

Федеральное государственное бюджетное образовательное учреждение высшего образования "Красноярский государственный медицинский университет имени профессора В.Ф.Войно- Ясенецкого" Министерства здравоохранения Российской Федерации Кафедра офтальмологии с курсом ПО им. проф. М.А.Дмитриева

Зав. кафедрой: д.м.н., доцент Козина Е.В.

Реферат

На тему:

Кератоконус

Выполнила: клинический ординатор Никитенко Е.С.

Проверила: ассистент Балашова П.М.

Красноярск 2022г.

ПЛАН:

- Введение 3стр
- Патофизиология и причины болезни 4-5стр
- Эпидемиология 6стр
- Симптомы 7стр
- Классификация 8стр
- Клинические признаки и постановка диагноза 9-10стр
- Лечение 11-14стр стр
- Прогноз 15 стр
- Литература 16стр

Введение

Кератоконус (от др.-греч. κέρας — «рог» и κώνος — «конус») — прогрессирующее дегенеративное невоспалительное заболевание глаза, при котором роговица истончается и принимает коническую форму. Кератоконус может привести к серьёзному ухудшению зрения. Чаще всего пациенты предъявляют жалобы на светобоязнь, двоение, размазывание изображения. Заболевание является наиболее распространённой формой дистрофии роговицы. Кератоконус поражает примерно одного человека из тысячи, независимо от национальности и места проживания. Диагноз обычно ставится в юности, а наиболее тяжёлой стадии течение болезни достигает к двадцати или тридцати годам.

До сих пор кератоконус остаётся малоисследованным заболеванием, неясны причины его возникновения, также не представляется возможным и прогнозировать ход болезни после постановки диагноза. При развитии кератоконуса на обоих глазах, человек может потерять способность управлять автомобилем и даже читать тексты, напечатанные шрифтом традиционного размера. Практически никогда кератоконус не приводит к полной слепоте, а в большинстве случаев зрение можно значительно улучшить при помощи контактных линз. Если заболевание прогрессирует до более тяжёлой стадии, может потребоваться хирургическая операция. Оставаясь загадкой для врачей, кератоконус уже не является для пациентов проблемой настолько серьёзной, какой был до разработки методов терапии, контактной коррекции и появления микрохирургии.

Патофизиология и причины болезни

Несмотря на большой объём проведённых исследований, этиология кератоконуса остаётся неразгаданной. По данным Национального Фонда Кератоконуса США, провоцирующие кератоконус факторы включают влияние генов, внешней среды и клеточных патологий. Ключевым патологическим процессом является постепенное разрушение Боуеновой мембраны, располагающейся между эпителием и стромой роговицы. Эпителий входит в контакт со стромой, что приводит к клеточным и структурным изменениям. Роговица ослабевает, выпячивается и покрывается рубцами. Также характерно перемежение областей истончения с зонами раневого заживления тканей роговицы.

Искажения зрения возникают по двум причинам — из-за деформации роговицы и вследствие рубцевания её поверхности. Кривая поверхность разбивает изображение на части, приводя к симптомам монокулярной диплопии, ухудшающейся в темноте, когда зрачок расширяется и открывает для обзора больший участок роговицы. Рубцевание считается одним из следствий деградации роговицы, но, по данным недавнего крупного клинического мультицентрового исследования, вероятность рубцевания возрастает более чем вдвое при использовании контактных линз, вероятно, из-за особой чувствительности больной роговицы к трению.

В ходе ряда исследований роговицы при кератоконусе в ней выявлена усиленная активность разрушающих коллаген ферментов — протеаз, с одновременным снижением экспрессии ингибиторов протеазы, которые помешали бы им разрушать коллагеновые связки в строме роговицы. В частности, у пациентов в слёзной жидкости может быть значительно усилена экспрессия матриксной металлопротеиназы ММР-9. Другие исследователи предполагают, что по вине сниженной активности альдегиддегидрогеназы в роговице скапливаются свободные радикалы и другие вещества-оксиданты. В одном исследовании в роговице отмечено повышение уровня малондиальдегида, маркера оксидативного стресса. Другая группа сообщает о значительно сниженном уровне бета-полипептида алкогольдегидрогеназы в роговичных фибробластах (кератоцитах), изымаемых у больных при пересадке роговицы. Одно исследование говорит о повышенной экспрессии транскрипционного фактора Sp3 при полном исчезновении экспрессии TrkA и снижении уровней NGF и p75. Также в роговице больных, по данным двух независимых исследований, повышен уровень фосфатазы рецепторного типа PTPRF, причём ни в здоровых, ни в поражённых другими болезнями роговицы такого повышения пока не отмечалось.

Хотя кератоконус считается невоспалительным заболеванием, в слёзной жидкости пациентов после ношения жёстких контактных линз повышаются уровни провоспалительных цитокинов IL-6 и TNF-alpha, молекул клеточной

адгезии ICAM-1 и VCAM-1, по данным одного исследования. Также в роговице пациентов снижено содержание гликолитического фермента альфа-энолазы, по данным двух исследований.

Очевидно, что независимо от причины, наносимый роговице ущерб приводит к её истончению и механическому ослаблению.

Генетическая предрасположенность к возникновению кератоконуса отмечается в некоторых семьях и исследованиях однояйцовых близнецов. Точная цифра, говорящая о частоте возникновения болезни среди близких членов семей больных не ясна, но их риск очевидно выше, чем у населения в целом, и составляет от 6% до 19%.

Ген, отвечающий за развитие кератоконуса, также не установлен. Данные двух исследований, проведённых в изолированных гомогенных сообществах, разнятся — указываются предполагаемые зоны локализации на хромосомах 16q и 20q. Большинство генетиков сходится на том, что болезнь наследуется по аутосомно-доминантному типу. Люди с болезнью Дауна чаще других заболевают кератоконусом, но причины этой корреляции неизвестны.

Кератоконусу сопутствуют атопические заболевания — астма, аллергии, экзема, и зачастую человека поражают сразу все из указанных недугов. Ряд исследований говорит о том, что чрезмерное трение глаз руками ускоряет ход болезни, и пациенты должны избегать механического воздействия на глаза

В последние годы с ростом популярности эксимерлазерной рефракционной хирургии увеличивается развитие вторичных кератэктазий, встречающихся, по данным разных авторов, в 0,04-0,6% случаев в послеоперационном периоде ЛАЗИК (чаще при миопии высокой степени и значительно реже - при гиперметропии). Причиной таких индуцированных кератэктазий считается снижение прочностных свойств роговицы в процессе формирования клапана, что указывает в этих случаях на прямую зависимость развития кератэктазии от биомеханических свойств остаточного стромального ложа .

Вирусная теория возникновения КК базируется на высоком проценте (свыше 80) инфицированности больных КК вирусом гепатита В, описанной в работе В.Н. Кушнира в 2002 г.

Экологическая теория связывается с большим выявлением пациентов с КК в местах, подвергшихся техногенному загрязнению окружающей среды, в высокогорье – воздействием коротковолнового излучения и гипоксии и т.д.

Многофакторная теория объединяет все перечисленные теории возникновения кератоконуса.

Эпидемиология

По данным Национального Глазного Института США, кератоконус является самой распространённой формой дистрофии роговицы в Соединённых Штатах, поражая примерно одного из 2000 американцев, но иногда приводятся и более высокие цифры, вплоть до 1 из 500. Причина разногласий может крыться в сложностях диагностики — некоторые случаи тяжёлого астигматизма диагностируются как кератоконус и наоборот. По результатам одного длительного исследования, среднее число вновь заболевших составляет 2 случая на 100 000 человек в год. Считается, что кератоконус поражает людей независимо от пола или национальности, но некоторые поздние исследования предполагают большее количество заболеваний у женщин. Данные научной литературы в этом вопросе разнятся. Одно британское исследование говорит о том, что риск заболевания в 4.4 раза выше у лиц азиатского происхождения по сравнению с европеоидами, и болезнь начинается у них раньше.

Как правило, кератоконус развивается на обоих глазах, но характер и ход заболевания при этом обычно различен. Немногие случаи одностороннего кератоконуса можно отчасти объяснить тем, что на втором глазу болезнь не достигает клинически заметной стадии. В большинстве случаев, кератоконус возникает сначала на одном, потом на другом глазу, и прогрессирует на обоих глазах.

Симптомы

Болезнь начинает проявляться в том, что человек замечает небольшую размытость очертаний предметов и обращается за помощью к окулисту. Симптомы кератоконуса на ранних стадиях зачастую не позволяют отличить его от других, более часто встречающихся дефектов рефракции. По мере развития болезни зрение ухудшается, иногда довольно быстро. Вне зависимости от дистанции, острота зрения становится неудовлетворительной, ночное зрение при этом намного слабее дневного. Иногда один глаз видит гораздо хуже другого. На поздних стадиях может развиваться светобоязнь, чувство постоянного утомления глаз из-за необходимости щуриться, зуд в глазах. При этом боль возникает редко.

Изображения предметов при начале болезни дwoятся, потом количество «фальшивых» изображений растёт, этот классический симптом кератоконуса называется «монокулярная полиопия» и наиболее заметен при разглядывании светлых объектов на чёрном фоне. Вместо белой точки на фоне чёрной страницы, пациент видит несколько точек, рассыпанных в хаотической последовательности. Эта последовательность не меняется день ото дня, но по мере прогрессирования болезни постепенно принимает новые формы. Также пациенты часто отмечают размазывание и неровность очертаний источников света. Из-за истончения роговицы на последних стадиях болезни, эти размазанные очертания могут пульсировать в такт ударам сердца.

Анамнез заболевания:

- повторные «неудачные» подборы очков в анамнезе;
- не одинаковое нарастание миопии на двух глазах за последнее время;
- появление астигматизма, которого раньше не было;
- изменение осей цилиндра в динамике;
- возраст 15-20 лет.

Классификация

Классификация кератоконуса по Amsler-Krumeich (1998):

Стадия КК Клинико и функциональные проявления:

I стадия: Конусообразная роговица, начальное появление линий Фогта, Астигматизм < 5 дптр, Кератометрия $\leq 48,0$ дптр, Отсутствие помутнений роговицы, Острота зрения 0,5-1,0

II стадия: Наличие линий Фогта, Астигматизм 5 - 8 дптр, Кератометрия $\leq 53,0$ дптр, Пахиметрия ≥ 400 мкм, Отсутствие помутнений роговицы, Острота зрения 0,1-0,4

III стадия: Астигматизм 8 - 10 дптр, Кератометрия $> 53,0$ дптр, Пахиметрия 300-400 мкм, Помутнения роговицы отсутствуют, Острота зрения 0,09-0,02

IV стадия: Кератометрия $> 55,0$ дптр, Клиническая рефракция не определяется, Пахиметрия < 200 мкм, Центральное помутнение роговицы, Острота зрения 0,01-0,02

Классификация Абуговой Т.Д. (2010) :

По стадиям:

- I – разрежение стромы, изменение формы клеток эндотелия, обилие нервных окончаний;
- II – линии кератоконуса;
- III – помутнения боуменовой мембраны;
- IV – помутнения стромы.

По типу:

- островершинный;
- туповершинный;
- пикообразный;
- низкововершинный;
- низкововершинный атипичный;
- пикообразный атипичный.

Клинические признаки и постановка диагноза

Офтальмолог либо окулист обычно приступает к диагностике без использования специальных инструментов. Он беседует с пациентом, обращая внимание на основные жалобы и субъективные симптомы нарушения зрения, возможные травмы или заболевания, способные повредить глаз, и семейную историю глазных болезней. Затем используется таблица проверки зрения. Иногда на предположение о возможном кератоконусе наводят результаты анализа локальной кривизны роговицы при помощи ручного кератометра. В тяжелых случаях, кривизна роговицы превышает измерительные возможности прибора. Ещё один признак может дать скиаскопия, при которой врач направляет луч света на радужную оболочку пациента, и следит за отражением, смещая луч. Кератоконус и некоторые другие болезни создают при этом так называемый «эффект ножниц», когда две отраженные полосы света движутся друг к другу и обратно, словно зубья ножниц.

При подозрении на кератоконус врач проводит осмотр роговицы при помощи щелевой лампы. Если болезнь уже достаточно развилась, такой осмотр позволяет сразу поставить диагноз, не прибегая к специфическим тестам. Одним из признаков является так называемое «кольцо Флейшера», встречающееся примерно у половины пациентов с кератоконусом. Это кольцо имеет цвет в диапазоне от желто-коричневого до оливково-зелёного, и состоит из отложений оксида железа — гемосидерина — в эпителии роговицы. Кольцо Флейшера бывает трудно разглядеть без синего фильтра. В половине случаев можно наблюдать также полосы Фогта — тонкие линии растяжения на поверхности роговицы. Полосы исчезают при лёгком нажатии на глаз. Когда конус сильно развит, можно наблюдать «признак Мансона» — V-образную выемку, создаваемую роговицей на поверхности нижнего века тогда, когда пациент смотрит вниз. Признак Мансона является классическим признаком, но к моменту его появления кератоконус обычно уже находится на развитой стадии, и в настоящее время признак редко используют для диагностики.

С помощью ручного кератоскопа, или «диска Пласидо», проецирующего на роговицу ряд концентрических кругов, возможен зрительный анализ её кривизны. Более точную диагностику обеспечивает топография роговицы, при которой проецируемый на роговицу специальным аппаратом рисунок анализируется компьютером для расчёта топологии её поверхности. Топографическая карта отражает все неровности и рубцы роговицы, а при кератоконусе отчётливо видно характерное усиление кривизны, обычно расположенное ниже центральной линии. Это особенно важно для ранней диагностики роговицы, когда другие признаки ещё не проявились. Сравнивая несколько топографических снимков, можно оценить характер и скорость деформации роговицы.

Когда наличие кератоконуса установлено, его тяжесть оценивается по нескольким критериям:

1. Степень наибольшей кривизны — варьирует от слабой (менее 45 Диоптр.) до средней (до 52 Диоптр.) и тяжёлой (больше 52 Диоптр.)
2. Морфология конуса: точечный конус (малого размера — около 5 мм в диаметре, расположен приблизительно по центру), овальный конус (большего размера, расположен ниже центра и провисает), или глобус (затронута более 75 % роговицы).
3. Истончение роговицы — от слабого (роговица толще 506 нм.) до продвинутого (роговица тоньше 446 нм)

Популярность этой системы критериев упала из-за развития технологий получения топографии роговицы.

В современно оснащенных офтальмологических клиниках используется двойная система контроля диагностики кератоконуса, состоящая из программы «Навигатор» в кератотопографе и экспертной диагностической установки PENTACAM HR, позволяющей выявлять кератоконус на начальной стадии.

Лечение

Метод ультрафиолетового кросслинкинга (cross-linking)

Своевременное проведение этой операции при начальных стадиях кератоконуса и при ятрогенных кератоконусах позволяет:

- приостановить дальнейшее прогрессирование кератоконуса (стабильность получаемых результатов в среднем 7,5 года при 10 летнем наблюдении);
- получить более высокую остроту зрения в среднем на 1,4 строчки; снижение оптической силы роговицы (за счёт уплощения центральной части роговицы и увеличение равномерности её кривизны) в среднем на 2,1 D;
- отсрочить проведение сквозной кератопластики (на неопределенное время).

Показания к методу кросслинкинга:

- Кератоконус – начальный и развитой;
- Ятрогенная кератоконус - кератоконус, возникший после проведения рефракционных операций;
- Пеллюцидная маргинальная дистрофия;
- Кератомалиция - таяние роговицы (cornea melting), как правило в ходе аутоиммунных процессов;
- Буллезная кератопатия – начальная стадия.

Контактные линзы

Очки позволяют корректировать слабый астигматизм на ранней стадии кератоконуса, но острота зрения со временем падает, вынуждая пациента использовать контактные линзы.

Эффект от использования линзы возникает благодаря слезной жидкости, заполняющей пространство между роговицей и линзой. Это создаёт более равномерное преломление света. Для кератоконуса разработано несколько типов линз, подбор которых обычно проходит у офтальмолога, специализирующегося на этой болезни. При неравномерном конусе бывает трудно обеспечить баланс нескольких показателей: оптимальной площади контакта линзы с роговицей, стабильности линзы на поверхности глаза, и степени достигаемой коррекции. Подбор зачастую проходит методом проб и ошибок.

Традиционно, при кератоконусе использовали так называемые «твёрдые», или жёсткие газопроницаемые контактные линзы, хотя производители создавали и специальные, «мягкие», гидрофильные линзы большой толщины. Однако, мягкие линзы, отчасти повторяя форму роговицы, сводят на нет их коррекционный эффект. В качестве решения этой проблемы, были разработаны

гибридные линзы с твёрдым центром и мягкой каймой. Однако такие линзы, как и мягкие, подходят не всем пациентам.

Для некоторых пациентов, приемлемым решением является «двухслойная» комбинация из мягкой и жёсткой линз. Существуют специальные наборы, в которых у мягкой линзы на внешней стороне имеется выемка по форме твёрдой линзы. Подбор двухслойной комбинации требует особого опыта со стороны врача и переносимости со стороны пациента.

Склеральные линзы применяют иногда на поздних стадиях кератоконуса либо при сильной нерегулярности роговицы. Такие линзы покрывают большую часть её поверхности по сравнению с обычными линзами, что делает их стабильнее. Из-за своего размера, некоторым эти линзы не нравятся, они также могут доставлять больший дискомфорт при ношении, одевании и снятии, но их устойчивость и размер делает их более удобными для применения пожилыми людьми.

Пересадка роговицы

У 10%-25% пациентов кератоконус достигают той стадии, когда коррекция зрения невозможна по причине истончения либо рубцевания роговицы, отчасти вызванного линзами. В таком случае, показана сквозная кератопластика, или пересадка роговицы. Около четверти всех пересадок роговицы проводятся для исправления кератоконуса. С помощью инструмента под названием «трепан» хирург удаляет линзовидный пласт роговицы пациента, заменяя его на донорскую роговицу, и закрепляет донорский участок комбинацией из одного сплошного и нескольких индивидуальных швов. В роговице нет кровеносных сосудов, поэтому не требуется подбор донора по группе крови. Существуют так называемые «глазные банки», в которых донорские роговицы проверяются на наличие заболеваний и клеточных нарушений.

Период раннего заживления занимает от четырёх до шести недель, а полная стабилизация зрения занимает год и более, однако в долгосрочной перспективе подавляющее большинство трансплантатов прекрасно приживаются. Как сообщает Национальный Фонд Кератоконуса США, сквозная кератопластика является наиболее успешной среди всех процедур трансплантации, и благоприятное приживание наступает в более чем 95% случаев. Рассасывание продольного шва занимает от трёх до пяти лет, а индивидуальные швы обычно снимают под местным наркозом через несколько месяцев после операции.

Сама операция по пересадке выполняется обычно под общим наркозом и требует последующего регулярного наблюдения глаза хирургом на протяжении нескольких лет. Острота зрения зачастую заметно улучшается, к тому же новая, ровная форма роговицы позволяет подобрать пациенту очки или линзы. Основными осложнениями после пересадки являются васкуляризация роговицы и отторжение донорского участка. Потеря зрения при этом крайне редка, хотя

могут возникнуть трудности с коррекцией зрения. При тяжёлом отторжении, прибегают к повторным пересадкам, они часто оказываются более успешны. Кератоконус обычно не возникает вновь в пересаженной роговице. Небольшое количество зафиксированных случаев объясняют неполным усечением поврежденной роговицы пациента либо некачественным контролем донорской роговицы перед пересадкой. При хорошем начальном заживлении и отсутствии проблем в первые несколько лет после пересадки, долгосрочный прогноз весьма благоприятен.

Эпикератофакия

В редких случаях, при кератоконусе проводят частичную кератопластику, или «эпикератофакию». Эпителиальный слой снимают и приживляют на его месте линзообразный участок донорской роговицы. Операция сложна, требует от хирурга особого искусства, и представляет больше проблем в период заживления. Несмотря на это, эпикератофакию иногда проводят тем, кому такая операция показана, в особенности детям.

Сегментные кольцевые имплантаты

Кольцевые сегменты для имплантации в роговицу были разработаны в конце XX века как альтернатива сквозной кератопластике. Для имплантации делается надрез по периферии роговицы. Две тонких дуги, изготовленных из полиметилметакрилата, внедряются между слоев стромы роговицы по обе стороны зрачка и надрез закрывается. Сегменты оказывают давление, направленное наружу от конуса, и его верхушка оседает, принимая более естественную форму. Установка сегментов проводится амбулаторно под местной анестезией. К достоинствам процедуры можно отнести то, что имплантаты можно изъять в случае неудачной коррекции, а также то, что не происходит удаления тканей пациента.

Существуют две основных марки внутрискромальных колец — Intacs и Ferrara rings. Кольца Intacs более плоские и устанавливаются дальше от зрачка, а Ferrara rings по форме похожи на призму. Intacs были одобрены FDA в 1999 как средство коррекции миопии, а в 2004 году было дано разрешение на их использование при кератоконусе. Сегменты Ferrara rings в настоящее время ожидают вердикта FDA. Развитие концепции колец предполагает использование специального прозрачного синтетического геля, внедряемого в предварительно сформированный в тканях стромы канал. Проходя полимеризацию, гель в роговице превратится в устойчивый сегмент наподобие изготовленных заранее имплантатов.

Результаты, полученные на ранних стадиях исследований клинической эффективности внутрискромальных сегментов, в общем положительны, хотя процедура ещё не вошла в повседневную практику глазной хирургии. После операции может потребоваться дополнительная коррекция зрения мягкими контактными линзами, как и после пересадки роговицы. Возможными

осложнениями при имплантации сегментов являются случайное проникновение формируемого хирургом надреза в переднюю камеру глаза, послеоперационные инфекции роговицы, и перемещение сегментов внутри роговицы с последующим выходом наружу. Процедура даёт надежду достичь коррекции при сложных формах болезни, но твёрдой гарантии улучшения зрения она не обеспечивает. В некоторых случаях, зрение после имплантации ухудшается.

Прогноз

Кератоконус у большей части пациентов возникает в период начала полового созревания в виде слабого астигматизма и правильно диагностируется лишь спустя некоторое время. Болезнь редко возникает у детей или у взрослых, прошедших половое созревание. Ранний кератоконус связан с большей вероятностью тяжёлого течения болезни. Острота зрения меняется то в лучшую, то в худшую сторону на протяжении месяцев после начала болезни, принуждая к частой смене очков, которые в итоге обычно становятся бесполезными, вынуждая воспользоваться контактными линзами. Кератоконус разнообразен — у некоторых больных ход болезни останавливается насовсем или на долгие годы, у других происходит стремительное падение зрения, у третьих фазы стабильности сменяются скачкообразным ускорением недуга. После десяти-двадцати лет с начала возникновения, кератоконус обычно останавливается в развитии.

В тяжелых случаях, выпирание роговицы может привести к локальному разрыву её внутреннего слоя, десцеметовой оболочки. Водянистая влага передней камеры глаза просачивается внутрь роговицы до того, как десцеметова мембрана успеет затянуться. Пациент ощущает боль и внезапное затуманивание поля зрения, а на роговице появляется молочно-белое пятно. Это явление называется «водянка роговицы». Несмотря на болезненность и неудобство, прозрачность роговицы обычно возвращается спустя шесть-восемь недель. Ускорить процесс восстановления можно с помощью осмотических солевых растворов. Рубцевание роговицы усиливается из-за водянки, иногда это даже делает конус более плоским, облегчая подбор контактных линз. В особенно тяжелых случаях, происходит частичный разрыв роговицы, и на её поверхности возникает маленькое вспучивание размером с бусину, заполненное жидкостью. Возникает угроза увеличения разрыва и потери глаза, и в таком случае осуществляют экстренную пересадку донорской роговицы.

Литература:

1. Балашевич Л. И. Некоторые особенности ранней диагностики кератоконуса / Л. И. Балашевич, А. Б. Качанов, С. А. Никулин // Материалы IV Евро-Азиатской конференции по офтальмохирургии. Разд. II. Екатеринбург, 2006. С. 34-51
2. Абугова Т. Д. Ранняя диагностика и медицинская реабилитация больных кератоконусом средствами контактной коррекции зрения: автореф. дис... канд. мед. наук / Т. Д. Абугова. М., 1986. 17 с.
3. Аветисов С.Э. Конфокальная микроскопия роговицы при кератоконусе / С.Э. Аветисов [и др.] // Вестн. офтальмол. 2008. № 3. С. 6-10.