Содержание

ВВЕДЕНИЕ

. ЗАБОЛЕВАНИЕ И ИСТОРИЯ

. КЛИНИЧЕСКИЕ ПРИЗНАКИ И ПОСТАНОВКА ДИАГНОЗА

. ПРИЧИНЫ БОЛЕЗНИ

. ЛЕЧЕНИЕ

.1 Контактные линзы

.2 Рибофламин с ультрафиолетовым облучением

.3 Хирургическое лечение

ЗАКЛЮЧЕНИЕ

ВВЕДЕНИЕ

Жизнь человека - постоянное и активное взаимодействие с окружающей средой, которое невозможно без сложных и совершенных органов чувств. И важнейшим из них является зрение. Благодаря ему мы различаем разнообразные предметы, правильно определяем их местоположение в пространстве, воспринимаем богатейшую гамму цветовых оттенков. Подсчитано, что 95% информации о внешнем мире мы получаем теперь благодаря зрению. Оно приняло на себя огромные перегрузки, на какие не было запрограммировано в ходе эволюции! Ослабление зрения лишает человека полноты представлений об окру-жающем мире, затрудняет его познание, ограничивает выбор профессии. Одна треть офтальмологических больных на западе - это дети, а во всем мире насчитывается около 1, 5 миллионов детей с тяжелыми расстройствами зрения и полностью слепых, при этом многие из них страдают генетически обусловленными заболеваниями. У детей впереди вся жизнь, и потеря зрения оказывает на них разрушительное действие, затрагивая все аспекты развития ребенка. Именно поэтому факт существования в мире 1, 5 миллионов слепых детей значительно важнее, чем кажется на первый взгляд. В 1992 году в мире насчитывалось 1, 5 миллиона детей, страдающих тяжелыми расстройствами зрения, и абсолютно слепых. Эти дети слепы всю жизнь и все те годы, которые они прожили в таком состоянии, являются огромной ценой за несовершенство современной офтальмологии. 5% слепых детей умирают в детстве. Например, в Канаде частота врожденной слепоты составляет 3% от всех новорожденных.

1. ЗАБОЛЕВАНИЕ И ИСТОРИЯ

кератоконус заболевание глаз

Кератоконус - дегенеративное невоспалительное заболевание глаза <https://ru.wikipedia.org/wiki/%D0%93%D0%BB%D0%B0%D0%B7>, при котором роговица <https://ru.wikipedia.org/wiki/%D0%A0%D0%BE%D0%B3%D0%BE%D0%B2%D0%B8%D1%86%D0%B0> истончается и принимает коническую форму. Кератоконус может привести к серьёзному ухудшению зрения. Чаще всего пациенты предъявляют жалобы на светобоязнь <https://ru.wikipedia.org/wiki/%D0%A1%D0%B2%D0%B5%D1%82%D0%BE%D0%B1%D0%BE%D1%8F%D0%B7%D0%BD%D1%8C>, двоение <https://ru.wikipedia.org/wiki/%D0%94%D0%B8%D0%BF%D0%BB%D0%BE%D0%BF%D0%B8%D1%8F>, размазывание изображения. Заболевание является наиболее распространённой формой дистрофии роговицы. Кератоконус поражает примерно одного человека <https://ru.wikipedia.org/wiki/%D0%A7%D0%B5%D0%BB%D0%BE%D0%B2%D0%B5%D0%BA> 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 <https://ru.wikipedia.org/wiki/%D0%94%D0%B8%D0%B0%D0%B3%D0%BD%D0%BE%D0%B7>. При развитии кератоконуса на обоих глазах человек может потерять способность управлять автомобилем и даже читать тексты, напечатанные шрифтом <https://ru.wikipedia.org/wiki/%D0%A8%D1%80%D0%B8%D1%84%D1%82>традиционного размера. Практически никогда кератоконус не приводит к полной слепоте <https://ru.wikipedia.org/wiki/%D0%A1%D0%BB%D0%B5%D0%BF%D0%BE%D1%82%D0%B0>, а в большинстве случаев зрение можно значительно улучшить при помощи контактных линз <https://ru.wikipedia.org/wiki/%D0%9A%D0%BE%D0%BD%D1%82%D0%B0%D0%BA%D1%82%D0%BD%D0%B0%D1%8F\_%D0%BB%D0%B8%D0%BD%D0%B7%D0%B0>. 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.

Ещё в 1748 году <https://ru.wikipedia.org/wiki/1748\_%D0%B3%D0%BE%D0%B4> германский окулист Бурхард Маухарт <https://ru.wikipedia.org/w/index.php?title=%D0%91%D1%83%D1%80%D1%85%D0%B0%D1%80%D0%B4\_%D0%9C%D0%B0%D1%83%D1%85%D0%B0%D1%80%D1%82&action=edit&redlink=1> в своей докторской диссертации описал пациента с неизвестной болезнью глаз, которую он назвал «staphyloma diaphanum». Однако первое подробное описание кератоконуса, отделившее его от других эктазий роговицы, представил в 1854 году <https://ru.wikipedia.org/wiki/1854\_%D0%B3%D0%BE%D0%B4> 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. В 1859 году <https://ru.wikipedia.org/wiki/1859\_%D0%B3%D0%BE%D0%B4> британский хирург Уильям Боумен <https://ru.wikipedia.org/wiki/%D0%91%D0%BE%D1%83%D0%BC%D0%B5%D0%BD,\_%D0%A3%D0%B8%D0%BB%D1%8C%D1%8F%D0%BC> для диагностики кератоконуса использовал офтальмоскоп <https://ru.wikipedia.org/wiki/%D0%9E%D1%84%D1%82%D0%B0%D0%BB%D1%8C%D0%BC%D0%BE%D1%81%D0%BA%D0%BE%D0%BF>, недавно изобретенный германским врачом и физиком Германом Гельмгольцем <https://ru.wikipedia.org/wiki/%D0%93%D0%B5%D0%BB%D1%8C%D0%BC%D0%B3%D0%BE%D0%BB%D1%8C%D1%86,\_%D0%93%D0%B5%D1%80%D0%BC%D0%B0%D0%BD>. Он описал, под каким углом наклона зеркальца лучше всего видна коническая форма роговицы. Боуман также попытался хирургическим путём восстановить зрение пациента, зацепив радужную оболочку тонким крючком, продетым сквозь роговицу, и стягивая зрачок в вертикальную щель, подобную зрачковой щели у кошек <https://ru.wikipedia.org/wiki/%D0%9A%D0%BE%D1%88%D0%BA%D0%B0>. Он сообщил об успешной операции у 18-летней женщины <https://ru.wikipedia.org/wiki/%D0%96%D0%B5%D0%BD%D1%89%D0%B8%D0%BD%D0%B0>, которая до того не могла сосчитать количество пальцев с расстояния 20 сантиметров. К моменту появления работы швейцарского <https://ru.wikipedia.org/wiki/%D0%A8%D0%B2%D0%B5%D0%B9%D1%86%D0%B0%D1%80%D0%B8%D1%8F> офтальмолога Иоганна Хорнера «По поводу лечения кератоконуса», название болезни уже было общепринятым. Методы лечения того времени были разработаны под руководством ведущего германского офтальмолога Альберта фон Грэфе. Роговицу прижигали раствором нитрата серебра для восстановления её нормальной формы и прикладывали под плотную повязку ткань, пропитанную вызывающим митоз <https://ru.wikipedia.org/wiki/%D0%9C%D0%B8%D1%82%D0%BE%D0%B7> составом. Изобретённая в 1888 году <https://ru.wikipedia.org/wiki/1888\_%D0%B3%D0%BE%D0%B4> контактная линза <https://ru.wikipedia.org/wiki/%D0%9A%D0%BE%D0%BD%D1%82%D0%B0%D0%BA%D1%82%D0%BD%D1%8B%D0%B5\_%D0%BB%D0%B8%D0%BD%D0%B7%D1%8B> сразу нашла применение в коррекции зрения при кератоконусе. Французский врач Эжен Кальт создал из стекла склеральную оболочку, сдавливающую роговичный конус. С начала XX века, исследования кератоконуса позволили лучше понять это заболевание и расширить выбор методов лечения.

2. КЛИНИЧЕСКИЕ ПРИЗНАКИ И ПОСТАНОВКА ДИАГНОЗА

Болезнь начинает проявляться в том, что человек замечает небольшую размытость очертаний <https://ru.wikipedia.org/wiki/%D0%90%D1%81%D1%82%D0%B8%D0%B3%D0%BC%D0%B0%D1%82%D0%B8%D0%B7%D0%BC\_(%D0%BC%D0%B5%D0%B4%D0%B8%D1%86%D0%B8%D0%BD%D0%B0)> предметов и обращается за помощью к окулисту <https://ru.wikipedia.org/wiki/%D0%9E%D0%BA%D1%83%D0%BB%D0%B8%D1%81%D1%82>. Симптомы кератоконуса на ранних стадиях зачастую не позволяют отличить его от других, более часто встречающихся дефектов рефракции <https://ru.wikipedia.org/wiki/%D0%A0%D0%B5%D1%84%D1%80%D0%B0%D0%BA%D1%86%D0%B8%D1%8F>. По мере развития болезни зрение ухудшается, иногда довольно быстро. Вне зависимости от дистанции <https://ru.wikipedia.org/wiki/%D0%94%D0%B8%D1%81%D1%82%D0%B0%D0%BD%D1%86%D0%B8%D1%8F>, острота зрения <https://ru.wikipedia.org/wiki/%D0%9E%D1%81%D1%82%D1%80%D0%BE%D1%82%D0%B0\_%D0%B7%D1%80%D0%B5%D0%BD%D0%B8%D1%8F> становится неудовлетворительной, ночное зрение при этом намного слабее дневного. Иногда один глаз видит гораздо хуже другого. На поздних стадиях может развитьсясветобоязнь <https://ru.wikipedia.org/wiki/%D0%A1%D0%B2%D0%B5%D1%82%D0%BE%D0%B1%D0%BE%D1%8F%D0%B7%D0%BD%D1%8C>, чувство постоянного утомления глаз из-за необходимости щуриться, зуд в глазах. При этом боль <https://ru.wikipedia.org/wiki/%D0%91%D0%BE%D0%BB%D1%8C>возникает редко.

Изображения предметов при начале болезни двоятся, потом количество «фальшивых» изображений растёт, этот классический симптом <https://ru.wikipedia.org/wiki/%D0%A1%D0%B8%D0%BC%D0%BF%D1%82%D0%BE%D0%BC> кератоконуса называется «монокулярная полиопия» и наиболее заметен при разглядывании светлых объектов на чёрном <https://ru.wikipedia.org/wiki/%D0%A7%D1%91%D1%80%D0%BD%D1%8B%D0%B9\_%D1%86%D0%B2%D0%B5%D1%82> 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 <https://ru.wikipedia.org/wiki/%D0%98%D1%81%D1%82%D0%BE%D1%87%D0%BD%D0%B8%D0%BA\_%D1%81%D0%B2%D0%B5%D1%82%D0%B0>. Из-за истончения роговицы <https://ru.wikipedia.org/wiki/%D0%A0%D0%BE%D0%B3%D0%BE%D0%B2%D0%B8%D1%86%D0%B0> на последних стадиях болезни, эти размазанные очертания могут пульсировать в такт ударам сердца.

Офтальмолог, либо окулист <https://ru.wikipedia.org/wiki/%D0%9E%D0%BA%D1%83%D0%BB%D0%B8%D1%81%D1%82> 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 <https://ru.wikipedia.org/w/index.php?title=%D0%A2%D0%B0%D0%B1%D0%BB%D0%B8%D1%86%D0%B0\_%D0%BF%D1%80%D0%BE%D0%B2%D0%B5%D1%80%D0%BA%D0%B8\_%D0%B7%D1%80%D0%B5%D0%BD%D0%B8%D1%8F&action=edit&redlink=1>. Иногда на предположение о возможном кератоконусе наводят результаты анализа локальной кривизны роговицы при помощи ручного кератометра <https://ru.wikipedia.org/w/index.php?title=%D0%9A%D0%B5%D1%80%D0%B0%D1%82%D0%BE%D0%BC%D0%B5%D1%82%D1%80&action=edit&redlink=1>. В тяжелых случаях кривизна роговицы превышает измерительные возможности прибора. Ещё один признак может дать скиаскопия <https://ru.wikipedia.org/wiki/%D0%A1%D0%BA%D0%B8%D0%B0%D1%81%D0%BA%D0%BE%D0%BF%D0%B8%D1%8F>, при которой врач направляет луч света на радужную оболочку пациента, и следит за отражением, смещая луч <https://ru.wikipedia.org/wiki/%D0%9B%D1%83%D1%87>. 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 <https://ru.wikipedia.org/wiki/%D0%9D%D0%BE%D0%B6%D0%BD%D0%B8%D1%86%D1%8B>.

При подозрении на кератоконус врач проводит осмотр роговицы при помощи щелевой лампы <https://ru.wikipedia.org/wiki/%D0%A9%D0%B5%D0%BB%D0%B5%D0%B2%D0%B0%D1%8F\_%D0%BB%D0%B0%D0%BC%D0%BF%D0%B0>. Если болезнь уже достаточно развилась, такой осмотр позволяет сразу поставить диагноз, не прибегая к специфическим тестам. Одним из признаков является так называемое «кольцо Флейшера <https://ru.wikipedia.org/wiki/%D0%9A%D0%BE%D0%BB%D1%8C%D1%86%D0%BE\_%D0%A4%D0%BB%D0%B5%D0%B9%D1%88%D0%B5%D1%80%D0%B0>», встречающееся примерно у половины пациентов с кератоконусом. Это кольцо имеет цвет в диапазоне от желто-коричневого до оливково-зелёного, и состоит из отложений оксида <https://ru.wikipedia.org/wiki/%D0%9E%D0%BA%D1%81%D0%B8%D0%B4> железа - гемосидерина <https://ru.wikipedia.org/wiki/%D0%93%D0%B5%D0%BC%D0%BE%D1%81%D0%B8%D0%B4%D0%B5%D1%80%D0%B8%D0%BD> - в эпителии роговицы. Кольцо Флейшера бывает трудно разглядеть без синего фильтра. В половине случаев можно наблюдать также полосы Вогта - тонкие линии растяжения на поверхности роговицы. Полосы исчезают при лёгком нажатии на глаз. Когда конус сильно развит, можно наблюдать «признак Мюнсена» - V-образную выемку, создаваемую роговицей на поверхности нижнего века тогда, когда пациент смотрит вниз. Признак Мюнсена 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 <https://ru.wikipedia.org/w/index.php?title=%D0%9A%D0%B5%D1%80%D0%B0%D1%82%D0%BE%D1%81%D0%BA%D0%BE%D0%BF&action=edit&redlink=1>, или «диска Пласидо», проецирующего на роговицу ряд концентрических кругов, возможен зрительный анализ её кривизны. Более точную диагностику обеспечивает топография роговицы <https://ru.wikipedia.org/wiki/%D0%A2%D0%BE%D0%BF%D0%BE%D0%B3%D1%80%D0%B0%D1%84%D0%B8%D1%8F\_%D1%80%D0%BE%D0%B3%D0%BE%D0%B2%D0%B8%D1%86%D1%8B>, при которой проецируемый на роговицу специальным аппаратом рисунок анализируется компьютером для расчёта топологии <https://ru.wikipedia.org/wiki/%D0%A2%D0%BE%D0%BF%D0%BE%D0%BB%D0%BE%D0%B3%D0%B8%D1%8F> 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 <https://ru.wikipedia.org/wiki/%D0%94%D0%B8%D0%B0%D0%B3%D0%BD%D0%BE%D1%81%D1%82%D0%B8%D0%BA%D0%B0\_(%D0%BC%D0%B5%D0%B4%D0%B8%D1%86%D0%B8%D0%BD%D0%B0)> 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:

степень наибольшей кривизны - варьирует от слабой (менее 45 Диоптр.) до средней (до 52 Диоптр.) и тяжёлой (больше 52 Диоптр.)

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 (затронуто более 75 % роговицы).

истончение роговицы - от слабого (роговица толще 506 мкм.) до продвинутого (роговица тоньше 446 мкм)

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 и задний кератоконус.

3. ПРИЧИНЫ БОЛЕЗНИ

Несмотря на большой объём проведённых исследований, этиология <https://ru.wikipedia.org/wiki/%D0%AD%D1%82%D0%B8%D0%BE%D0%BB%D0%BE%D0%B3%D0%B8%D1%8F> 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 Боуменовой мембраны <https://ru.wikipedia.org/wiki/%D0%91%D0%BE%D1%83%D0%BC%D0%B5%D0%BD%D0%BE%D0%B2%D0%B0\_%D0%BC%D0%B5%D0%BC%D0%B1%D1%80%D0%B0%D0%BD%D0%B0>, располагающейся между эпителием и стромой роговицы <https://ru.wikipedia.org/wiki/%D0%A1%D1%82%D1%80%D0%BE%D0%BC%D0%B0\_%D1%80%D0%BE%D0%B3%D0%BE%D0%B2%D0%B8%D1%86%D1%8B>. 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 <https://ru.wikipedia.org/wiki/%D0%A0%D1%83%D0%B1%D0%B5%D1%86\_(%D0%BC%D0%B5%D0%B4%D0%B8%D1%86%D0%B8%D0%BD%D0%B0)> её поверхности. Кривая поверхность разбивает изображение на части, приводя к симптомам монокулярной полиопии, 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 <https://ru.wikipedia.org/wiki/%D0%A4%D0%B5%D1%80%D0%BC%D0%B5%D0%BD%D1%82> - протеаз <https://ru.wikipedia.org/wiki/%D0%9F%D1%80%D0%BE%D1%82%D0%B5%D0%B0%D0%B7%D1%8B>, с одновременным снижением экспрессии ингибиторов протеазы, которые помешали бы им разрушать коллагеновые связки в строме роговицы. В частности, у пациентов в слёзной жидкости <https://ru.wikipedia.org/wiki/%D0%A1%D0%BB%D1%91%D0%B7%D0%BD%D0%B0%D1%8F\_%D0%B6%D0%B8%D0%B4%D0%BA%D0%BE%D1%81%D1%82%D1%8C> может быть значительно усилена экспрессия матриксной металлопротеиназы <https://ru.wikipedia.org/wiki/%D0%9C%D0%B0%D1%82%D1%80%D0%B8%D0%BA%D1%81%D0%BD%D0%B0%D1%8F\_%D0%BC%D0%B5%D1%82%D0%B0%D0%BB%D0%BB%D0%BE%D0%BF%D1%80%D0%BE%D1%82%D0%B5%D0%B8%D0%BD%D0%B0%D0%B7%D0%B0> MMP-9 <https://ru.wikipedia.org/wiki/MMP-9>. Другие исследователи предполагают, что по вине сниженной активности альдегиддегидрогеназы <https://ru.wikipedia.org/wiki/%D0%90%D0%BB%D1%8C%D0%B4%D0%B5%D0%B3%D0%B8%D0%B4%D0%B4%D0%B5%D0%B3%D0%B8%D0%B4%D1%80%D0%BE%D0%B3%D0%B5%D0%BD%D0%B0%D0%B7%D0%B0> в роговице скапливаются свободные радикалы <https://ru.wikipedia.org/wiki/%D0%A1%D0%B2%D0%BE%D0%B1%D0%BE%D0%B4%D0%BD%D1%8B%D0%B5\_%D1%80%D0%B0%D0%B4%D0%B8%D0%BA%D0%B0%D0%BB%D1%8B> и другие вещества-оксиданты <https://ru.wikipedia.org/w/index.php?title=%D0%9E%D0%BA%D1%81%D0%B8%D0%B4%D0%B0%D0%BD%D1%82%D1%8B&action=edit&redlink=1>. В одном исследовании в роговицах отмечено повышение уровня малондиальдегида <https://ru.wikipedia.org/wiki/%D0%9C%D0%B0%D0%BB%D0%BE%D0%BD%D0%B4%D0%B8%D0%B0%D0%BB%D1%8C%D0%B4%D0%B5%D0%B3%D0%B8%D0%B4>, маркера оксидативного стресса <https://ru.wikipedia.org/wiki/%D0%9E%D0%BA%D1%81%D0%B8%D0%B4%D0%B0%D1%82%D0%B8%D0%B2%D0%BD%D1%8B%D0%B9\_%D1%81%D1%82%D1%80%D0%B5%D1%81%D1%81>. Другая группа сообщает о значительно сниженном уровне бета-полипептида <https://ru.wikipedia.org/wiki/ADH1B> алкогольдегидрогеназы <https://ru.wikipedia.org/wiki/%D0%90%D0%BB%D0%BA%D0%BE%D0%B3%D0%BE%D0%BB%D1%8C%D0%B4%D0%B5%D0%B3%D0%B8%D0%B4%D1%80%D0%BE%D0%B3%D0%B5%D0%BD%D0%B0%D0%B7%D0%B0> в роговичных фибробластах <https://ru.wikipedia.org/wiki/%D0%A4%D0%B8%D0%B1%D1%80%D0%BE%D0%B1%D0%BB%D0%B0%D1%81%D1%82> (кератоцитах <https://ru.wikipedia.org/wiki/%D0%9A%D0%B5%D1%80%D0%B0%D1%82%D0%BE%D1%86%D0%B8%D1%82\_%D1%80%D0%BE%D0%B3%D0%BE%D0%B2%D0%B8%D1%86%D1%8B>), изымаемых у больных при пересадке роговицы. Одно исследование говорит о повышенной экспрессии транскрипционного фактора Sp3 <https://ru.wikipedia.org/wiki/Sp3> при полном исчезновении экспрессии TrkA <https://ru.wikipedia.org/wiki/TrkA> и снижении уровней NGF <https://ru.wikipedia.org/wiki/NGF> . Также в роговице больных, по данным двух независимых исследований, повышен уровень фосфатазы <https://ru.wikipedia.org/wiki/%D0%A4%D0%BE%D1%81%D1%84%D0%B0%D1%82%D0%B0%D0%B7%D0%B0> рецепторного типа PTPRF <https://ru.wikipedia.org/wiki/PTPRF>, причём ни в здоровых, ни в пораженных другими болезнями роговицах такого повышения пока не отмечалось.

Хотя кератоконус считается невоспалительным заболеванием, в слёзной жидкости пациентов после ношения жёстких контактных линз <https://ru.wikipedia.org/wiki/%D0%9A%D0%BE%D0%BD%D1%82%D0%B0%D0%BA%D1%82%D0%BD%D0%B0%D1%8F\_%D0%BB%D0%B8%D0%BD%D0%B7%D0%B0> повышаются уровни провоспалительных цитокинов <https://ru.wikipedia.org/wiki/%D0%A6%D0%B8%D1%82%D0%BE%D0%BA%D0%B8%D0%BD%D1%8B> IL-6 <https://ru.wikipedia.org/wiki/%D0%98%D0%BD%D1%82%D0%B5%D1%80%D0%BB%D0%B5%D0%B9%D0%BA%D0%B8%D0%BD\_6> и TNF-alpha <https://ru.wikipedia.org/wiki/%D0%A4%D0%B0%D0%BA%D1%82%D0%BE%D1%80\_%D0%BD%D0%B5%D0%BA%D1%80%D0%BE%D0%B7%D0%B0\_%D0%BE%D0%BF%D1%83%D1%85%D0%BE%D0%BB%D0%B8>, молекул клеточной адгезии <https://ru.wikipedia.org/wiki/%D0%9C%D0%BE%D0%BB%D0%B5%D0%BA%D1%83%D0%BB%D0%B0\_%D0%BA%D0%BB%D0%B5%D1%82%D0%BE%D1%87%D0%BD%D0%BE%D0%B9\_%D0%B0%D0%B4%D0%B3%D0%B5%D0%B7%D0%B8%D0%B8> ICAM-1 <https://ru.wikipedia.org/wiki/ICAM-1> и VCAM-1 <https://ru.wikipedia.org/wiki/VCAM-1>, по данным одного исследования. Также в роговице пациентов снижено содержание гликолитического фермента альфа-энолазы <https://ru.wikipedia.org/wiki/%D0%90%D0%BB%D1%8C%D1%84%D0%B0-%D1%8D%D0%BD%D0%BE%D0%BB%D0%B0%D0%B7%D0%B0>, 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 <https://ru.wikipedia.org/wiki/%D0%93%D0%B5%D0%BD>, отвечающий за развитие кератоконуса, также не установлен. Данные двух исследований, проведённых в изолированных гомогенных сообществах, разнятся - указываются предполагаемые зоны локализации на хромосомах <https://ru.wikipedia.org/wiki/%D0%A5%D1%80%D0%BE%D0%BC%D0%BE%D1%81%D0%BE%D0%BC%D0%B0> 16q и 20q. Большинство генетиков сходится на том, что болезнь наследуется по аутосомно-доминантному типу. Люди с болезнью Дауна <https://ru.wikipedia.org/wiki/%D0%91%D0%BE%D0%BB%D0%B5%D0%B7%D0%BD%D1%8C\_%D0%94%D0%B0%D1%83%D0%BD%D0%B0> чаще других заболевают кератоконусом, но причины этой корреляции неизвестны. Кератоконусу сопутствуют атопические заболевания - бронхиальная астма <https://ru.wikipedia.org/wiki/%D0%91%D1%80%D0%BE%D0%BD%D1%85%D0%B8%D0%B0%D0%BB%D1%8C%D0%BD%D0%B0%D1%8F\_%D0%B0%D1%81%D1%82%D0%BC%D0%B0>, аллергии, экзема <https://ru.wikipedia.org/wiki/%D0%AD%D0%BA%D0%B7%D0%B5%D0%BC%D0%B0>, 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.

4. ЛЕЧЕНИЕ

.1 Контактные линзы

Очки позволяют корригировать 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 <https://ru.wikipedia.org/wiki/%D0%9F%D1%80%D0%B5%D0%BB%D0%BE%D0%BC%D0%BB%D0%B5%D0%BD%D0%B8%D0%B5\_%D1%81%D0%B2%D0%B5%D1%82%D0%B0>. Для кератоконуса разработано несколько типов линз, подбор которых обычно проходит у офтальмолога, специализирующегося на этой болезни. При неравномерном конусе <https://ru.wikipedia.org/wiki/%D0%9A%D0%BE%D0%BD%D1%83%D1%81>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.



Рисунок 1

Традиционно <https://ru.wikipedia.org/wiki/%D0%A2%D1%80%D0%B0%D0%B4%D0%B8%D1%86%D0%B8%D1%8F>, при кератоконусе использовали так называемые «твёрдые», или жёсткие газопроницаемые контактные линзы, хотя производители создавали и специальные, «мягкие», гидрофильные <https://ru.wikipedia.org/wiki/%D0%93%D0%B8%D0%B4%D1%80%D0%BE%D1%84%D0%B8%D0%BB%D1%8C%D0%BD%D0%BE%D1%81%D1%82%D1%8C> 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 <https://ru.wikipedia.org/w/index.php?title=%D0%A1%D0%BA%D0%BB%D0%B5%D1%80%D0%B0%D0%BB%D1%8C%D0%BD%D0%B0%D1%8F\_%D0%BB%D0%B8%D0%BD%D0%B7%D0%B0&action=edit&redlink=1> применяют иногда на поздних стадиях кератоконуса либо при сильной нерегулярности роговицы. Такие линзы покрывают бо́льшую 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, надевании и снимании, но их устойчивость и размер делает их более удобными для примененияпожилыми <https://ru.wikipedia.org/wiki/%D0%A1%D1%82%D0%B0%D1%80%D0%B5%D0%BD%D0%B8%D0%B5\_%D1%87%D0%B5%D0%BB%D0%BE%D0%B2%D0%B5%D0%BA%D0%B0> людьми.

.2 Рибофламин с ультрафиолетовым облучением

Новый и пока малораспространенный метод терапии Corneal Collagen Crosslinking c рибофлавином <https://ru.wikipedia.org/wiki/%D0%A0%D0%B8%D0%B1%D0%BE%D1%84%D0%BB%D0%B0%D0%B2%D0%B8%D0%BD> (сокращённо CCL, или CXL - в Европе), сочетающий закапывание рибофлавина с последующим 30-минутным облучением глаза ультрафиолетом, показывает хорошие результаты. Облучение UV-A приводит к укреплению коллагеновых связей в строме роговицы. Процедура разработана Дрезденским Техническим Университетом <https://ru.wikipedia.org/w/index.php?title=%D0%94%D1%80%D0%B5%D0%B7%D0%B4%D0%B5%D0%BD%D1%81%D0%BA%D0%B8%D0%B9\_%D0%A2%D0%B5%D1%85%D0%BD%D0%BE%D0%BB%D0%BE%D0%B3%D0%B8%D1%87%D0%B5%D1%81%D0%BA%D0%B8%D0%B9\_%D0%98%D0%BD%D1%81%D1%82%D0%B8%D1%82%D1%83%D1%82&action=edit&redlink=1> (Technische Universität Dresden) и способна замедлить или остановить течение кератоконуса, а в некоторых случаях, особенно при использовании внутристромальных колец - даже повернуть вспять процесс разрушения роговицы. Клинические испытания процедуры продолжаются, количество прошедших её пациентов относительно невелико, но предварительные результаты лечения на ранних стадиях кератоконуса обнадеживают. Не избавляя от необходимости контактной коррекции, эта процедура, как надеются её создатели, позволит останавливать падение зрения и снизит количество пересадок роговицы при кератоконусе.



Рисунок 2

Существует продвинутая модификация данной технологии - «Локальный кросслинкинг», который позволяет индивидуализировать алгоритм лечения кератоконуса в зависимости от параметров роговой оболочки пациента.

.3 Хирургическое лечение

#### ) 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 <https://ru.wikipedia.org/wiki/%D0%A1%D0%BA%D0%B2%D0%BE%D0%B7%D0%BD%D0%B0%D1%8F\_%D0%BA%D0%B5%D1%80%D0%B0%D1%82%D0%BE%D0%BF%D0%BB%D0%B0%D1%81%D1%82%D0%B8%D0%BA%D0%B0>, 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 <https://ru.wikipedia.org/wiki/%D0%94%D0%BE%D0%BD%D0%BE%D1%80> роговицу, и закрепляет донорский участок комбинацией из одного сплошного и нескольких индивидуальных швов <https://ru.wikipedia.org/wiki/%D0%A8%D0%BE%D0%B2>. В роговице нет кровеносных сосудов <https://ru.wikipedia.org/wiki/%D0%9A%D1%80%D0%BE%D0%B2%D0%B5%D0%BD%D0%BE%D1%81%D0%BD%D1%8B%D0%B5\_%D1%81%D0%BE%D1%81%D1%83%D0%B4%D1%8B>, поэтому не требуется подбор донора по группе крови. Существуют так называемые «глазные банки <https://ru.wikipedia.org/wiki/%D0%93%D0%BB%D0%B0%D0%B7%D0%BD%D0%BE%D0%B9\_%D0%B1%D0%B0%D0%BD%D0%BA>», в которых донорские роговицы проверяются на наличие заболеваний и клеточных нарушений.



Рисунок 3

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 <https://ru.wikipedia.org/wiki/%D0%A2%D1%80%D0%B0%D0%BD%D1%81%D0%BF%D0%BB%D0%B0%D0%BD%D1%82%D0%B0%D1%86%D0%B8%D1%8F>, и благоприятное приживление наступает в более чем 95 % случаев. Рассасывание продольного шва занимает от трёх до пяти лет, а индивидуальные швы обычно снимают под местной анестезией через несколько месяцев после операции.

Сама операция по пересадке выполняется обычно под наркозом <https://ru.wikipedia.org/wiki/%D0%9D%D0%B0%D1%80%D0%BA%D0%BE%D0%B7> и требует последующего регулярного наблюденияглаза <https://ru.wikipedia.org/wiki/%D0%93%D0%BB%D0%B0%D0%B7> хирургом на протяжении нескольких лет. Острота зрения зачастую заметно улучшается, к тому же новая, ровная форма роговицы позволяет подобрать пациенту очки <https://ru.wikipedia.org/wiki/%D0%9E%D1%87%D0%BA%D0%B8> или линзы. Основными осложнениями после пересадки являютсяваскуляризация роговицы <https://ru.wikipedia.org/wiki/%D0%9D%D0%B5%D0%BE%D0%B2%D0%B0%D1%81%D0%BA%D1%83%D0%BB%D1%8F%D1%80%D0%B8%D0%B7%D0%B0%D1%86%D0%B8%D1%8F\_%D1%80%D0%BE%D0%B3%D0%BE%D0%B2%D0%B8%D1%86%D1%8B> 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 <https://ru.wikipedia.org/wiki/%D0%9F%D0%B0%D1%86%D0%B8%D0%B5%D0%BD%D1%82> либо некачественным контролем донорской роговицы перед пересадкой. При хорошем начальном заживлении и отсутствии проблем в первые несколько лет после пересадки, долгосрочный прогноз весьма благоприятен.

#### 2) Эпикератофакия.

#### В редких случаях, при кератоконусе проводят частичную кератопластику, или «эпикератофакию». Эпителиальный слой снимают и приживляют на его место 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 <https://ru.wikipedia.org/wiki/%D0%A1%D0%BA%D0%B2%D0%BE%D0%B7%D0%BD%D0%B0%D1%8F\_%D0%BA%D0%B5%D1%80%D0%B0%D1%82%D0%BE%D0%BF%D0%BB%D0%B0%D1%81%D1%82%D0%B8%D0%BA%D0%B0>. Для имплантации делается надрез по периферии роговицы. Две тонких дуги, изготовленных из полиметилметакрилата, внедряются между слоев стромы роговицы <https://ru.wikipedia.org/wiki/%D0%A1%D1%82%D1%80%D0%BE%D0%BC%D0%B0\_%D1%80%D0%BE%D0%B3%D0%BE%D0%B2%D0%B8%D1%86%D1%8B> 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 <https://ru.wikipedia.org/wiki/%D0%90%D0%BD%D0%B5%D1%81%D1%82%D0%B5%D0%B7%D0%B8%D1%8F>. К достоинствам процедуры можно отнести то, что имплантаты можно изъять в случае неудачной коррекции, а также то, что не происходит удаления тканей пациента.



Рисунок 4

Существуют две основных марки внутристромальных 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 <https://ru.wikipedia.org/wiki/%D0%9C%D0%B8%D0%BE%D0%BF%D0%B8%D1%8F>, а в 2004 году было дано разрешение на их использование при кератоконусе Сегменты Ferrara rings в настоящее время ожидают вердикта FDA <https://ru.wikipedia.org/wiki/FDA>. Развитие концепции колец предполагает использование специального прозрачного синтетического геля <https://ru.wikipedia.org/wiki/%D0%93%D0%B5%D0%BB%D1%8C>, 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 внутристромальных 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 <https://ru.wikipedia.org/w/index.php?title=%D0%9F%D0%B5%D1%80%D0%B5%D0%B4%D0%BD%D1%8F%D1%8F\_%D0%BA%D0%B0%D0%BC%D0%B5%D1%80%D0%B0\_%D0%B3%D0%BB%D0%B0%D0%B7%D0%B0&action=edit&redlink=1>, послеоперационные инфекции роговицы, и перемещение сегментов внутри роговицы с последующим выходом наружу. Процедура даёт надежду достичь коррекции при сложных формах болезни <https://ru.wikipedia.org/wiki/%D0%91%D0%BE%D0%BB%D0%B5%D0%B7%D0%BD%D1%8C>, но твёрдой гарантии улучшения зрения она не обеспечивает. В некоторых случаях, зрение <https://ru.wikipedia.org/wiki/%D0%97%D1%80%D0%B5%D0%BD%D0%B8%D0%B5> после имплантации ухудшается.

ЗАКЛЮЧЕНИЕ

Кератоконус у большей части пациентов возникает в период начала полового созревания в виде слабогоастигматизма <https://ru.wikipedia.org/wiki/%D0%90%D1%81%D1%82%D0%B8%D0%B3%D0%BC%D0%B0%D1%82%D0%B8%D0%B7%D0%BC\_(%D0%BC%D0%B5%D0%B4%D0%B8%D1%86%D0%B8%D0%BD%D0%B0)> 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 <https://ru.wikipedia.org/wiki/%D0%9E%D1%87%D0%BA%D0%B8>, 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 <https://ru.wikipedia.org/wiki/%D0%94%D0%B5%D1%81%D1%86%D0%B5%D0%BC%D0%B5%D1%82%D0%BE%D0%B2%D0%B0\_%D0%BC%D0%B5%D0%BC%D0%B1%D1%80%D0%B0%D0%BD%D0%B0>. 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 <https://ru.wikipedia.org/wiki/%D0%9E%D1%81%D0%BC%D0%BE%D1%81> 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.