

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: Суюнова Ш. А.
ординатор 2 года обучения

Проверила: Ассистент кафедры
офтальмологии с
курсом ПО им. проф.
М.А. Дмитриева
Балашова П.М.

"Красноярск 2021"

Содержание	
Введение.....	3
Этиология.....	4
Патогенез.....	6
Классификация.....	8
Клиническая картина.....	10
Диагностика.....	11
Лечение.....	13
Заключение.....	14
Список литературы	15

Введение

Кератоконус - невоспалительное заболевание, которое характеризуется асимметричным прогрессирующим истончением, растяжением, конусовидным выпячиванием и заканчивается помутнением оптической зоны роговицы.

Первое подробное описание кератоконуса, отделившее его от других эктазий роговицы, представил в 1854 году британский врач Джон Ноттингем. Сообщив об известных ему случаях «конической роговицы», он выделил несколько ставших классическими симптомов: полиопия, потеря прочности роговицы, трудность в подборе очков для пациента.

Сегодня большинством ученых признается роль генетических факторов в возникновении конусовидной деформации роговицы. Подтверждением тому служат частое сочетание кератоконуса с некоторыми наследственными заболеваниями и синдромами человека: амавроз Лебера, синдром Крузона и голубых склер, болезнь Элерса-Данлоса, пигментная дегенерация сетчатки, а также выявленная семейная концентрация случаев этой патологии органа зрения с установленными особенностями течения заболевания между монозиготными и дизиготными близнецами.

Заболевание чаще всего начинается в подростковом возрасте (13-16 лет), хотя известны и более раннее (8-12 лет) и более позднее (после 20 и даже после 30 лет) начало заболевания. Пациентам, как правило, первоначально ставится диагноз миопия и подбираются очки, НО в дальнейшем всегда проявляются трудности при подборе очков и неудовлетворенность подобранной коррекцией.

Этиология

До настоящего времени этиология кератоконуса остается неизвестной. В литературе описаны теории:

- эндокринная теория:

Среди теорий возникновения кератоконуса одной из первых была эндокринная, основанная на выявленных у больных с такой патологией различных дисфункций желез внутренней секреции, сопровождающихся нарушением гипофизарно-диэнцефальной системы, адипозо-генитальной недостаточностью, гипер- или тиреоидизмом, сниженным уровнем 17-кетостероидов. В настоящее время эндокринной патологией при кератоконусе отводится более скромная роль.

- обменная теория:

Другой теорией возникновения кератоконуса выдвигалась обменная теория, поддерживающая механизм нарушения обмена ферментов. Авторы обнаружили у больных кератоконусом снижение активности глутатион-редуктазы и глюкозо-6-фосфат-дегидрогеназы в роговице и камерной влаге, что способствует увеличению уровня перекисей липидов, которые активируют выброс лизосомальных гидролитических ферментов, приводящих в итоге к лизису внутриклеточных структур.

- наследственная теория:

В настоящее время большинством ученых признается наследственная или генетическая обусловленность возникновения конусовидной деформации роговицы. Этому способствовало частое сочетание кератоконуса с наследственными синдромами и аномалиями развития, такими как амавроз Лебера, болезнь Элерса-Данлоса, синдром Дауна, Марфана, Крузона и голубых склер, пигментная дегенерация сетчатки, гранулярная дистрофия роговицы, а также гемофилия А.

Важно отметить, что характер наследования кератоконуса авторами представляется по-разному. Наиболее часто заболевание наследуется по аутосомно-доминантному типу, реже - по аутосомно-рецессивному, в некоторых случаях находили сцепленный с полом тип наследования.

- иммунологическая теория:

Повышенная экспрессия рецепторов интерлейкина-1,-6 приводит к снижению синтетической активности кератоцитов, в результате чего замедляются репаративные процессы в строме роговицы, что в свою очередь приводит к ее истончению.

- иммуногенетическая теория:

Ряд авторов считают, что в патогенезе кератоконуса важную роль играют ферментативные дефекты в кератоцитах, нарушение коллагенообразования, уменьшение межуточной субстанции, нарушение глутатионовой антиоксидантной системы, не исключен аутоиммунный генез.

- аллергическая теория:

Возникновение на фоне аллергических блефароконъюнктивитов, астмы, при сенной лихорадке, экземе. Здесь предполагается механизм вызванный нарушение иммунного гомеостаза увеличением Ig M, C3, C4 компонентов комплемента. Было выявлено что по мере прогрессирования кератоконуса происходит усиление дефективности Т- супрессоров и увеличение IG приводящее к срыву к аутоотолерантности к антигенам роговицы. Причем в биоптатах конъюнктивы пациентов с кератоконусом выявлена высокая инфильтрация лимфоцитами, моноцитами, макрофагами, плазматическими клетками, а так же значительная концентрация тучных клеток. Такие признаки характерны для иммунного воспаления.

- экологическая теория:

При постоянном повреждении эпителия, причиной которого может быть длительном ношение контактных линз или постоянное почесывание век при аллергических реакциях. Длительная травматизация провоцирует запуск следующих процессов: хронический апоптоз кератоцитов - повышение лизосомальных ферментов и ингибиторов протеиназы - разрушение коллагена и как следствие, дегенеративные процессы в эпителии роговицы.

- вирусная теория:

Кушнир В. Н. обнаружил высокий процент (83,3%) инфицированности больных кератоконусом вирусом гепатита В, что явилось основанием для обсуждения вирусной природы данного заболевания.

- многофакторная теория, включающая все перечисленные.

Патогенез

Согласно последним исследованиям в основе развития дегенеративного процесса лежит каскадная реакция:

- постоянное повреждение эпителия роговицы (за счет ношения контактных линз и/или постоянного трения глаз из-за зуда, вызываемого аллергическими конъюнктивитами, блефаритами и дерматитами)
- хронический апоптоз кератоцитов
- повышение уровня лизосомальных ферментов, ингибиторов протеиназы
- разрушение коллагена, дистрофические, дегенеративные процессы в эпителии

Вследствие включения апоптоза кератоцитов происходит нарушение структуры коллагеновых волокон. Нарушается порядок и расположение стромальных пластин, снижается плотность эндотелиальных клеток. Это приводит к «разряжению» стромы и роговица начинает терять одну из своих важнейших функций - сферичность. Возникает беспорядочность клеточных структур клеток, изменение их формы. На ранних стадиях могут формироваться помутнения в боуменовой мембране.+

На поздних стадиях происходит разъединение роговичных пластин при растяжении стромы – параллельно расположенные линии Фогта. В дальнейшем, в области вершины кератоконуса формируются истончения и линии рубцевания. При тяжелых формах заболевания на десцеметовой оболочке могут образовываться разрывы и трещины. Патогномоничным признаком для кератоконуса является кольцо Фляйшера - субэпителиальное пигментное кольцо коричневого - желтого или зеленого цвета, так же могут формироваться отдельные его дуги вокруг вершины конуса в результате отложения гемосидерина. В 7% случаев наблюдаются различные эпителиопатии. На поздних стадиях появляется симптом Мансона – это выпячивание века при взгляде вниз и Y-образная выемка на конъюнктиве нижнего века, вызванная растяжением тканей конически измененной роговицей.

При повреждении десцеметовой оболочки, роговица начинает пропитываться влагой передней камеры, что приводит к ее оводнению и проявляется в виде пятна молочно - белого цвета, что усиливает рубцевание роговицы. Пациенты при этом ощущают боль и резкое снижение зрения, прозрачность может восстанавливаться в течение 6 - 8 недель.

На терминальной стадии исходом кератоконуса может стать частичный разрыв роговицы. На ее поверхности образуются буллы заполненные жидкостью. В таких случаях повышается угроза полного разрыва роговицы и потери глаза, вследствие чего в экстренном порядке проводится пересадка донорской роговицы.

Классификация

Наиболее распространенной и актуальной является классификация Амслера, предложенная в 1961 г. Кроме того, он впервые выделил клинические формы заболевания, упомянул о типах кератоконуса, а также показал связь методов реабилитации пациентов и стадии заболевания.

Титаренко З. Д. на основании данных остроты зрения, офтальмо- и рефрактометрии, биомикроскопии, пахиметрии и глубины передней камеры выделила 5 стадий кератоконуса:

- начальную
- выраженную
- развитую
- далекозашедшую
- запущенную

В 2010 году классификация Амслера была дополнена Абуговой Т. Д. Биомикроскопически:

- при I стадии кератоконуса в центральной зоне хорошо визуализируются нервные волокна, участок «разрежения» стромы роговицы и изменение формы клеток эндотелия.
- при II стадии заболевания помимо указанных симптомов, характерных для I стадии, обнаруживаются линии кератоконуса (стрии Вогта), выявляются начальные признаки деформации роговицы.
- для III стадии - характерным является истончение роговицы, появление конусовидной деформации. Появляются помутнения боуменовой мембраны.
- IV стадия кератоконуса характеризуется дальнейшим развитием стромальных помутнений, грубых изменений десцеметовой мембраны, выраженным истончением роговицы. Субэпителиальное кольцо Флейшера является патогномоничным для данного заболевания и может выявляться на любой его стадии.

По форме автор выделяла 6 типов кератоконуса на основе компьютерного анализа топографии роговицы:

- островершинный
- туповершинный
- пикообразный
- низкововершинный
- низкововершинный атипичный

- пикообразный атипичный

Клинические формы, характеризующие остановку прогрессирования на определенном этапе развития болезни:

- несостоявшийся кератоконус
- абортивная форма
- классический кератоконус

Классификация Слонимского Ю. Б. Стадии заболевания:

- до хирургическая - кератопластика не показана,
- хирургическая - операция показана,
- терминальная - сроки операции упущены, но операция еще возможна.

Клиническая картина

Клинические симптомы кератоконуса тщательно изучены, подробно описаны и широко известны:

- астенопические жалобы на фоне позднего возникновения "миопии" в сочетании с астигматизмом,
- постоянное нарастающее снижение зрения,
- монокулярное двоение,
- "кружение тени" или "симптом ножниц" при скиаскопии,
- непостоянное значение рефрактометрии,
- уменьшение радиуса кривизны роговицы (менее 7,0 мм) при кератометрии,
- искажение полос решетки Чернинга при aberрометрии.

Характерные биомикроскопические признаки:

- разреженность стромы (симптом «фейерверка»)
- субэпителиальное кольцо Флейшера
- большое количество видимых нервных окончаний
- линии кератоконуса (стрии Фогта)
- помутнения Боуеновой мембраны и стромы
- полиморфизм и полимегатизм эндотелия.

Диагностика

Офтальмологическое обследование включает:

- визометрию
- авторефкератометрию
- биомикроскопию
- офтальмоскопию
- компьютерную кератотопографию
- ультразвуковую пахиметрию
- исследование биомеханических свойств роговицы
- конфокальную микроскопию
- оптическую когерентную томографию роговицы

Компьютерная кератотопография - метод исследования, широко используемый в настоящее время, предоставляет информацию об изменениях топографии роговицы. При помощи данного исследования возможно определение как преломляющей силы роговицы, её радиуса кривизны в различных участках топограммы, так и воссоздание трёхмерных моделей роговицы и всех типов роговичных карт, позволяющих объёмно представить изменения различных параметров роговицы при патологическом процессе.

Компьютерная топография является информативным методом как для диагностики кератоконуса в спорных случаях, так и для точного определения локализации его вершины во всех стадиях заболевания.

При обследовании пациентов с кератоконусом в развитой стадии типичной находкой является паттерн в виде «галстук-бабочка». Для начального и субклинического кератоконуса отмечено появление участка роговицы с увеличенной кривизной или паттерны асимметричного роговичного астигматизма с изменениями величин индексов кератоконуса.

Ультразвуковая пахиметрия является информативным методом диагностики кератоконуса, позволяющий измерить толщину роговицы с точностью до 10 мкм и судить о степени истончения роговицы в зоне эктазии. Исследование толщины роговицы необходимо проводить минимум в 5 точках, но при необходимости, можно делать и большее количество измерений для получения более точной информации о локализации вершины конуса и степени истончения роговицы в различных её участках. Было установлено, что в 50% случаев локализация вершины кератоконуса приходится на нижне-темпоральный сектор роговицы.

ОРБ-сканирование роговицы сочетает в себе функции компьютерной топографии и пахиметра. Данные, полученные с помощью этого метода, подвергаются компьютерной обработке и выдаются в виде цветных карт, с

помощью которых возможна качественная и количественная оценка рефракции и пахиметрии роговицы по всей ее поверхности.

Одним из современных приборов, предназначенных для исследования переднего отдела глазного яблока, является Pentacam (Oculus, Германия), или *ротационная Шемпфлюг камера*, которая позволяет произвести расчет трехмерной модели переднего сегмента глаза на основании исследования 25000 точек. В подвижной трехмерной модели рассчитывается и отображается топография всей передней и задней поверхности роговицы от лимба до лимба, толщина роговицы, формируются изображения радужной оболочки и хрусталика.

Еще одним современным прибором для исследования переднего отрезка глазного яблока, является *анализатор оптической системы глаза Galilei* (Ziemer, Швейцария), позволяющий получать данные топографии роговицы и трехмерного анализа переднего отрезка глаза на основе технологии вращающейся двухканальной Шемпфлюг камеры и проекции дисков Пласидо.

Конфокальная микроскопия является высокоинформативным неинвазивным методом исследования роговицы, который позволяет проводить прижизненное исследование всех слоев роговицы с визуализацией тканей на клеточном и микроструктурном уровне, а также изучить патогенетические механизмы при различных заболеваниях и хирургических вмешательствах. При использовании конфокальной микроскопии тонкие структуры роговицы становятся видимыми благодаря оригинальной конструкции микроскопа.

Конфокальная микроскопия при кератоконусе дает возможность определения морфологических изменений во всех слоях роговицы. Обычно существует корреляция между клинико-топографической стадией кератоконуса и степенью морфологических изменений, выявляемых с помощью конфокальной микроскопии.

Определение вязкоэластических параметров роговицы *in vivo* проводится на анализаторе биомеханических свойств глаза - Ocular Response Analyzer (ORA). Работа прибора основана на использовании бесконтактной тонометрии. При этом фиксируется несколько параметров внутриглазного давления (ВГД), а также ряд дополнительных расчетов, характеризующих свойства роговицы.

Лечение

Все применяемые методы направлены на стабилизацию и торможение прогрессирования данной патологии.

- Ношение жесткой контактной линзы.
- Имплантация интрастромальных колец. В строме параоптической области роговицы формируется канал, в который имплантируются две тонких дуги, изготовленных из полиметилметакрилата. В результате роговица уплощается, принимая более естественную форму.

Всем пациентам операция выполняется в два этапа: 1- формирование интрастромальных тоннелей, 2- имплантация роговичных сегментов.

- Коллагеновый кросслиндинг. С роговицы снимается эпителиальный слой, проводится инстилляцией раствора рибофлавина, одновременно происходит облучение роговицы ультрафиолетом. Данный метод усиливает механическую плотность роговицы за счет укрепления межклеточных связей фибрилл коллагена.

Эффекты воздействия процедуры кросслинкинга роговичного коллагена на ткань роговицы:

- повышение биомеханической прочности, возрастание модуля упругости ткани
- утолщение коллагеновых волокон
- повышение устойчивости к температурному воздействию
- увеличение резистентности к воздействию протеолитических ферментов
- зависимость степени сшивания коллагена от глубины воздействия
- снижение популяции кератоцитов в зоне воздействия

Для достижения стабилизации патологического процесса, а также значительного улучшения клинико-функциональных результатов рекомендуется проводить комбинированное лечение кератоконуса:

- первый этап - фемтолазерная имплантация ИРС
- второй этап кросслиндинг роговичного коллагена
- При терминальных стадиях кератоконуса прибегают к пересадке донорской роговицы (сквозная кератопластика).

Заключение

Частоты встречаемости кератоконуса увеличивается, необходимо привлекать внимание специалистов к этой проблеме и подчеркнуть, что выявлять кератоконус сегодня могли бы все офтальмологи и оптометристы.

Список литературы

1. Севостьянов Е.Н., Горскова Е.Н., Экгардт В.Ф.
Кератоконус(этиология, патогенез, медикаментозное лечение):
Учебное пособие. Челябинск: Кафедра офтальмологии, лаборатория
контактной коррекции областной клинической больницы, 2005. - 31 с.
2. Офтальмология руководство / Джастис П. Элерс, Чирэг П.
Шах перевод с английского под общей редакцией проф. Ю. С.
Астахова. –М.: МЕДпресс-информ, 2012. – с. 129-131.
3. Аветисов С.Э., Новиков И.А., Патеюк Л.С.
Кератоконус:этиологические факторы и сопутствующие проявления.
Вестник офтальмологии – 2014 - 130 (4) - с. 110-116.