 225
    постзастойная **227-8**
    хроническая **228-9**
  классификация 194-5
  лазерная терапия 256-9
  нормального давления **222-3**
  открытоугольная
    вторичная **195**, **235**
    первичная 218-22, 233
      генетика 219
      скрининг 219
      тактика 220-2
      факторы риска 217-8
      чувствительность к стероидам 219
  периметрия **209-15**, **219**
  психофизиологические исследования 217
  тонометрия **196-8**
  хирургическое лечение **259-67**
Глаукома, индуцированная клетками-«призраками» **243**

Гломерулонефрит
тип 2, мембранопролиферативный 407
Гломерулонефрит IgA
увеит 281
Гомонимная гемианопсия 646, **647**
Гомоцистинурия **695**
эктопия хрусталика **190-1**
Гониолинзы
Koeppe **199-200**
Swan–Jacob **199-200**
Гониоскопия **198-201**
линзой Zeiss **199-201**
Гониотомия
первичная врожденная глаукома **247**
Горизонтальные парезы взора **629-30**
Гороптер
определение **524**
Гранулема
конъюнктивальная **94**, 711
пиогенная **16-17**
саркоидоз **282-3**
токсокароз **296-7**
хориоидит, туберкулез **301**
см. также Гранулематоз Wegener
Гранулематоз Wegener 573, **719-20**
обструкция носослезного протока 50
склерит 155
Гранулоцитарная саркома 586, **587**
Грибковый кератит **104-5**

Д
Дакриоаденит **571**
Дакриолитиаз (слезные камни) 50
Дакриопс **575**
Дакриоцеле
врожденное **51-2**
Дакриоцистит
гранулематоз Wegener 720
обструкция носослезного протока **50-1**, **54-5**
Дакриоцистография **48**, 50
Дакриоцистопластика
баллонная 53
Дакриоцисториностомия
традиционная **52**
эндолазерная 53
эндоскопическая 53
Движения глаз **519-22**
законы **520-2**
исследования **537**
надъядерные нарушения 628-30
парез горизонтального взора **629-30**
содружественное 628-9
Двухмерное сканирование
стеноз сонной артерии **687**
Дегенерация
по типу «крокодиловой кожи» **121**
прозрачная краевая **134-5**
роговицы по типу «мучной» (cornea farinata) **121**
сетчатки типа «следа улитки» 363
Salzmann узелковая **124**
Terrien краевая **117**
Дерматит **685**
атопический 7
контактный 7
Дерматохалазис **33**, **39**, 642
Дермографизм
болезнь Бехчета **686**
Дермоидная киста **575-6**
Дефицит сернокислой оксидазы
эктопия хрусталика 190
Диабет сахарный **691-3**
катаракта 165-6
кожные проявления **692-3**
неоваскулярная глаукома 234
офтальмологические проявления 693
парез III ЧН 632, 692
почечные осложнения 692
сосудистые осложнения **692**
суставы Charcot **692**
Диабетическая макулопатия **444-7**
Диабетическая папиллопатия **607**
Диабетическая ретинопатия **439-55**, 468
клинически значимый макулярный отек **446-7**
макулопатия **445-6**
наблюдение 455
непролиферативная **441-3**, 473, 479
патогенез **439-41**
препролиферативная **443-5**
пролиферативная **447-53**
витрэктомия **454-5**
клиническая картина **448-51**
клинические особенности **447-8**
панретинальная лазеркоагуляция **450-3**
тракционная отслойка сетчатки **453-4**
факторы риска 439
Дивергенции
недостаточность 546
паралич 546, 639
Диодный лазер
трабекулопластика 258
циклокоагуляция 259
Диплопия
«взрывной» перелом дна орбиты **662**
исследование **539-41**
миастения gravis (тяжелая псевдопаралитическая) 654, 701
моторная адаптация **525-6**
после хирургии сетчатки 384
Диск зрительного нерва
друзы **613-16**
колобома **616-19**
ямка, макулопатия **434-6**
Дисковидный кератит
простой герпес 110
herpes zoster ophthalmicus 112
Дискразия
ретинопатия **485-6**
Диссоциация зрачковых рефлексов на свет и близкие расстояния 624-5
Дистереоидная миопатия 572
Дистихиаз **4-5**
Дистрофия(и)
макулярная бабочковидная **501-2**
мембраны Боумена 127
по типу «отпечатков пальцев»
см. Дистрофия роговицы Cogan
роговицы
Avellino **128**
Cogan **124-5**
Meesmann **125**
Reis–Böklers **125-6**
Schnyder **126**
Thiel–Behnke **126**
сетчатки по типу «булыжной мостовой» **374-5**
хориоидеи **505-8**
Biber–Haab–Dimmer **126-7**
Bietti кристаллиновая **502**
Fuchs эндотелиальная **129-30**
Stargardt **496**
Дифференциальная световая чувствительность, определение *209*
Древовидный герпетический кератит **108-9**
Дренажная хирургия **268-9**
виды имплантатов **268-9**
осложнения **269**
Друзы **374-5**, **405-7**
возрастная макулярная дегенерация 405, **407**
диска зрительного нерва **613-16**
семейные **499-500**

Ж
Железа(ы)
Krause **63**
Moll **2**
Wolfring **63**
Zeis
карцинома **22-3**
Желтопятнистое глазное дно **496–7**
Желтуха
желтое окрашивание склер 161

З
Задняя капсула, помутнение 180-2
Задняя полиморфная дистрофия роговицы **130-1**
Задняя фиксация швами 553
Закон Hering
движения глаз **521-2**
Закон Sherrington
движения глаз **520-1**
Заместители слезы 61
Затылочный нерв, невралгия 651
«Зернистая» дистрофия роговицы **128-9**
Золото
медикаментозная катаракта 167
Зонулярная катаракта **183-4**
Зрачковые реакции 622-6
аккомодация 623
афферентные нарушения 623
диссоциация зрачковых рефлексов на свет и близкие расстояния 624-5
клиническая анатомия **622-4**
световой рефлекс **622-3**
симпатическая иннервация **623-4**
синдром Horner **625-6**
Зрачок
Adie 624-5
Argyll Robertson 624
Marcus Gunn 623
Wernicke гемианопический 646-7
Зрительная лучистость 647-8
Зрительная ось, определение 517
Зрительный нерв 596-610
атрофия **600-1**
наследственная **608-9**
врожденные аномалии **613-22**
гипоплазия **619-21**
глиома **582-3**
головка (диск) **202-9**
глаукоматозные повреждения **206-8**
клиническая анатомия **202-4**
опухоли 334-45
строение в норме **204-5**
клиническая анатомия **596-7**
отрыв, тупая травма **670-1**
специальные исследования **599-600**
Зрительное направление, определение 524
Зрительные вызванные потенциалы
заболевания зрительного нерва **600**
Зрительные галлюцинации 648, 649
Зрительный тракт **646-7**

И
Изменение цвета склеры **160-1**
Измерение угла отклонения косящего глаза **534-6**
Изоптера, определение *209*
Иммунопротеиновые включения роговицы **138**
Иммуносупрессивные средства
лечение увеитов *276*

Импетиго 8
Инволюционная амавротическая семейная идиотия *см.* Болезнь Tay–Sachs
Инволюционный
  эктропион **27-8**
  энтропион **30-1**
Ингибиторы карбоангидразы **255-6**
Инконтиненция (недержание) пигмента *см.* Синдром Bloch–Sulzberger
Инородные тела
  внутриглазные **675-6**
  роговичные 675
  экстраокулярные **674-5**
Интерстициальный кератит **106-7**
Интраокулярная лимфома **334**
Интраокулярные линзы 170
  лазерные повреждения **181**
  сублюксация или дислокация **181**
  формула расчета 169
Интраретинальные микроваскулярные аномалии 440
    препролиферативная диабетическая ретинопатия **444**
Интраэпителиальная неоплазия конъюнктивы 91
Интубация
  обструкция слезных канальцев **50**
Инфекционный мононуклеоз
  оптический неврит 603
Инфекция, вызванная *Actinomyces*
  поздний хронический послеоперационный эндофтальмит 178
  хронический каналикулит 53
Инфекция, вызванная *Bartonella henselae*
  болезнь «кошачьих царапин» 689
  СПИД 683
Инфекция, вызванная *Borrelia burgdorfery*
  см. Болезнь Lyme
Инфекция, вызванная *Corynebacterium*
  бактериальный кератит 102
    поздний хронический послеоперационный эндофтальмит 178
Инфекция, вызванная *Cryptococcus*
  СПИД 683
  хориоидит **301**
Инфекция, вызванная *Haemophilus*
  кератит 102
  конъюнктивит 66
Инфекция, вызванная *Listeria*
  бактериальный кератит 102
Инфекция, вызванная *Mycobacterium*
  лепра 302
  СПИД 683
  туберкулез 301
Инфекция, вызванная *Pneumocystis carinii*
  хориоидальный пневмоцистоз **297-8**
Инфекция, вызванная *Propionibacterium acnes*
  поздний хронический послеоперационный эндофтальмит 178
Инфекция, вызванная *Proteus*
  эндофтальмит 174
Инфекция, вызванная *Pseudomonas*
  ношение контактных линз 102
  склерит 155
  эндофтальмит 174
Инфекция, вызванная *Streptothrix*
  хронический каналикулит 53
Инфракрасное облучение
  катаракта 166
Инъекция токсина Cl. botulinum **555-6**
  блефароспазм эссенциальный **655**
  миопатия рестриктивная 567
Ионизирующее облучение
  катаракта 167
Иридодиализ
  тупая травма **667-8**
Иридо-корнеальный дистенез **248-52**
Иридо-корнеальный эндотелиальный синдром **241-3**
    задняя полиморфная дистрофия 132
Иридотомия
  Nd:YAG-лазер 227, **258-9**
Иридошизис
  глаукома **245**
Исследование
  патергии
    болезнь Бехчета **686**
  сенсорных аномалий **530-3**
  цветового зрения **490-1**

К

Кавернозная гемангиома (невус цвета «портвейна», «пламенеющий» невус) **19-20**, **578-9**
Кавернома множественная
  кавернозная гемангиома сетчатки 343
Каналикулит **53-4**
Каналикулодакриоцисториностомия
  канальцевая обструкция 50
Каналикулотомия
  каналикулит **54**
Канальцы 44
  обструкция **49-50**
  повреждения **660-1**
Кандидоз **300-1**
  СПИД **683**
«Капельная» роговица (cornea guttata) **121-2**
Капиллярная гемангиома («земляничный» невус) **18-19**
Капоши саркома 24, **93-4**, **683**
Капсулы помутнение
  задней 180
  передней **182**
Картинки теста Kay **527-8**
Карты
  Cardiff **527**
  Teller **527**
Карцинома
  клеток Merkel **24-6**
  почки
    мегалокорнеа 141
    синдром von Hippel–Lindau **719**
Катаракта
  врожденная 183-8
  вторичная 167
  медикаментозная 167
  пресенильная 165-6
  приобретенная 162-8
  после острой закрытоугольной глаукомы **168**
Кератит
  бактериальный **102-5**
  вирусный 108-14
  вызванный вирусом herpes simplex **107-11**
  дисковидный, ВПГ **110**
  медикаментозный 109
  микробный 102-7, 143
  нитчатый, контактные линзы 142
Кератоакантома **17-18**
Кератоглобус **135**
  исследование роговицы 100
Кератодерма белая
  синдром Reiter **707**
Кератоконус **131-2**, 133-4
  задний **140-1**
  симптомы **132-4**
Кератоконъюнктивит
  гонококковый **67-8**
  сухой («сухой» глаз) 11, 56-61, 564
    гипосекреторный 57
    клиническая физиология 57
    клинические проявления 58-9
    лечение 60-1
    нарушение испарения 57, 58
    причины 57-8
    синдром non-Sjögren 58
    синдром Sjögren 58, 710
    специальные исследования 59-60
    уменьшение слезооттока **61**
Кератомикоз **104-5**
Кератопатия
  лекарственная 137-8
  лентовидная **122-3**
  липидная **122**
  метаболическая 139
  нейропаралитическая **135**
  нейротрофическая **136**
  полосчатая **99**
  vortex (corneal verticillata) **137-8**
Кератопластика 145-8
  послойная 148
  сквозная **145**
Кератопротезирование **149-50**
Кератэктазия **141**
Кератэктомия
  синдром рецидивирующей эрозии роговицы 137
  фоторефракционная **151**
Кивательный спазм 627
Киста
  Dandy–Walker
    колобома диска зрительного нерва 618
  Moll **14-15**
  Zeis **15**
Кистозный макулярный отек **423-5**
  клинические особенности **424**
  причины и лечение **424-5**
Кисты стромальные радужки **321**
Клетки Wedl
  помутнение задней капсулы 180
Клиновидного гребня менингиома **644-6**
Кожно-глазной меланоцитоз **85**
Кожный меланоцитоз 85
Кожный рог **16-17**
Коклюш
  оптический неврит 603
Колбочковая дистрофия **494-6**
Колобома
  век **41-2**
  глазного дна 618
  зрительного нерва **616-19**
  хрусталика **188-9**
  CHARGE 618
Кольцо
  Fleischer
    кератоконус 135
  Kayser–Fleischer
    болезнь Wilson **139**
  Soemmerring **188**
  Vossius
    контузия 166, **167**
  Wessely
    герпетический дисковидный кератит **110**
Компьютерная томография **595-6**
Компьютерная топография роговицы 100
  кератоконус **133**
Конвергенционно-ретракционный нистагм 628
Конвергенция
  ближайшая точка **537**
  спазм 639
  эксцесс 545-6

Конкременты
каналикулит 53-4
конъюнктивальные 83-4
Контактные линзы 141-3
Контактный дерматит 7
Контрастная чувствительность
заболевания зрительного нерва 598
Конъюнктива 62-94
буллезные кожно-слизистые заболевания 77-9
воспаления 80-2
аллергические 73-7
другие 80-2
дегенерации 82-4
инфекции
вирусные 68-70
хламидийные 70-3
клиническая анатомия 63
клинические особенности 63-5
лабораторные исследования 66
опухоли
другие 92-4
сквамозные 90-92
пигментированные поражения 84-9
Конъюнктивальная и роговичная
интраэпителиальная неоплазия 90-1
Конъюнктивальная фолликулярная реакция 64-5
Конъюнктивальные
железы 63
пленки 65
Конъюнктивит
атопический 76
бактериальный 66-7
гигантский сосочковый, контактные линзы 142-3
гонококковый 67-8
токсический 81-2
фиброзный 80-1
Конъюнктивопластика
стеноз слезных точек 49
Коротковолновая автоматическая периметрия 217
Корь
оптический неврит 603
Корэктопия
аномалия Rieger 249
иридо-корнеальный эндотелиальный *синдром* 241
Косоглазие 516-56
«алфавитные» паттерны 551-2
амблиопия 522-3
диплопия 523-4
измерение угла отклонения 533-7
клиническое обследование 526-41
определение 517
паралитическое 554
принципы хирургического лечения 552-6
рефракция и офтальмоскопия 538-9
синдром
Brown 548-9
Duane 548
Möbius 549-50
синдромы фиброзирующие 549-51
функциональные исходы 522-6
Косоглазие расходящееся (экзотропия) 546-8
периодическое 547
постоянное 546-7
Косоглазие сходящееся (эзотропия) 541-6
аккомодационное 541-3
неаккомодационное 545-6
эссенциальное инфантильное 543-5
Косое вхождение диска 642
Краевой кератит 114-15
Краевые дефекты роговицы, обусловленные высыханием 114
Краниосиностоз 588-9
Краниофарингиома 644-5
Краснуха
врожденная
катаракта 183
микросферофакия 190
увеит 292-3
кератит 133
оптический неврит 603
Криотерапия
злокачественные опухоли век 27
сетчатки 373
трихиаз 3
Круг Willis
анатомия 651-2
Ксантелазма 14
Ксеродермия *пигментированная*
базально-клеточная карцинома 20

Л

Лазерная поляриметрия
глаукома 209
Лазерная терапия
глаукома 256-9
иридотомия 227, 233, 237, 245
капсулотомия 180-1
опухолей век 27
пластика слезных точек 49
циклокоагуляция 259
эндолазерная ДЦРС 53
Лазерная трабекулопластика 256-7
Лазерный in-situ-кератомилез 152
Лейкемия
глазные проявления 485-6
иммунопротеиновые включения роговицы 139
Лейкоэнцефалопатия
СПИД 683
Лейомиома 319-20
Лентиглобус 189
Лентиго злокачественное
меланома 23-4
Лентиконус 188-9
Лентовидная кератопатия 123
Лепра (болезнь Hansen) 302, 697-8
Лимбальный поясок Vogt 121
Лимфаденит доброкачественный
см. Болезнь «кошачьих царапин»
Лимфангиома 574
Лимфомы 585
внутриглазная 160, 334
классификация REAL 585
конъюнктивальная 93
Линия
Khodadoust
неудача трансплантации роговицы 148
Sampaolesi
псевдоэксфолиативный синдром 231
Stoker
птеригиум 83
Vogt
кератоконус 133
Липидная кератопатия 122
Лобно-носовая дисплазия
гипоплазия зрительного нерва 621-2
синдром «утреннего сияния» 619

М

Магнитно-резонансная ангиография 594-5
Магнитно-резонанская томография 591
Мадароз 5-6
Макроглобулинемия Waldenström
иммунопротеиновые включения роговицы 139
Макулопатия
вызванная фенотиазином 433
диабетическая 445-6
кантаксантиновая 434
лекарственная 431-4
после ретинальной хирургии 383
солнечный ожог 436
ямка зрительного нерва 435
Valsalva 436-7
Макулы отек
кистозный 423-5
клинически значимый диабетический 446-7
Макулярная
дистрофия
геморрагическая *см.* Псевдо-воспалительная макулярная дистрофия Sorsby
роговицы 128–9
ювенильная *см.* Дистрофия Stargardt
складчатость 427-8
субретинальная мембрана 427-8
Макулярные патологии 389-437
ангиоидные полосы 427-8
возрастная дистрофия 405-19
лекарственные 432-3
макулярная складчатость 428-32
миопия 426-7
сенильный макулярный разрыв 418-21
субретинальная мембрана 427-9
см. также Центральная серозная ретинопатия; Кистозный макулярный отек
Макулярный разрыв
псевдоразрыв 421
сенильный 418-21
травматический 670
Маннозидоз
катаракта 186
Мегалокорнеа 140
Мегалопапилла 622
Межъядерная офтальмоплегия 629-30
Мейбомиева железа
карцинома 22-3
Мейбомит 11-12
Меланоз
первичный приобретенный 87
Мелано-клеточный невус 17
Меланома 22-3
века 22-3
конъюнктивальная 88-9
хориоидея 323-7
цилиарного тела 89, 319, 322-3
Меланоцитоз
врожденный 85-6
Меланоцитома 89, 333
Менингиома 645-6
парез III ЧН 632
Менингиома
бугорка турецкого седла 644-5
Менингит 601, 603
Метастазы в орбиту 588
Методика
ромбовидного лоскута 25-6
Fasanella-Servat
птоз 38
Hotz
врожденный заворот нижнего века 32
эпиблефарон 41
Jones
инволюционный энтропион 31
Kuhnt–Szmanowski
выворот века 27-8
Lazy-T
медиальный эктропион 27-8
Mustarde (поворот кожного лоскута *со щеки)* 25–6

Tenzel
кожного лоскута **25**
Weis
инволюционный энтропион **31**
Метоксифлурановая макулопатия 435
Миастения gravis (тяжелая
псевдопаралитическая) 638, **653-4**, **700-1**
Мигрень 649-51
базилярная 651
классическая **650**
кластерная головная боль 650
мигрень без мигрени 650
простая 649-50
ретинальная 651
Мидриатики
увеит 276
Миелома
иммунопротеиновые включения роговицы 139
Микрокистозная дегенерация **374**
Микрокорнеа **139-40**
Микроскопия
зеркальная, исследование роговицы **100**
Микроспороидальный кератит 107
Микросферофакия 188-9
Микротропия **545**
Микрофакия **188-9**
Милеран
медикаментозная катаракта 167
Милиа **15**
Миноциклин
системно, изменение цвета склеры 160
Миозит
орбитальный **571-2**, 639
Миопия
вторичная катаракта 167
макулопатия **425-7**
общие изменения **426**
отслойка сетчатки 365
пятно Foerster–Fuchs **426-7**
рефракционная хирургия **150**
Миотики
вторичные кисты радужки **322**
глаукома 255
Миотоническая дистрофия **701-2**
звездообразная задняя субкапсулярная
катаракта **166**
Митомицин С
глаукома 268
Митрального клапана пролапс
кератоконус 134
Моллюск контагиозный
веко **14**
конъюнктивит **69-70**
Монетовидный кератит
herpes zoster ophthalmicus **112-13**
Монофиксации синдром *см.* Микротропия
Монохромазия **505**
Моторная фузия, определение 525
Моторного дисбаланса нистагм 627-8
Мукополисахаридоз 133, **138-9**
Мукормикоз
назоорбитальный **569-70**
Мукоцеле **576**
дакриоцистит **55**
Мышцы экстраокулярные
анатомия **517-19**
Мюллера мышца **2**
Мюллеротомия
эндокринная офтальмопатия 566

Н

Надъядерные нарушения движения глаз 628-30
Нарушение метаболизма кератансульфата
макулярная дистрофия роговицы 130
Начальный застойный диск **611-12**
Небо готическое
синдром Marfan **699**
Невралгия
постгерпетическая 114
тройничного нерва 651
Невринома слухового нерва
парез VI ЧН **637-8**
Невус
века «земляничный» **18-19**
века мелано-клеточный 17
века «пламенеющий» **19-20**
конъюнктивальный **86-7**
радужки 319, **320**
хориоидеи **327-9**
Ota **85-6**
Незавершенный остеогенез
голубые склеры **160-1**
кератоконус 133
мегалокорнеа 141
Нейробластома **586-7**
Нейровизуализация, техника 591-5
см. также Компьютерная томография;
Магнитно-резонансная томография
Нейрокератопатия 136
Нейро-окулокутанный факоматоз
сетчатки кавернозная гемангиома 343
Нейропаралитическая кератопатия **135**
Нейропатия Leber наследственная оптическая
607-8
Нейроретинит **601**
болезнь «кошачьих царапин» 689
терминальный сифилитический **303**, 494
Нейротрофическая кератопатия **136**
Нейрофиброма **584-5**
век, нейрофиброматоз I типа **705**
механический птоз **38**
Нейрофиброматоз
I тип (НФ-1) **656-7**, **701-4**
II тип (НФ-2) 657, **703-4**
Некротический фасциит **9**
Неоваскулярная глаукома **233-6**
Нефрит
увеит 281
Неходжкинская В-клеточная лимфома 284, 308
периферический увеит 274, 284
СПИД 683
Нистагм 626-8
«бьющий» вниз/вверх 628
вестибулярный 626
возвратно-поступательный Maddox 628, 643
классификация **626**
конвергенционно-ретракционный 628
моторного дисбаланса 627-8
оптокинетический 626, 648
периодический альтернирующий 627
сенсорной депривации 628
физиологические принципы 625-6
Нити
заболевания роговицы 97
Нитчатые инфильтраты
кератопатия **59**
Носоглотка
опухоли
парез VI ЧН 637
рак 588
Носослезный канал 44
обструкция **50-2**
Ночная слепота стационарная **504-5**

О

Оболочки зрительного нерва менингиома **583-4**
Обонятельной ямки менингиома 646
«Огонь Св. Антония» **8**
Окклюзия вен сетчатки **455-62**
ветви **456-9**, 479
центральной
гемиретинальная **461-2**
ишемическая **460-1**
неишемическая **459-60**, 468
патогенез 456
Окуломоторный спазм циклический 546
Окулофарингеальная дистрофия 655
Операция
Faden
диссоциированная вертикальная
девиация 545, 554
Harada-Ito
эксциклотропия **554**
Hummelsheim
паралич латеральной прямой мышцы **554**
Jensen
паралич латеральной прямой мышцы **554**
Lester Jones
хирургия слезных путей **53**
Оптикоцилиарные шунты **561-2**
Оптическая когерентная томография
возрастные отверстия макулы **421**
Оптическая нейропатия 566-7
лекарственная 609-10
наследственная Leber **607-8**
передняя ишемическая острая,
не связанная с артериитом **603-5**
передняя ишемическая, связанная
с артериитом **605-7**
тиреоидная болезнь глаза 563-7
тупая травма 671
Оптический неврит **601-3**
Оптокинетический нистагм 626
Опухоль хориоидеи 160, **323-34**, 424
см. также именованные опухоли
Орбита 557-89
абсцесс **569**
воспаление
идиопатическое **570-1**
декомпрессия
тиреоидная болезнь глаза **566**
дистопия **559-60**
инфекционные заболевания 567-70
назоорбитальный микормикоз **569-70**
целлюлит
бактериальный **568-9**
пресептальный **567-8**
клиническая анатомия **558**
клинические симптомы **558-63**
миозит **571-2**
опухоли 578-88
см. также именованные опухоли
переломы
дна 639, **661-4**
крыши **664-5**
медиальной стенки **665**
сосудистые аномалии 573-5
см. также Соустье каротидно-кавернозное
специальные методы исследования **562-3**
Орбитальный краниосиностоз 588-9
Орбитотомия
плеоморфная аденома слезной железы **580-1**
Основания черепа перелом
гематома **659**
парез VI ЧН 638
Остеогенная хористома хориоидеи **332-3**
Отек острый
кератоконус **133-4**
Отслойка хориоидеи **370-1**
Отток водянистой влаги
анатомия **193**
физиология **194**

Офтальмодиния периодическая 651
Офтальмоплегическая мигрень 650
Офтальмоплегия 560-1
  рестриктивная, неврологическая 560-1
  синдром Kearns–Sayre 697
  хроническая прогрессирующая наружная **654, 655**
Офтальмоскопия **352-3, 356-7**
Очки Bagolini полосатые **530-1**

П
Пальпебромандибулярный синдром
  птоз 35
Папиллит **601**
Папиллома
  конъюнктивы **89-90**
Папиллофлебит **461**
Паралитический эктропион **28-30**
Параоральная пигментная дегенерация 375
Парапапиллярная
  атрофия
    глаукома **208**
    стафилома **622**
Паратригеминальная невралгия Raeder 651
Парез (паралич)
  блокового нерва 635
  вертикального взора **630, 632**
  глазодвигательного нерва **652-3**
  горизонтального взора **629-30**
  латеральной прямой мышцы **554**
  лицевого нерва 29, 40
  отводящего нерва 638
  прогрессивный надъядерный 630
  тройничного нерва 633
  IV ЧН **635-6**
    клиническая анатомия **635**
    клинические особенности **635-6**
    специальные тесты **636**
  VI ЧН 554, 636-9
    клиническая анатомия **636-7**
    клинические аспекты **638-9**
Парные мышцы
  движения глаз 520
Паротит эпидемический
  оптический неврит 603
Пахиметрия
  исследование роговицы 100
Педикулез век **5**
Пемфигоид
  доброкачественный слизистых оболочек **689-90**
  см. также Рубцовый пемфигоид
Первичный приобретенный меланоз **87**
Передняя острая ишемическая оптическая нейропатия 605-7
Периартериит
  окклюзия ветви центральной артерии сетчатки **463-4**
Периметрия **209-15**
  коротковолновая автоматическая 217
  причины ошибок 210
  частотно-сдваивающая 214, **219**
  Goldmann 599
  Humphrey **210-12**
Перифлебит **281-2**
  саркоидоз 711
  туберкулез 718
Петля Axenfeld **84**
Пигментация
  веснушчатая подмышечных впадин
    нейрофиброматоз 1 типа 704
  трабекулярной зоны **201**
Пигментированная паравенозная ретинохориоидальная атрофия 508, **509**
Пигментная глаукома **233**
Пигментной дисперсии синдром **231-3**
Пигментный эпителий сетчатки
  врожденная гипертрофия **345-7**
  гамартома **347**
  опухоли **345-7**
  отслойка **410**
  разрыв **410, 411**
  см. также именованные опухоли
Пингвенкула **82**
Пиогенная гранулема
  века **13, 16-17**
  конъюнктивы **94**
«Пламенеющий» невус (кавернозная гемангиома) **19-20**
  синдром Sturge–Weber **712**
Плеоморфная аденома слезной железы **579-80**
Плоская радужка
  первичная закрытоугольная глаукома 223, **229**
Поверхностный точечный кератит Thygeson **114**
  контактные линзы 142
Повреждение *см.* Химические ожоги
Подошвенный фасциит
  синдром Reiter 707
Поле зрения, определение **209**
Полимеразная цепная реакция 66
Полимиалгия ревматическая
  гигантоклеточный артериит 694
Полиоз (поседение) 5
Политрихоз *см.* Гипертрихоз
Полихондрит
  рецидивирующий, склерит 155
Полосы Siegrist
  гипертоническая ретинопатия **469-70**
Полярная катаракта
  врожденная **184-5**
Пороговая чувствительность, определение 209
Постувеальная глаукома **236-8**
Правило RAF
  ближайшая точка конвергенции, тест **537**
Прижигание по Ziegler
  вторичный стеноз слезной точки 49
Прогрессирующий надъядерный паралич 630
Прогрессирующий некроз наружного отдела сетчатки **290-1**
Проекция, определение **524**
Проникающая травма **671-4**
Противомалярийные препараты
  кератопатия vortex 138
  лекарственная макулопатия **431-3**
Прямые мышцы **518**
  рецессия **553**
Псевдовоспалительная макулярная дистрофия Sorsby **500-1**
Псевдогеронтоксон
  весенний кератоконъюнктивит **74-5**
Псевдогипопаратиреоз
  катаракта 186
Псевдогипопион
  факолитическая глаукома **239**
Псевдодревовидный кератит
  акантамебный **105**
Псевдоксантома эластическая **705-6**
  ангиоидные полосы 431
Псевдомембраны
  аденовирусный кератоконъюнктивит **69**
  гонококковый кератоконъюнктивит **67**
Псевдополикория
  иридо-корнеальный эндотелиальный синдром **241**
Псевдоптеригиум **83**
  дегенерация Terrien краевая **117**
Псевдоптоз **32-3**
Псевдотрихиаз 3
Псевдоэксфолиативная глаукома **229-31**, 233, 258
Псевдоэксфолиативный синдром **229-31**
Псориатический артрит **706**
  увеит 279, 280
Птеригиум **83-4**
Птоз **6, 32-9**
  апоневротический **37-8**
  врожденный **35-7**
  измерения **33-4**
  инволюционный 32, 37, 38
  классификация 32
  клинические особенности **32-5**
  механический **38**
  хирургическое лечение **38**
«Пятнистая» сетчатка семейная **503**
Пятно
  в виде «листьев ясеня»
    туберозный склероз **716-17**
  цвета «кофе с молоком»
    нейрофиброматоз I типа **702-2**
  Foerster–Fuchs
    миопия **426-7**
  Hutchinson (злокачественное лентиго) **23-4**
  Krachmer
    неудача трансплантации роговицы **147**
  Trantas
    весенний кератоконъюнктивит **74**
Пяточной кости периостит
  синдром Reiter 707

Р
Рабдомиома
  туберозный склероз 718
Рабдомиосаркома **585-6**
Радиационная ретинопатия **484**
Радужка
  аденома пигментного эпителия **319**
  кисты **320-2**
  меланома **318-20**
  невус **241-2, 319-20**
  опухоли **318-21**
  сосочковидная 86
  узелки
    передний увеит **273**
Разрыв хориоидеи
  тупая травма **669-70**
Рак решетчатой пазухи 588
Рассеянный склероз 700
  офтальмологические проявления 700
  периферический увеит 274, 284
Ревматоидный артрит
  истончение роговицы **119**
  кератит **118-20**
  расплавление роговицы **120**
  склерит 155
Рестриктивная миопатия **567**
Ретинит
  болезнь Бехчета **284-5**, 687
  кандидозный **300**
  пигментный **491-4**
  токсоплазмозный **293-6**
Ретинобластома **334-40**
Ретинопатия
  ассоциированная со злокачественными образованиями **436**, 494
  недоношенных 339, **473-7**
    активная **474-6**
    рубцовая **476-8**
  Purtscher **484**
Ретинотоксичность тиоридазина (сонопакса) **432-4**, 494
Ретиноцитома (ретинома) **340**

Ретиношизис
врожденный **508-10**
дегенеративный **363-4**, 370
Ретробульбарный неврит 600
Рефлекс «выпячивания глаза»
ретракция века 40
Рефракционная хирургия 150-2
«Решетчатая» дистрофия
роговицы **126-8**
сетчатки 361-2
Риноконъюнктивит
аллергический **73**
Роговица 96-143
врожденные аномалии **139-41**
дегенерации **120-4**
дистрофии **124-31**
документация клинических признаков **99-100**
кератит
бактериальный **102-7**
вирусный **107-14**
клиническая анатомия **96**
компьютерная топография **100-1**
периферические заболевания **114-20**
плоская **140**
раны **672-3**
рецидивирующей эрозии синдром **136-7**
специальные исследования **100-1**
эктазии 131-5
Роговичная и рефракционная хирургия 144-52
Рожистое воспаление **8**
Розацеа **708-9**
Розацеа кератит **115-6**
Рубеоз радужки **234-5**
Рубцовый пемфигоид **77-9**, **689-90**

С

Сальной железы карцинома **11**, **22-3**
конъюнктивальная **92**
Сальной железы киста **15**
Саркоидоз 308, 315, **708-10**
увеит 281-3
Саркома Капоши
века 24
конъюнктивы **93-4**
СПИД **683**
Световой рефлекс
анатомический путь **622-3**
Себорейный
блефарит **9-10**
кератоз **16**
Северной Каролины макулярная дистрофия **501**
Семейный
аденоматозный полипоз **346**
субэпителиальный амилоидоз роговицы **129**
Сенсорная адаптация 525
Сенсорная фузия, определение 524
Сенсорной депривации нистагм 628
Серпигинозная хориоидопатия **308-10**
Серповидно-клеточная анемия **470-3**
изменения вне сетчатки 474
ретинопатия **470-3**
Сетка Amsler
заболевания макулы **392-3**
Сетчатка
астроцитома **340-2**
васкулит **284-5**
дисплазия 339-40
дистрофии **491-505**
наследственные 487-515
см. также именованные дистрофии
и диска зрительного нерва опухоли **334-45**
см. также именованные опухоли
исследование
непрямая офтальмоскопия **352-3**
осмотр трехзеркальной линзой Goldmann **355-6**
ретинальная карта **354-5**
склерокомпрессия **353-4**
кавернозная гемангиома **343-4**
капиллярная гемангиома **341-3**
диска зрительного нерва **342-3**
экзофитная **342**
эндофитная **341-2**
некроз
острый **291-2**
прогрессирующий наружного отдела **290-1**
отрыв
тупая травма **670**
отслойка 348-88
дифференциальная диагностика **370-1**
регматогенная 360-73
стандартная хирургия **375-83**
техника обследования 352-9
тракционная **368-9**, **453-4**
экссудативная **369-70**
разрывы
классификация **349-50**
профилактика **371-2**
рацемозная гемангиома **344-5**
сосудистая пролиферативная опухоль **344-5**
сосудистые заболевания 438-86
см. также именованные ретинопатии
стандартная хирургия **375-83**
юкстафовеолярная телеангиэктазия идиопатическая **479-81**
Сиалидоз (вишнево-красный миоклонический синдром) 515
Сидероз **675**
Симблефарон
рубцовый пемфигоид **77-8**
синдром Stevens–Johnson **79**
химический ожог **679**
Симпатическая офтальмия **677**
Симпатической иннервации парез
см. Синдром Horner
Симптом
«вишневой косточки» **515**
подергивания Cogan
миастения gravis (тяжелая псевдопаралитическая) 32, **35**, 701
Collier 40
Dalrymple
ретракция века 565
Graefe
ретракция века **565**
Hutchinson
herpes zoster ophthalmicus 112, **287**
Kestenbaum
первичная атрофия зрительного нерва 600
Kocher
ретракция века **565**
Munson
кератоконус **133**
Parkinson
парез VI ЧН 638
Summerskill
ретракция века 40
Синдром
аплазии III ЧН 32, **36**
ретракция века 40
атоничного, «хлопающего» века **39-40**
белых точек
идиопатический мультифокальный 308-16
многочисленных **314-15**
блефарофимоза **36-7**
врожденного фиброза экстраокулярных мышц **549-51**
«кошачьего глаза»
колобома диска зрительного нерва 616
лимфатического трихиаза 4
рецидивирующей эрозии роговицы **136-7**
увеальной эффузии 160, **371**
«укачанного младенца» **671**
«утреннего сияния» **618-19**
энцефалоцеле 577
фетальный алкогольный
микрокорнеа 140
Aicardi **621-2**
Alport **502-3**
передний лентиконус 189
Anton 649
Apert **588-9**
Axenfeld–Rieger 248-50
аномалия Axenfeld **248**
аномалия Rieger **248-9**
Bardet–Biedl
пигментный ретинит 494
Bassen–Kornzweig
пигментный ретинит 494
Behr 608
Benedikt
парез III ЧН 632
Bloch–Sulzberger **340**, 484
Breughel 656
Brown **549-50**
Centurion **45**
Chandler 241, 243
Chediak–Higashi
глазокожный альбинизм 513
Claude
парез III ЧН 631
Cogan–Reese 241, **243**
Cornelia de Lange
микрокорнеа 141
Criswick–Schepens *см.* Витреоретинопатия, семейная экссудативная
Crouzon **588**
Cushing **690-1**
Down
катаракта 186
кератоконус 133
мегалокорнеа 141
ретракция века 40
Duane 40, **548**, 639
Edward
катаракта 186
колобома диска зрительного нерва 618
Ehlers–Danlos
ангиоидные полосы 430
глазной (тип 6) 693
голубые склеры **160-1**
кератоконус 133
мегалокорнеа/микрокорнеа 141
миопия 427
эктопия хрусталика 191
Favre–Goldmann **511**
Foville
парез VI ЧН 637
семейный аденоматозный полипоз 347
Gillespie 251
Goldenhar
колобома диска зрительного нерва 618
лимбальный дермоид **92**
Goltz
колобома диска зрительного нерва 618
Gorlin–Goltz 20
Gradenigo
парез VI ЧН 638
Groenblad–Strandberg 706
Hallerman–Streiff–Francois
катаракта **185-6**

Heerfordt
саркоидоз 709
Hermansky–Pudlak
глазокожный альбинизм 514
Hippel–Lindau von **718-9**
капиллярная гемангиома сетчатки **341**
Holmes-Adie
диссоциация зрачковых рефлексов
на свет и близкие расстояния 624-5
Horner **625-6**
кластерная головная боль 650
Hurler
мукополисахаридоз **139**
«Ice-pick» 651
Kasabach–Merritt
кавернозная гемангиома 578
капиллярная гемангиома 18
Kearns–Sayre 654, **655**, 696-7
пигментный ретинит **494**
Kjer 608
Löfgren
саркоидоз **708-9**
Lowe (окулоцеребральный)
катаракта 186
микрофакия 188
Maffuci
кавернозная гемангиома 578
капиллярная гемангиома 19
Marcus Gunn **35**
ретракция века 40
Marfan **698-700**
Meckel–Gruber
колобома диска зрительного нерва 618
Meige 655
Meretoja **127**
Millard–Gubler
парез VI ЧН 637
Miller 251
Möbius **550**
телекантус 41
Morsier de (септо-оптическая дисплазия)
зрительного нерва гипоплазия **621-2**
Mucus fishing 81
Nance-Horan
катаракта 186
микрокорнеа 140
Nothnagel
паралич III ЧН 631
Parinaud 40, **80-1**, **630**
Patau
катаракта 186
колобома диска зрительного нерва 618
Pierre–Robin
миопия 428
Posner–Schlossman (глаукомоциклитический криз) **238**
Reiter **706-7**
увеит 280
Rieger **249-51**
Riley–Day
сухой кератоконъюнктивит non-Sjögren 58
Rubinstein–Taybi
колобома диска зрительного нерва 618
телекантус 41
Sjögren **710**
кератоконъюнктивит сухой 58
Steele–Richardson–Olszewski 630
Stevens–Johnson **79**, **711**
Stickler **510-11**
миопия 426
эктопия хрусталика 190
Sturge–Weber **711-12**
глаукома **252**
диффузная гемангиома хориоидеи **330**
Terson 479, **653**
Tolosa–Hunt 560, 572
парез III ЧН 632
Treacher Collins
колобома **42**
телекантус 41
Turcot
семейный аденоматозный полипоз 346
Turner
голубые склеры **160-1**
кератоконус 133
микрокорнеа 141
телекантус 41
Usher
пигментный ретинит 494
Vogt–Koyanagi–Harada **718-9**
увеит **286-7**
Waardenburg
микрокорнеа 141
телекантус 41
Wagner 511
Walker–Warburg
колобома диска зрительного нерва 618
Weber
парез III ЧН 632
Weill–Marchesani
вторичная закрытоугольная глаукома 191
микрокорнеа 141
микросферофакия 190
эктопия хрусталика **190-1**
Wolfram 608-9
Wyburn–Mason 344
Синоптофор **532**
Системная красная волчанка **713-14**
Системные заболевания 681-720
Сифилис
врожденный 713
оптический неврит 601, 603
приобретенный **303-4**, **712-13**
Сканирующая лазерная поляриметрия 209
Сквамозно-клеточная карцинома
век **21-2**
конъюнктивы **91**
шейки матки и ануса, СПИД 683
Сквамозно-клеточная папиллома
век **16**
конъюнктивы 90
Склерит 155
задний **159-60**
передний **157-9**
Склеродактилия
системный склероз **714-5**
Склеродермия
системный склероз **714**
Склерокератит
herpes zoster ophthalmicus 113
Склерокорнеа **141**
Склеромаляция перфорантная
передний некротизирующий склерит
без воспаления **158-9**
Слезная пленка
время разрыва **59-60**
клиническая физиология **57**
нарушения, «сухой» глаз **58**
Слезная точка
атрезия 51
выпячивание (отек), каналикулит **53-4**
добавочная **46**
обструкция **46**
окклюзия
кератоконъюнктивит сухой **61**
пластика
первичный стеноз слезной точки 49
стеноз **46**
Слезная железа
аденома
плеоморфная **579-80**
воспаление 571
злокачественные опухоли 572
рак **580-2**
Слезные камни 50
Слезный мешок 44
абсцесс **55**
Слезных путей сцинтилография 48
Слезоотводящая система
зондирование и промывание **46-7**
инфекции 53-5
клиническая анатомия **44**
клиническая физиология **44-5**
контрастная дакриоцистография **48**
насосный механизм **44**, 45
обструкция **48-54**
сцинтиграфия 48
тест Jones **47-8**
Слезопродукция
методы обследования **45-8**
Слоистая катаракта
врожденная **184**
«Снежинки» 374
Солнечный ожог макулы **436**
Сосочки конъюнктивы **65**
Состояние повышенной вязкости крови
ретинопатия **486**
Сотовидная ретикулярная дистрофия **374-5**
Сотовидный хориоидит Doype
см. Друзы семейные
Сотрясение сетчатки **669**
Соустье каротидно-кавернозное **574-5**
глаукома 243-4
парез III ЧН 633
СПИД *см.* ВИЧ-инфекция
Спираль Tillaux **518–19**
Старческая бородавка
см. Актинический кератоз
Старческая дуга (arcus senilis) **120-1**
Стафилококковая инфекция
блефарит **9-10**
конъюнктивит 66
целлюлит орбиты 568
эндофтальмит 174, 188
Стационарная ночная слепота **504-5**
Стекловидное тело
первичная персистирующая гиперплазия **339**
Стеноз сонной артерии **687-8**
Стереотактическая радиохирургия
меланома хориоидеи 326
Стероиды
лечение увеита **276-7**, 278
медикаментозная катаракта 167
послеоперационный эндофтальмит 188
Стриарная кора 648-9
Стромальная микропункция 138
Стромальный герпетический некротический
кератит **110-11**
Студенистая каплевидная дистрофия **129**
Субарахноидальное кровоизлияние
внутричерепная аневризма 652
Супрахориоидальное кровоизлияние
хирургия катаракты **173-4**
Суставы Charcot
сахарный диабет **692**
«Сухой» глаз *см.* Кератоконъюнктивит сухой
Сфеноорбитальное энцефалоцеле
нейрофиброматоз I типа **656**
Сфероидальная дегенерация роговицы **123-4**
Схема Pelli–Robson
контрастная чувствительность 597
Сцинтилография слезных путей 48

Т
Тамоксифеновая макулопатия **433**
Тарзорафия
временная 29-30
сухой кератоконъюнктивит 61
Телеангиэктазии
сетчатки **479**
системный склероз 716
Телекантус **41**
Тельца Hassall–Henle 123
Темновая адаптометрия **489-90**
Тендовагинит Ахиллова сухожилия
синдром Reiter **707**
«Тени» сосудов
интерстициальный кератит **106**
Тест
«Крыло» Maddox **536**
cANCA
гранулематоз Wegener 572
на задержку (вымывание) флуоресцеина **46-7**
с лазерным лучом
сенильный макулярный разрыв 421
с палочкой Maddox **536-7**
парез IV ЧН 635
с последовательными образами **531-2**
с призмой основанием кнаружи **529-30**
с эдрофонием
миастения gravis (тяжелая псевдопаралитическая) **654**
«Сотни и тысячи сладостей» **527**
фотостресса
макулопатия 393
City University **490**
Farnsworth–Munsull 100-оттеночный **490-1**
Farnworth 15-оттеночный 491
Frisby **529-30**
Hardy–Rand–Rittler 490
Hess
«взрывной» перелом дна орбиты 662, **663**
диплопия **539-40**
Hirschberg
выявление девиации **533**
Ishihara **490**
Jones **47-8**
Keeler LogMAR **527-8**
Krimsky
измерение отклонения глаза **533-4**
Lang **529**
Parks трехступенчатый
парез IV ЧН **636**
Schirmer **60**
Sheridan-Gardiner **527-8**
Titmus **528-9**
TNO **529**
Watzke-Allen
сенильный макулярный разрыв 420
Worth четырехточечный **530-1**
Техника подвешивания к лобной мышце
птоз **38-9**
Тилендиаминтетрауксусная кислота
лентовидная кератопатия **123**
Тиреоидная акропатия **715**
Тиреоидная болезнь глаза 563-7
клинические проявления 563
оптическая нейропатия 566-7
патогенез **563**
поражение мягких тканей **563-4**
рестриктивная миопатия **567**
ретракция века **564-5**
экзофтальм **566**
Тиреотоксикоз **715-16**
Т-клеточные ингибиторы
лечение увеита 276
Токсокароз **296-7**, **339**, 484
Токсоплазмозный ретинит **293-6**
Тонометр
Perkins **197**
Pulsair 2000 Keeler **198**
Schiotz **197**
Тонометрия
глаукома **196-8**
по Goldmann **196-7**
Точечная внутренняя хориоидопатия **312-13**, 315
Точечные эпителиальные эрозии **97**
Точечный эпителиальный кератит **97**
Трабекулодистенез
первичная врожденная глаукома **246**
Трабекулопластика
аргонлазерная **256-7**
диодлазерная 258
Трабекулотомия
первичная врожденная глаукома **248**
Трабекулэктомия **259-67**
комбинированная с факоэмульсификацией 260-1
послеоперационные осложнения **261-7**
хирургическая техника **259-61**
Травма 658-80
век **659-61**
глазного яблока 665-77
определение 665-6
повреждения, не связанные с несчастным случаем **671**
проникающая **671-4**
разрыв **668-9**
тактика **666**
тупая **666-71**
катаракта **166**, 167, 668
парез III ЧН 632, **633**, 635
см. также Тупая травма; Химические ожоги; Травма глазного яблока; Орбиты переломы
Транзиторные ишемические атаки 605
сетчатки 463
Транспупиллярная термотерапия
меланома хориоидеи 326
Трахома **71-3**
Трехзеркальная линза Goldmann
исследование сетчатки **355-6**
Трихиаз **3-4**
Трихомегалия *см.* Гипертрихоз
Тромбофилия 464
Туберкулез **716**
Туберозный склероз **716-18**
Тубулоинтерстициальный нефрит и увеит 280
Туляремия
синдром Parinaud 81
Тупая травма **666-71**
механизм повреждения глаз **666-7**
повреждения в заднем сегменте **669-71**
повреждения в переднем сегменте **667-8**

У
Увеиты 270-316
вирусный **287-93**
грибковый **298-301**
другие формы специфических 304-8
задний **274-5**
идиопатический мультифокальный синдром белых пятен 308-16
классификация **271**
лечение 276-8
микобактериальный 301-2
паразитарный **293-8**
передний 176
периферический 271, 274, 282, **306-8**, 339
при воспалительных заболеваниях пищеварительного тракта 280
при неинфекционных системных заболеваниях 281-7
при нефрите 280-1
при спондилоартропатии 278-9
сифилитический **303-4**
ювенильный артрит **279-80**, 696
Увеопаротидная лихорадка
саркоидоз 710
Угол передней камеры, рецессия
тупая травма **668**
Угри
болезнь Бехчета **685-6**
Узелки
Busacca **273**
Koeppe
передний увеит **273**
Lisch **656**
нейрофиброматоз I типа **320**, **703**
Узелковый полиартериит **704-5**

Ф
Факолитическая глаукома **239**
Факоматозы
глаукома **252-3**
Факоморфическая глаукома **239-40**
Фарингоконъюнктивальная лихорадка 68
Феномен
Bell синкинетический 35
Riddoch
корковая слепота 649
Фибринозные эмболы
окклюзия артерии сетчатки **463**
Фиброз капсулы **181**
Фиброзирующие синдромы **550-1**
Фиброма моллюска
нейрофиброматоз I типа **702-3**
Фиксированное косоглазие 551
«Филе лосося» вид
интерстициальный кератит 106
Фистула
каротидно-кавернозная **574-5**
Фликтенулезный кератит **116-17**
Флуоресцентная ангиография **393-402**
гематоретинальный барьер **394**
гипер/гипофлуоресценция **398-401**
интерпретация 401
окраска фовеа **397-8**
побочные эффекты 396
техника фотографирования **395**
фазы **396-7**
Фотодинамическая терапия
хориоидальная неоваскуляризация 416-17
Фоторефракционная кератэктомия
миопия **151**
Фузионная вергенция, определение 525

Х
Халазион **13**
Халькоз **675-6**
Хиазма **639-45**
Химические ожоги 678
Хирургия катаракты
анестезия 169-70
дооперационное обследование 169
осложнения 172-4
техника экстракапсулярной экстракции **170-2**
факоэмульсификация 170
техника **172**
Хламидийная инфекция
конъюнктивит **70-1**, 72-3
урогенитального тракта 689

Хламидийный конъюнктивит
у новорожденных 71
Хлороквин
кератопатия vortex 138
макулопатия 431-3
Хлорома 587
Хлорпромазин
медикаментозная катаракта 167
ретинотоксичность 432
Холестериновый эмбол
окклюзия артерии сетчатки 463
Хориоидальная неоваскуляризация 424, 479
ангиография с индоцианином зеленым 411-16
флуоресцентная ангиография 412
фотодинамическая терапия 417
Хориоидальные складки 430-1, 562
Хориоидеремия 505-6
Хориоидит
кандидозный 300
криптококковый 301
мультифокальный с панувеитом 312-15
сифилитический 303
туберкулезный 301, 716
Jensen 294
Хориоидопатия
серпигинозная 308-10
точечная 312, 315
Хориоретинопатия Birdshot 310-12
Хористома
дермоид 92-3
липодермоид 93
эпибульбарная 92-3
Хрисиаз 137
Хронический детский кожно-неврологический
и суставный синдром/неонатальное
мультисистемное воспалительное
заболевание (CINCA/NOMID) 280
Хрусталик 162-91
анатомия 163
аномалии формы 188-9
катаракта
возрастная 168-84
врожденная 183-8
приобретенная 162-8
эктопия хрусталика 189-91

Ц

Целлюлит 571, 586
бактериальный орбитальный 568-9, 571
пресептальный 54-5, 567-8
«Целующийся» (гигантский) невус 17
Центральная серозная ретинопатия 421-3
Цереброспинальная жидкость 609-10
Циклит Fuchs гетерохромный 304-6
глаукома 238
Циклокоагуляция
диодный лазер 259
Ципрофлоксацин
роговичные преципитаты 104
Цистиноз 138
Цитомегаловирусная инфекция
ретинит 288-90
СПИД 683

Ш

Шагреневые бляшки
туберозный склероз 717
Шары Elschnig 180

Э

Экзема
атопическая 685
Экран Lees
диплопия 539
Экссудат в виде «снежных хлопьев»
парспланит 306-7
Эктопия хрусталика 189-91
гомоцистинурия 695
синдром Marfan 699
синдром Stickler 510
Эктропион 27-30
инволюционный (возрастной) 27-8
механический 30
паралитический 28-30
рубцовый 28-9
увеальный 249
врожденный 656
нейрофиброматоз I типа 253
Электролизис
трихиаз 3
Электроокулография 489
Электроретинография 488-9
Эмболия
окклюзия артерии сетчатки 462-3
Эмфизема
периорбитальная подкожная 664, 665
Эндартерэктомия
сонная артерия 688, 689
Эндотелиальные дистрофии роговицы 131-3
Эндофтальмит
бактериальный кератит 102-3
кандидозный 300-1
острый послеоперационный 174-8
поздний хронический
послеоперационный 178-80
связанный с фильтрационной подушкой 267
Энофтальм 560
«взрывной» перелом дна орбиты 662
Энтропион 30-32
врожденный 32
инволюционный (возрастной) 30-1
рубцовый 31
Энцефалит
herpes zoster ophthalmicus 113
Энцефалотригеминальный ангиоматоз
см. Синдром Sturge–Weber
Энцефалоцеле 576-7
Эпиблефарон 41
Эпидемический кератоконъюнктивит 68
Эпикантус 40-1
Эписклерит 154-5
Эпителиальная дистрофия базальной
мембраны
синдром рецидивирующей эрозии
роговицы 137
см. также Дистрофия роговицы Cogan
Эпителиальные дистрофии роговицы 124-5
Эпителиальные микрокисты
дистрофия роговицы Cogan 125
Эпителиальный меланоз 84-5
Эпителиит
острый ретинальный пигментный 315-6
Эпителиопатия
острая мультифокальная задняя
плакоидная пигментная 308-9
Эритема экссудативная многоформная
см. Синдром Stevens–Johnson
Этамбутол
оптическая нейропатия 609

Ю

Ювенильный идиопатический артрит 695-6
увеит 278-80

Я

Ядерная катаракта 183
Язва Мооген 117-19
Язвенный колит 718
увеит 280
Ячмень 13-14

Основные термины в английском алфавите

A
Adie зрачок 624-5
Aicardi синдром **621-2**
Alport синдром 189, **502-3**
Amsler сетка **392-3**
Anton синдром 649
Apert синдром **588-9**
Arcus senilis (старческая дуга) 121
Argyll Robertson зрачок 624
Avellino дистрофия роговицы **128**
Axenfeld аномалия **248**
Axenfeld петля **84**
Axenfeld–Rieger синдром 248-50

B
Bagolini очки полосатые **530-1**
Bardet–Biedl синдром 494
Bassen–Kornzweig синдром 494
Behr синдром 608
Bell феномен синкинетический 35
Benedikt синдром 632
Best болезнь **497-9**
Biber–Haab–Dimmer дистрофия **126-7**
Bietti дистрофия кристаллиновая **502**
Birdshot хориоретинопатия **310-12**
Bloch–Sulzberger синдром **340**, 484
Bourneville болезнь **716-17**
Breughel синдром 656
Brown синдром **549-50**
Busacca узелки **273**

C
cANCA (тест на антинейтрофильные цитоплазматические антитела) 572
Cardiff карты **527**
Centurion синдром **45**
Chandler синдром 241, 243
Charcot суставы **692**
CHARGE (колобома, порок сердца, атрезия хоан, замедленный рост и развитие, аномалии гениталий и уха) 618
Chediak–Higashi синдром 513, 618
CINCA/NOMID (хронический детский кожно-неврологический и суставный синдром/ неонатальное мультисистемное воспалительное заболевание) 280
City University тест **490**
Claude синдром 631
Coats болезнь 339, **481-3**
Cogan симптом подергивания 32, **35**, 701
Cogan дистрофия роговицы **124-5**
Cogan–Reese синдром 241, **243**
Collier симптом 40
Cornea farinata (дегенерация роговицы по типу «мучной») **121**
Cornea guttata («капельная» роговица) **121-2**
Corneal verticillata (кератопатия vortex) **137-8**
Cornelia de Lange синдром 141
Criswick–Schepens синдром
Crouzon синдром **588**
Cushing синдром **690-1**

D
Dalrymple симптом 565
Dandy–Walker киста 618
Devic болезнь 601
DIDMOAD (сахарный диабет, несахарный диабет, атрофия зрительного нерва, глухота) 608
Down синдром 40, 133, 141, 186
Doyne хориоидит сотовидный
Duane синдром 40, **548**, 639

E
Edward синдром 186, 618
Ehlers–Danlos синдром 133, 141, **160-1**, 427, 430
Elschnig шары **180**

F
Fabry болезнь 128
Faden операция 545, 554
Farnsworth–Munsell тест 100-оттеночный **490-1**
Farnworth тест 15-оттеночный 491
Fasanella-Servat методика **38**
Favre–Goldmann синдром **511**
Fleischer кольцо 135
Foerster–Fuchs пятно **426-7**
Foville синдром 637
Frisby тест **529-30**
Fuchs дистрофия эндотелиальная **129-30**
Fuchs циклит гетерохромный 238, 304-6

G
Gardner синдром 347
Gillespie синдром 251
Goldenhar синдром **92**, 618
Goldmann линза трехзеркальная **355-6**
Goldmann периметрия 599
Goldmann тонометрия **196-7**
Goldmann–Weekes адаптометрия 489
Goltz синдром 618
Gorlin–Goltz синдром 20
Gradenigo синдром 638
Graefe симптом **565**
Graves болезнь
Gravis миастения 638, **653-4**, **700-1**
Groenblad–Strandberg синдром 706

H
Hallerman–Streiff–Francois синдром **185-6**
Hansen болезнь **302**, **697-8**
Harada болезнь 160, 424
Harada-Ito операция **554**
Hardy–Rand–Rittler тест 490
Hassall–Henle тельца 123
Heerfordt синдром 709
Hering закон **521-2**
Hermansky–Pudlak синдром 514
Herpes zoster ophthalmicus **7-8**, 111-14, **287**, 651
  острая форма 112-13
  рецидивирующая фаза 114
  увеит **287-8**
  хроническая форма 113
Hess тест **539-40**, 662, **663**
Hippel–Lindau von синдром **718-9**
Hirschberg тест **533**
Hodgkin лимфома 20, 683
Holmes-Adie синдром 625
Horner синдром **625-6**
Hotz методика 32, 41
Hummelsheim операция **554**
Humphrey периметрия **210-12**
Hurler синдром **139**
Hutchinson пятна **23-4**
Hutchinson симптом 112, **287**

I
«Ice-pick» синдром 651
in-situ-кератомилез **152**
Ishihara тест **490**

J
Jensen операция **554**
Jensen хориоидит **294**
Jones методика **31**
Jones тест **47-8**

K
Kasabach–Merritt синдром 18, 578
Kay тест **527-8**
Kayser–Fleischer кольцо **139**
Kearns–Sayre синдром **494**, 654, **655**, 696-7
Keeler LogMAR тест **527-8**
Kestenbaum симптом 600
Khodadoust линия **148**
Kjer синдром 608
Kocher симптом **565**
Koeppe гониолинзы **199-200**
Koeppe узелки **273**
Krachmer пятна **147**
Krause железы **63**
Krimsky тест **533-4**
Kuhnt–Szmanowski методика **27-8**

L
Lang тест **529**
Langerhans клетки **587**
Lazy-T методика
Leber амавроз врожденный **503-4**
Leber аневризмы милиарные **481**, **482**
Leber нейропатия наследственная оптическая **607-8**
Lees экран **539**
Lester Jones операция **53**
Lisch узелки **320**, **656**, **703**
Löfgren синдром **708-9**
Lowe синдром 186, 188
Lyme болезнь 280, 284, 304, 308, 601, 698

M
Maddox нистагм возвратно-поступательный 628, 643
Maddox тест «Крыло» **536**
Maddox тест с палочкой **536-7**, 635
Maffuci синдром 19, 578
Malattia leventinese *см.* Друзы семейные
Marcus Gunn зрачок 623
Marcus Gunn синдром **35**, 40
Marfan синдром **698-700**
Meckel–Gruber синдром 618
Meesmann дистрофия роговицы **125**
Meige синдром 655
Meretoja синдром **127**
Merkel клеток карцинома **24-6**
Millard–Gubler синдром 637
Miller синдром 251
Möbius синдром **549-50**
Moll железы **2**
Moll киста **14-15**
Mooren язва **117-19**
Morsier de синдром **621-2**
Mucus fishing синдром 81
Munson симптом **133**
Mustarde техника **25–6**

N
Nance-Horan синдром 140, 186
Nd:YAG-лазер
  гиалоидотомия 479
  иридотомия **258-9**
  капсулотомия 178, **180-1**

Niemann–Pick болезнь 515
non-Sjögren синдром 58
Nothnagel синдром 631

O
Oguchi болезнь 504

P
Paget болезнь 431
Parinaud синдром 40, **80-1**, **630**
Parkinson симптом 638
Parks тест **636**
Patau синдром 186, 618
Pelli–Robson схема 597
Perkins тонометр **197**
Peters аномалия 140, 189, **250-1**
Pierre–Robin синдром 428
Posner–Schlossman синдром **238**
Pulsair 2000 Keeler тонометр **198**
Purtscher ретинопатия **484**

R
Raeder невралгия паратригеминальная 651
RAF правило **537**
Recklinghausen von болезнь **252-3**
Refsum болезнь 494
Reis–Bücklers дистрофия роговицы **125-6**
Reiter синдром 280, 706-7
Riddoch феномен 649
Rieger аномалия **248-9**
Rieger синдром **249-51**
Riley–Day синдром 58
Rubinstein–Taybi синдром 41, 618

S
Salzmann дегенерация узелковая **124**
Sampaolesi линия **231**
Sandhoff болезнь 515
Schilder болезнь 601
Schiotz тонометр **197**
Schirmer тест **60**
Schnyder дистрофия роговицы **126**
Sheridan-Gardiner тест **527-8**
Sherrington закон **520-1**
Siegrist полосы **469-70**
Sjögren синдром 58, **710**
Soemmerring кольцо **188**
Sorsby дистрофия макулярная псевдовоспалительная **500-1**
Stargardt дистрофия **496**
Steele–Richardson–Olszewski синдром 630
Steinert болезнь
Stevens–Johnson синдром **79**, **711**
Stickler синдром 190, 426, **510-11**
Still's болезнь 697
Stoker линия 83
Sturge–Weber синдром *252*, **330**, *711-12*
Summerskill симптом 40
Swan–Jacob гониолиниза **199-200**

T
Tay–Sachs болезнь 515
Teller карты **527**
Tenzel методика **25**
Terrien дегенерация краевая **117**
Terson синдром 479, **653**
Theodore кератоконъюнктивит верхний лимбальный **80**
Thiel–Behnke дистрофия роговицы **126**
Thygeson кератит поверхностный точечный **114**, **142**
Tillaux спираль **518–19**
TINU (тубулоинтерстициальный нефрит и увеит) 280
Titmus тест **528-9**
TNO тест **529**
Tolosa–Hunt синдром 560, 572, 632
Trantas пятна **74**
Treacher Collins синдром 41, **42**
Turcot синдром 346
Turner синдром 41, 133, 141, **160-1**

U
Usher синдром 494

V
Valsalva макулопатия **437**
Vogt линии **133**
Vogt поясок лимбальный **121**
Vogt–Koyanagi–Harada синдром **718-9**
Vortex кератопатия **137-8**
Vossius кольцо 166, **167**

W
Waardenburg синдром 41, 141
Wagner синдром 511
Waldenström макроглобулинемия 139
Walker–Warburg синдром 618
Watzke-Allen тест 420
Weber синдром 632
Wedl клетки 180
Wegener гранулематоз 50, 155, 573, **719-20**
Weill–Marchesani синдром 141, **190-1**
Weis методика **31**
Wernicke зрачок гемианопический 646-7
Wessely кольцо **110**
Whipple болезнь 281, 284, 308
Willis круг **651-2**
Wilson болезнь **139**
Wolfram синдром 608-9
Wolfring железы **63**
Worth тест четырехточечный **530-1**
Wyburn–Mason синдром 344

Z
Z-образная операция рубцовый эктропион **28-9**
Zeis железа **22-3**
Zeis киста **15**
Zeiss линза **199-201**
Ziegler прижигание 49

Научное издание

Джек Дж. Кански

КЛИНИЧЕСКАЯ ОФТАЛЬМОЛОГИЯ:
систематизированный подход

Издательство «Логосфера»
129085, Москва, ул. Двинцев, 4
тел.: (495) 689-62-64 факс: (495) 689-31-24
e-mail: mail@logobook.ru
www.logobook.ru

ПЕРВОЕ ИЗДАНИЕ
НА РУССКОМ ЯЗЫКЕ

Клиническая ОФТАЛЬМОЛОГИЯ

Систематизированный подход

Джек Дж. Кански

SPHERA LOGO

ПЕРВОЕ ИЗДАНИЕ НА РУССКОМ ЯЗЫКЕ

Клиническая ОФТАЛЬМОЛОГИЯ

Систематизированный подход

Джек Дж. Кански

Почетный консультант, офтальмохирург глазного отделения госпиталя короля Эдварда VII под патронажем принца Чарльза (Виндзор, Великобритания)

Это классическое издание охватывает широкие области офтальмологии. Книга выдержала пять изданий, переведена на многие языки и признана всемирным бестселлером. В ней систематизирован научный и исследовательский материал, сопровождаемый многочисленными превосходными цветными иллюстрациями. Главная цель нового издания осталась неизменной: обеспечить начинающего врача систематизированными и доступными знаниями в области офтальмологии, а более опытному — дать современную справочную информацию.

В данном издании

- Добавлены четыре дополнительные главы, посвященные «сухому» глазу, склеритам, хирургии роговицы и рефракционной хирургии, системным заболеваниям.
- Содержание каждой главы обновлено и расширено, число иллюстраций значительно увеличено.

Из предшествующих обзоров

Это отличное издание содержит красочные иллюстрации и полезную информацию для избранной аудитории — врачей-ординаторов, специализирующихся в офтальмологии.

Американский офтальмологический журнал

Безусловно, это великолепная книга. Она стала стандартом для обучения офтальмологов.

Британский офтальмологический журнал

Книга превосходит все издания за последние 10 лет. Если Вам необходим учебник по офтальмологии — эта книга для Вас.

Журнал «Оптик»

Данное издание представляет собой перевод с английского оригинального издания **Clinical Ophthalmology**. Перевод опубликован по контракту с издательством Elsevier.

ELSEVIER

Эта книга предназначена для:
- **оптометристов**
- **офтальмологов**

ISBN 5-98657-007-3