

Дистрофии роговицы

Дистрофия (Dystrophia) –

деструктивный процесс, развивающийся в тканях вследствие нарушения их питания на клеточном уровне.

Основные причины:

- Гипоксия;
- Ферментопатия;
- Нарушения нервной трофики.

Классификация дистрофий:

- Первичные:
 - семейно-наследственные заболевания (абиотрофии);
 - врожденные (результат внутриутробного действия повреждающих факторов).
- Вторичные:
 - местные процессы в глазу (травмы, кератиты, глаукома, тяжелый иридоциклит и т.д.);
 - заболевания всего организма (авитаминозы, коллагенозы и т.д.).

Дистрофии роговицы:

- **Передние дистрофии** (страдает эпителий и боуменова мембрана):
 - микрокистозная эпителиальная дистрофия Когана;
 - Бюклерса-Рейса дистрофия;
 - Месманна дистрофия.
- **Стромальные дистрофии:**
 - желатинозная каплевидная дистрофия роговицы;
 - узелковая форма Греноува;
 - пятнистая форма Гренова-Фера;
 - решетчатая форма Бибера-Гааба-Диммера;
 - кристаллическая форма Шнидера.
- **Задние дистрофии** (страдает десцеметова мембрана и эндотелий):
 - эндотелиальная дистрофия Фукса;
 - задняя полиморфная дистрофия.

Особенности дистрофий

роговицы:

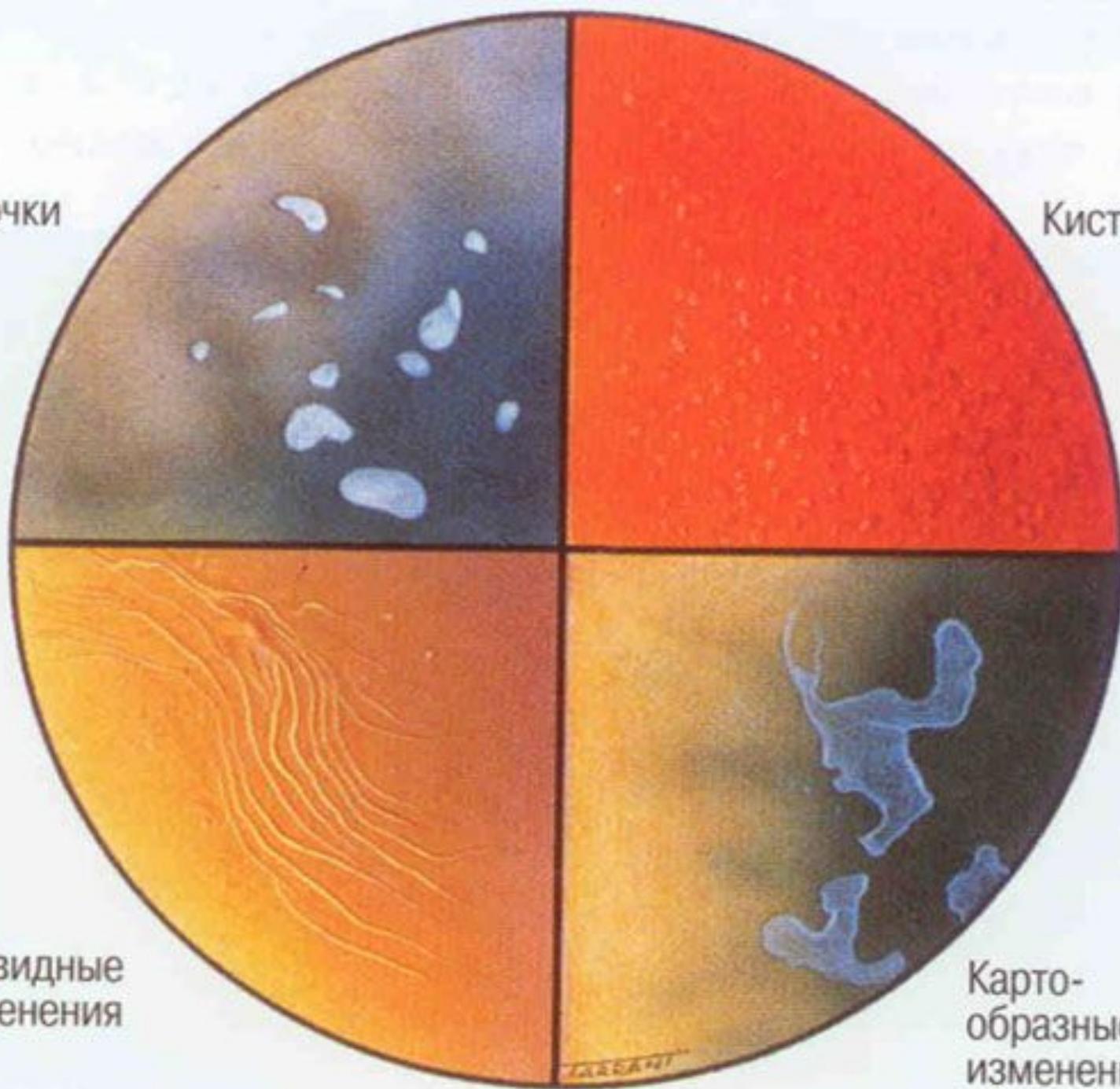
- Почти всегда двусторонний процесс;
- Характеризуются прогрессирующим течением;
- Как правило, без васкуляризации и воспалительных явлений;
- Иногда отмечается светобоязнь;
- Чувствительность роговицы понижается;
- Прогрессирование процесса ведет к снижению или потере зрения, светобоязни, синдрому “сухого” глаза;
- Консервативное лечение носит симптоматический характер;
- Показана послойная или сквозная пересадка роговицы.

Точки

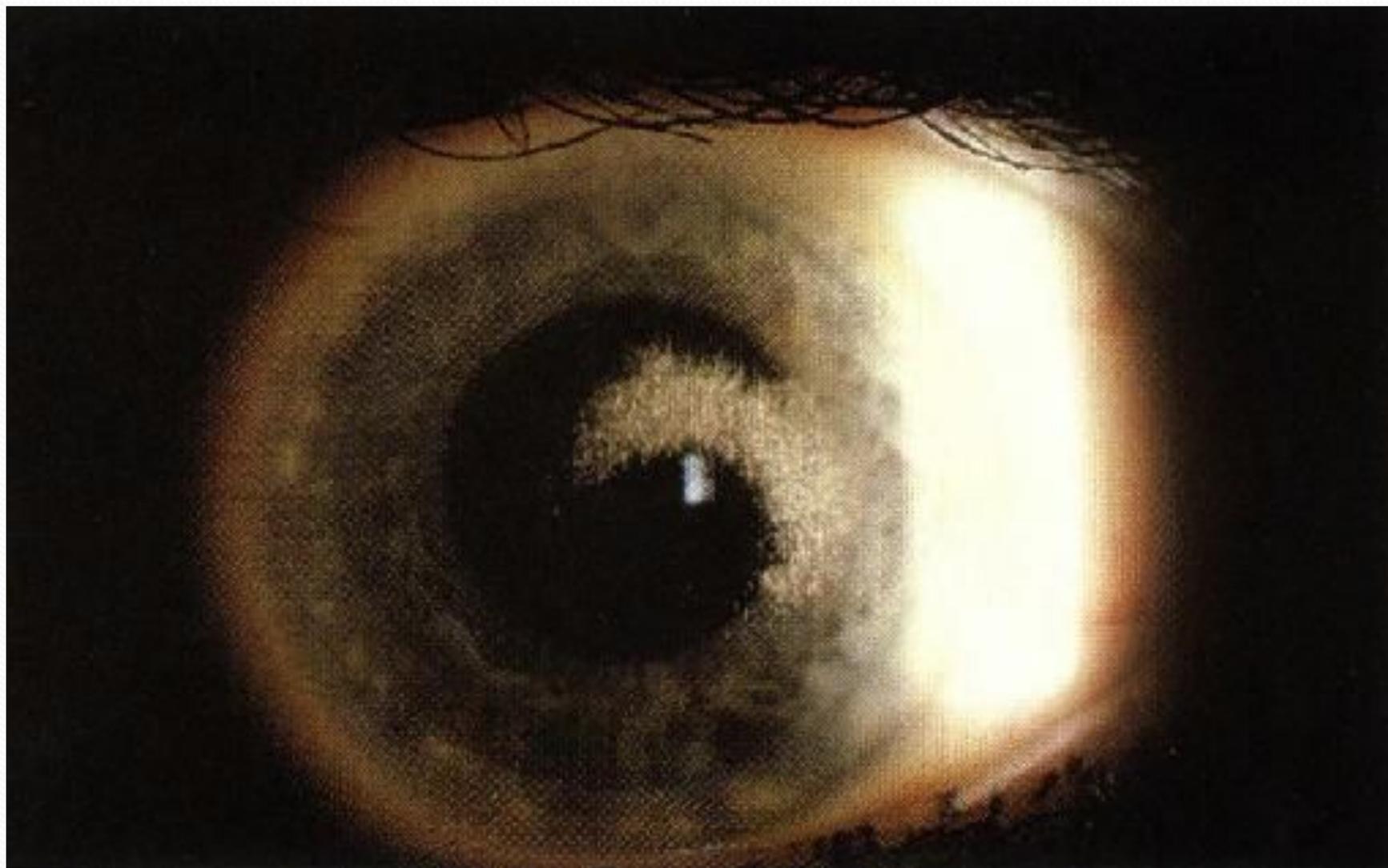
Кисты

Пальцевидные
изменения

Карто-
образные
изменения



Эпителиальная дистрофия Когана



Эпителиальные микрокисты при дистрофии Когана



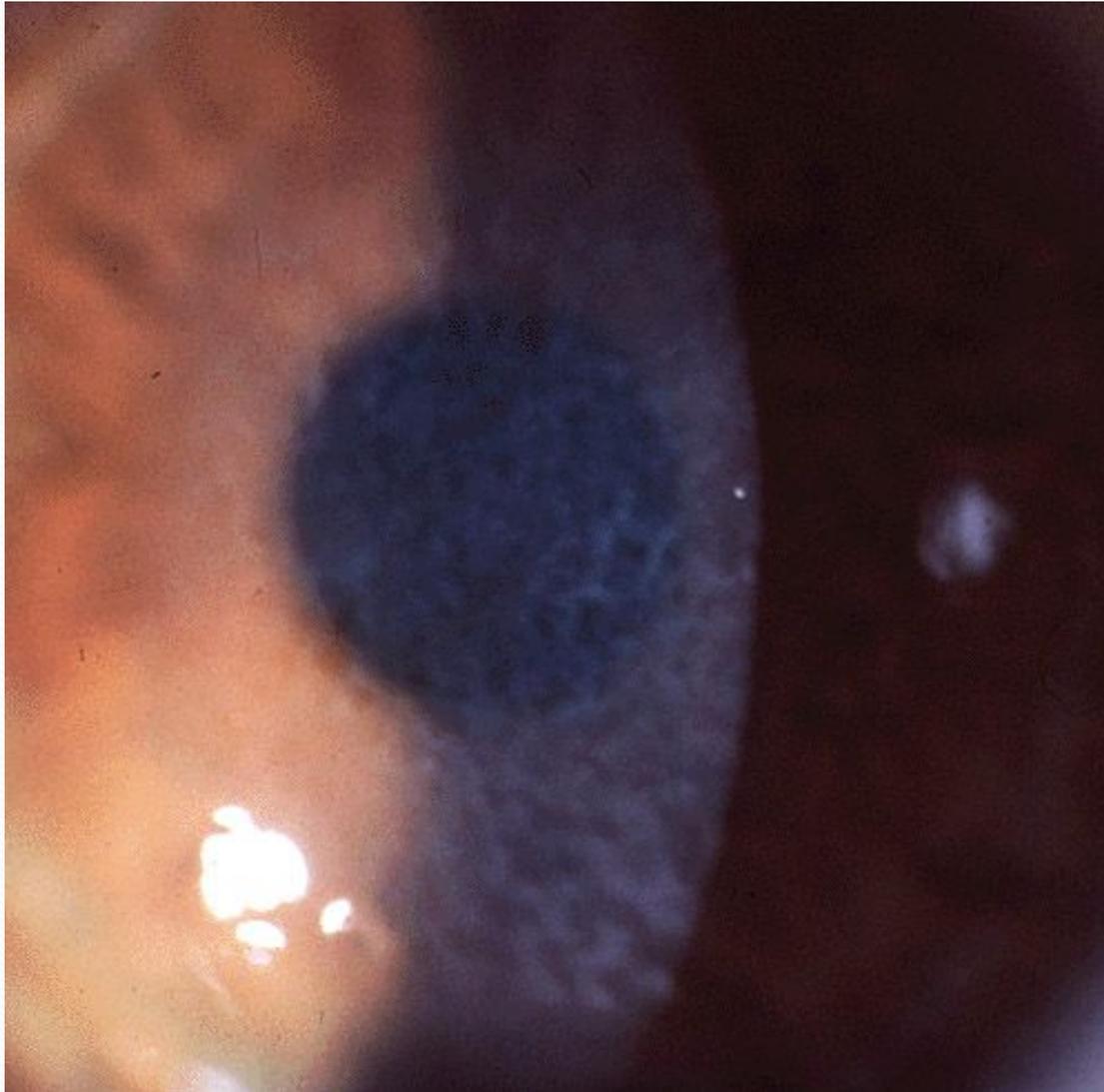
Субэпителиальные картообразные изменения при дистрофии Когана



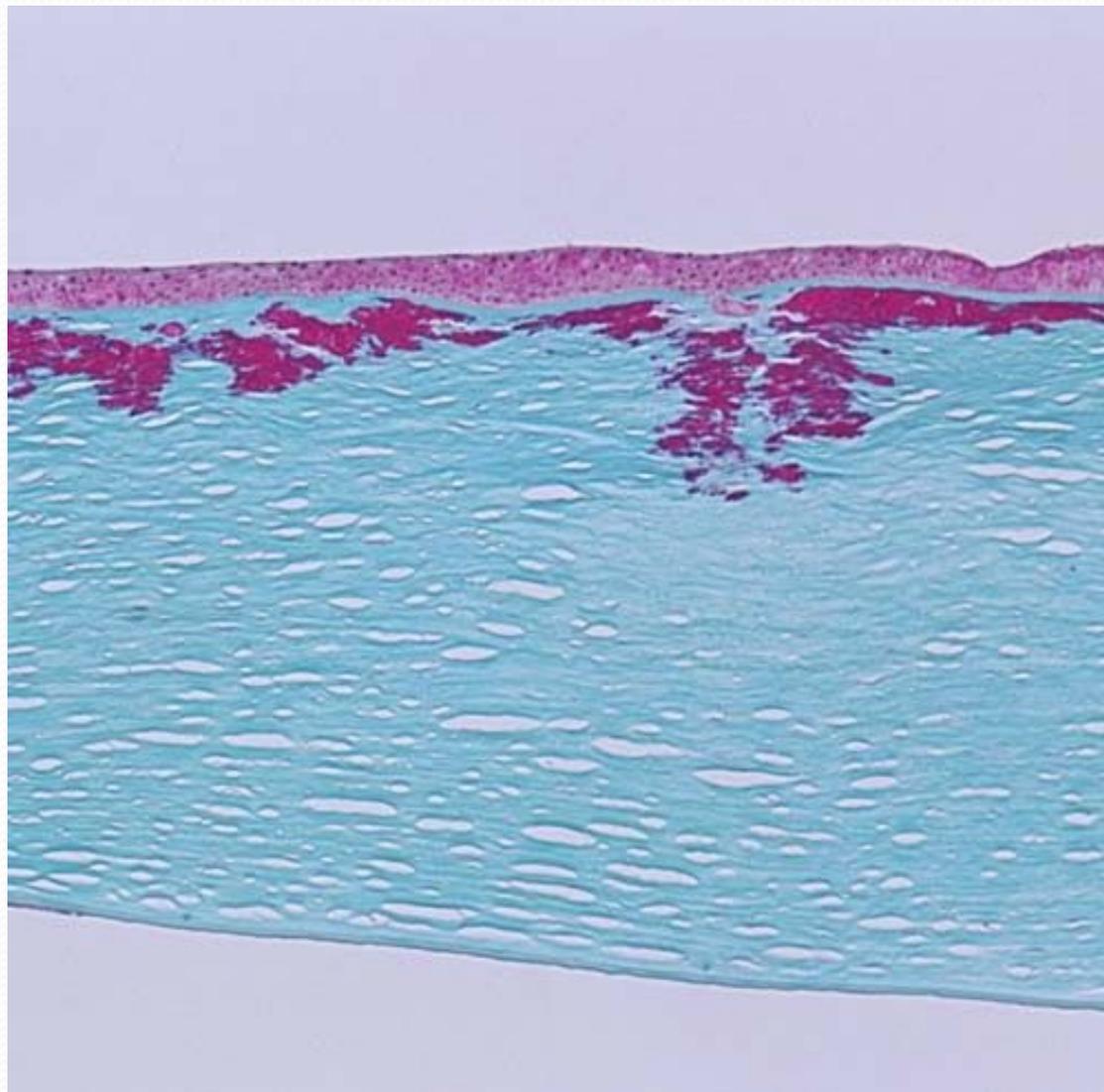
Микрокистозная эпителиальная дистрофия Когана

- Не имеет семейного характера распространения и не прогрессирует;
- Проявляется во 2 декаде жизни;
- Полиморфная дистрофия с проявлениями в виде точечные помутнений, эпителиальных микрокист, картообразных изменений, пальцеобразных полос;
- Гистологически : уплотнение базальной мембраны с отложением между ней и мембраной Боумена фибриллярного белка, отсутствие полудесмосом между базальными клетками эпителия, что обуславливает возникновение рецидивирующих эрозий роговицы.

Бюклерса-Рейса дистрофия



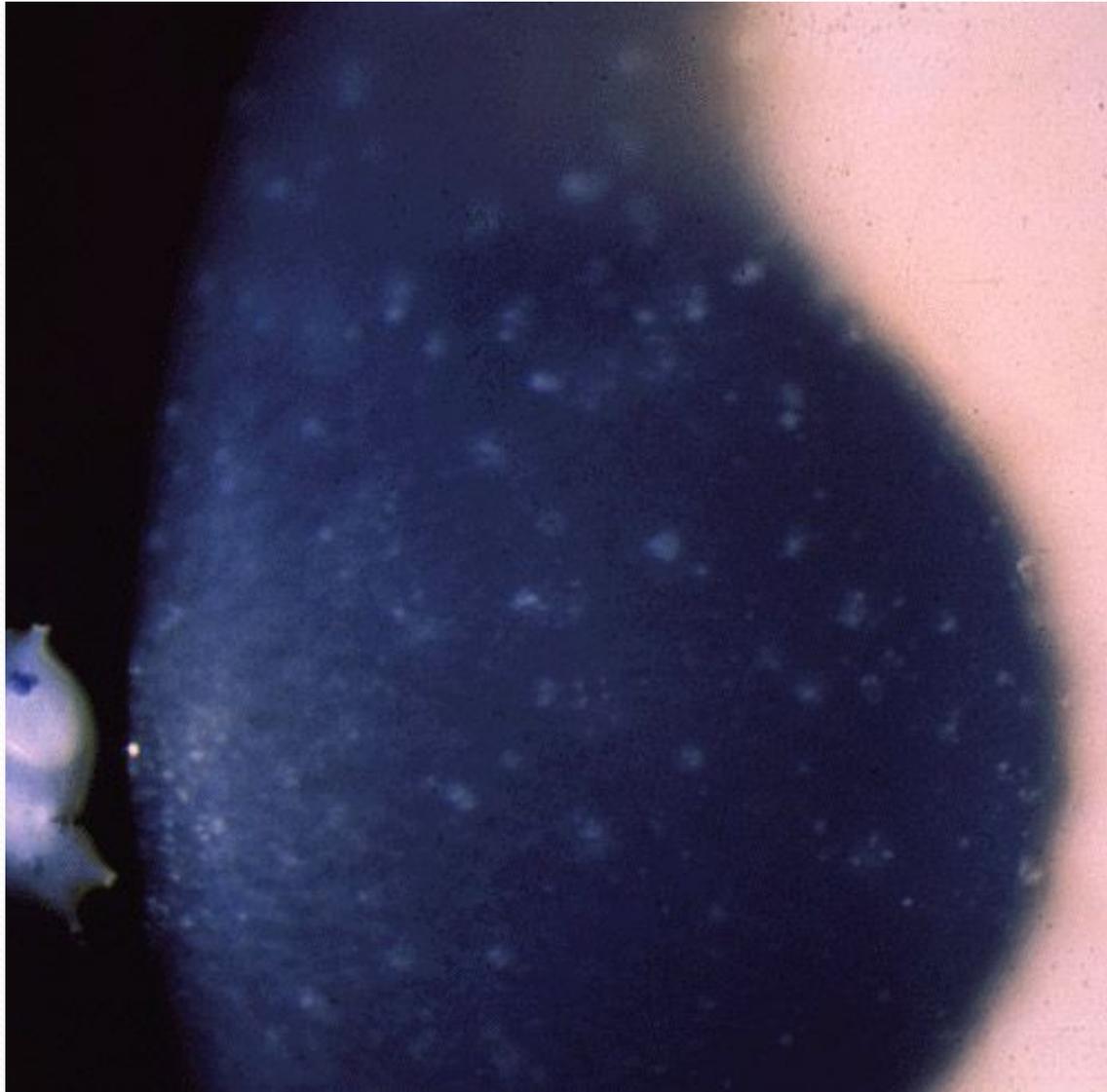
Бюклерса-Рейса дистрофия



дистрофия

- Тип наследования аутосомно-доминантный, прогрессирующее течение;
- Болезнь ассоциирована с мутациями гена TGFBI, кодирующего кератоэпителин;
- Проявляющееся в раннем возрасте;
- Субэпителиальные серые ретикулярные помутнения боуменовой мембраны в виде полосок выявляют преимущественно в центральной части роговицы (географическая карта);
- Гистологически: отложения мутировавшего кератоэпителина в поверхностном слое стромы роговицы;
- Характерны болевые рецидивирующие эрозии, перикорнеальная инъекция, светобоязнь, снижение чувствительности роговицы и остроты зрения;

Месманна дистрофия



Месманна дистрофия

- Тип наследования аутосомно-доминантный;
- Обусловлена нарушением обмена полисахаридов;
- Начинается в раннем детском возрасте;
- Характеризуется наличием кист с внутриклеточными включениями (кератином) в эпителии роговицы;
- Гистологически : неравномерное утолщение эпителия роговицы с многочисленными вакуолизированными крыловидными клетками;
- При возникновении фрагментарных помутнений снижается чувствительность роговицы и острота зрения.

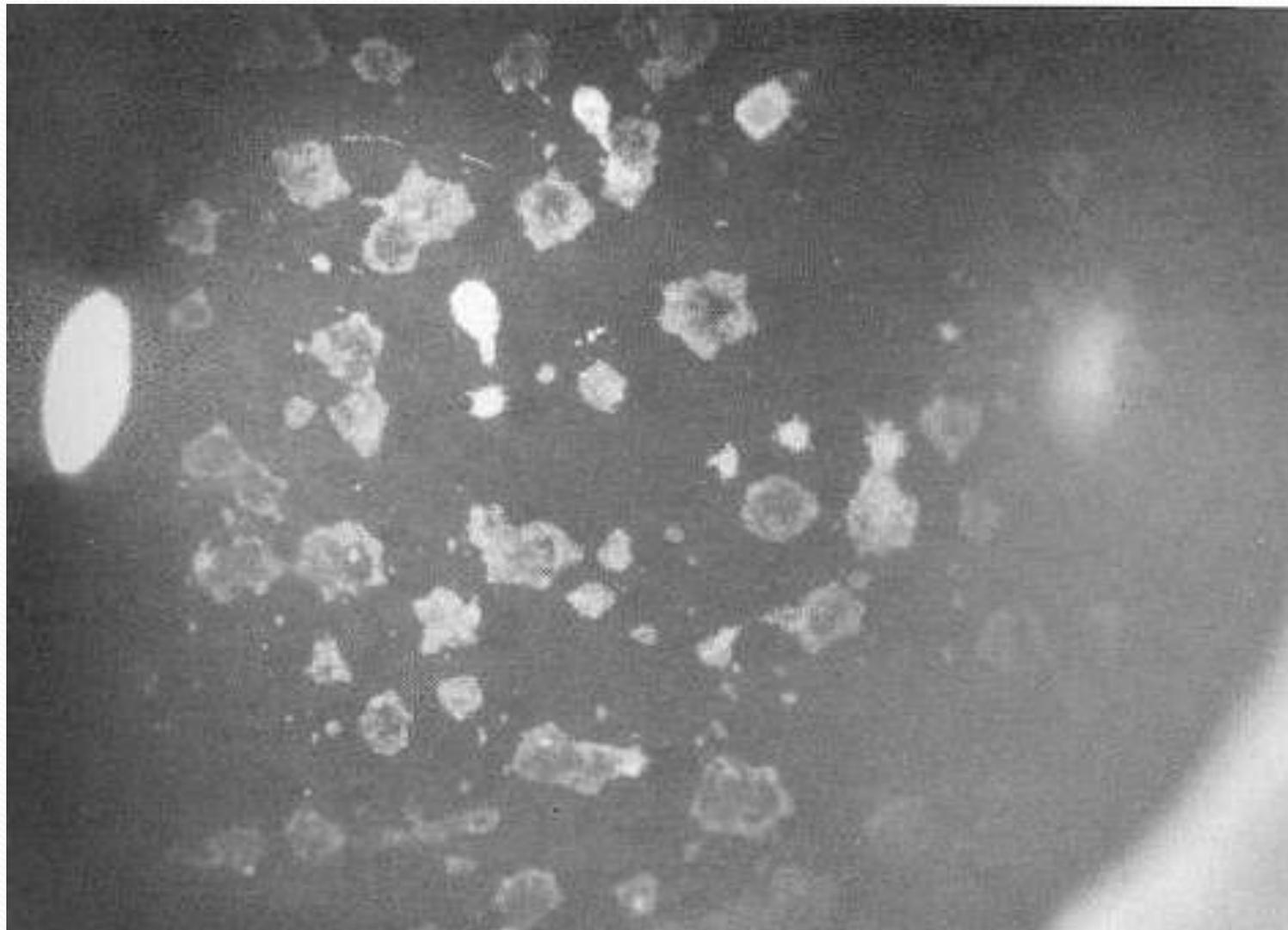
Желатинозная каплевидная дистрофия роговицы



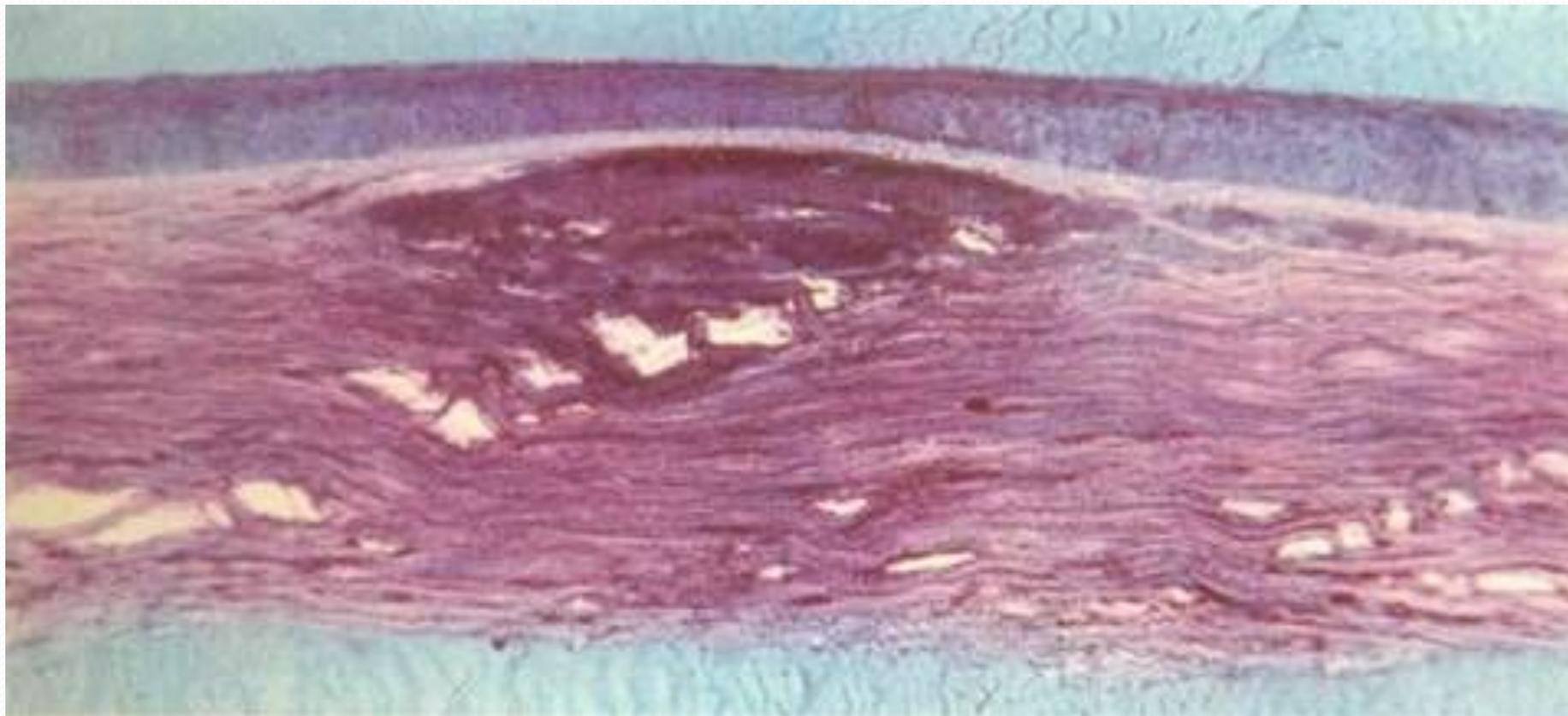
Желатинозная каплевидная дистрофия роговицы

- Полигенный характер наследования заболевания;
- Характеризуется гроздеобразными желатинозными массами под эпителием роговицы;
- Гистологически: амилоидные отложения под эпителием роговицы;
- У пациентов развивается светобоязнь, ощущение постороннего тела в роговице, сильно снижается острота зрения.

Узелковая форма Греноува



Узелковая форма Греноува



Узелковая форма Греноува

- Тип наследования аутосомно-доминантный, медленно прогрессирующее течение;
- Чаще болеют мальчики до 10 лет;
- Характеризующаяся дистрофией роговицы с развитием мелких серых узелков;
- Гистологически: узелки состоящие из гиалиноподобного вещества;
- Снижение тактильной чувствительности роговицы.

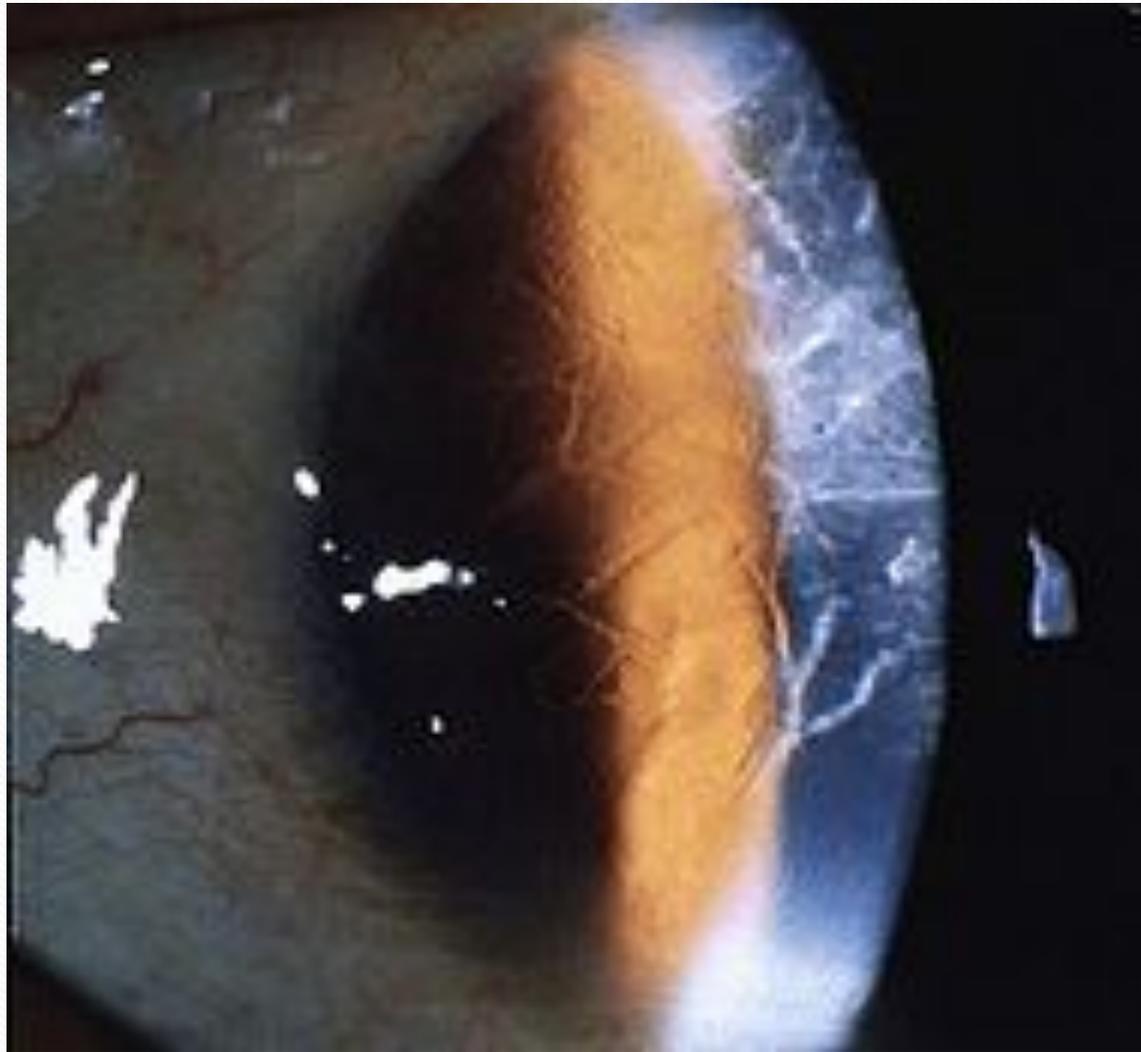
Пятнистая форма Гренова-Фера



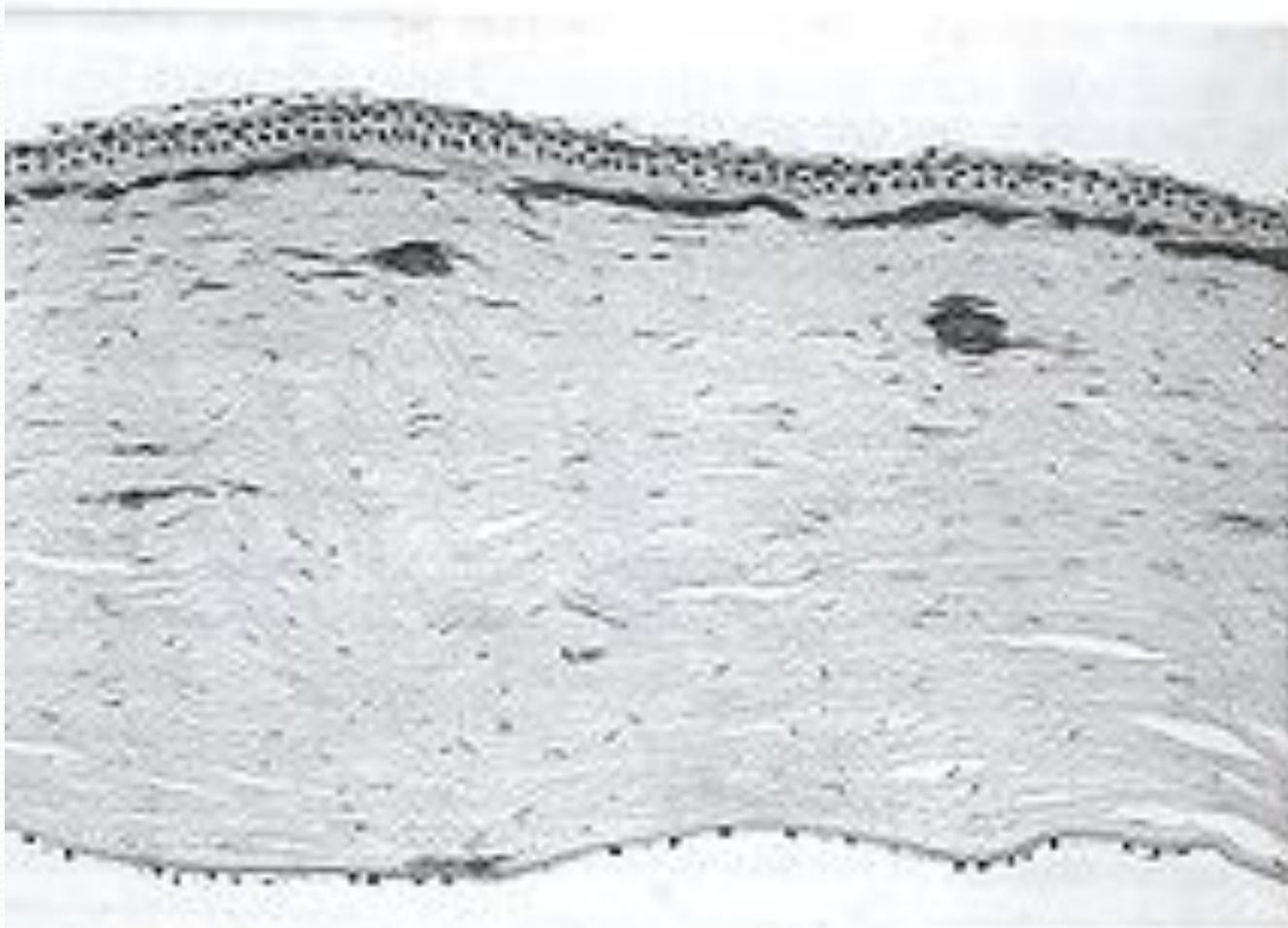
Пятнистая форма Гренова-Фера

- Тип наследования аутосомно-рецессивный;
- Развивается у детей 5-10 лет;
- Характеризуется мелкими субэпителиальными инфильтратами и рецидивирующими эрозиями роговичного эпителия с трансформацией в мелкие серые пятна с нечеткими границами;
- С течением времени происходит тотальное помутнение роговицы с развитием слепоты.

Решетчатая форма Бибера-Гааба-Диммера



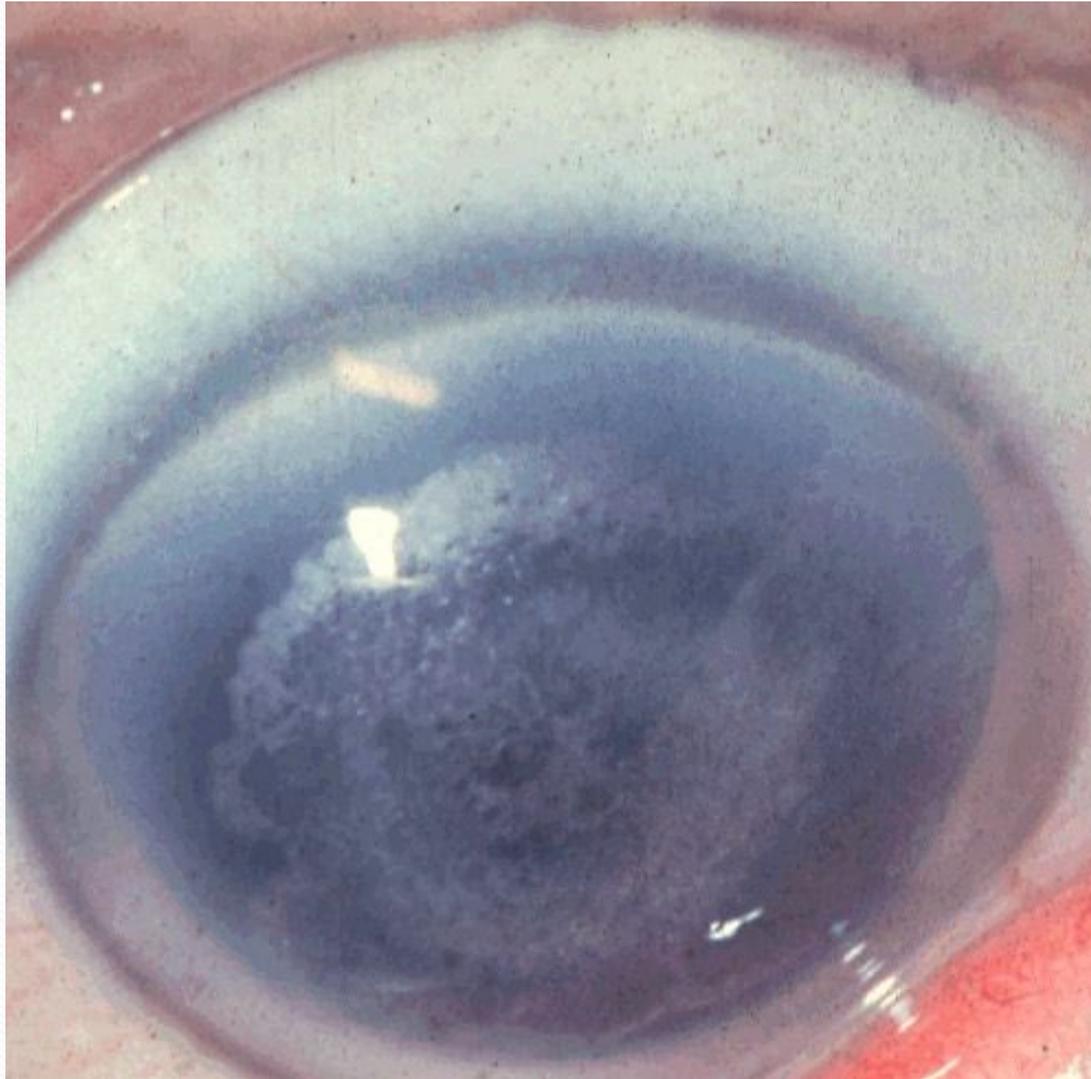
Решетчатая форма Бибера-Гааба-Диммера



Решетчатая форма Бибера-Гааба-Диммера

- Тип наследования аутосомно-доминантный, медленно прогрессирующее течение;
- Дебют в юношеском возрасте;
- Характеризуется помутнениями в виде тонких пересекающихся линий;
- Тотальное помутнение роговоцы ведет к прогрессирующему снижению остроты зрения.

Кристаллическая форма Шнидера



Кристаллическая форма Шнидера

- Тип наследования аутосомно-доминантны;
- Характеризуется появлением в строме роговицы серых или коричневатых помутнений дисковидной или кольцевидной формы, состоящих из мелких, иглоподобных кристаллов представлены холестеролом;
- Сочетается с ксантелазмой, гиперлипопротеинемией, гиперхолестеритемией.

Эндотелиальная дистрофия Фукса
1 стадия - Симптом «битого металла»
cornea guttata (капельная роговица)



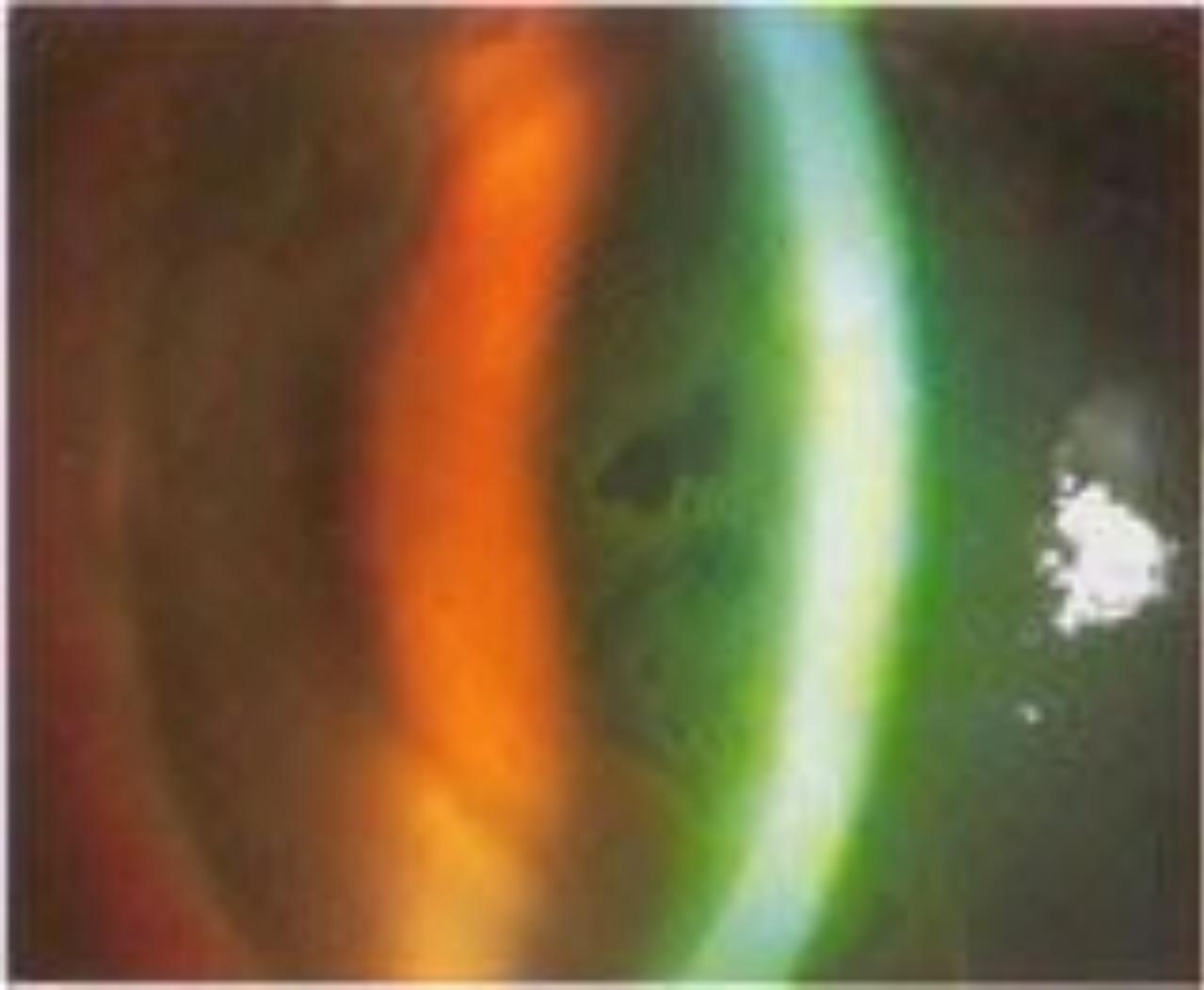
Эндотелиальная дистрофия Фукса

2 стадия - отек эпителия роговицы



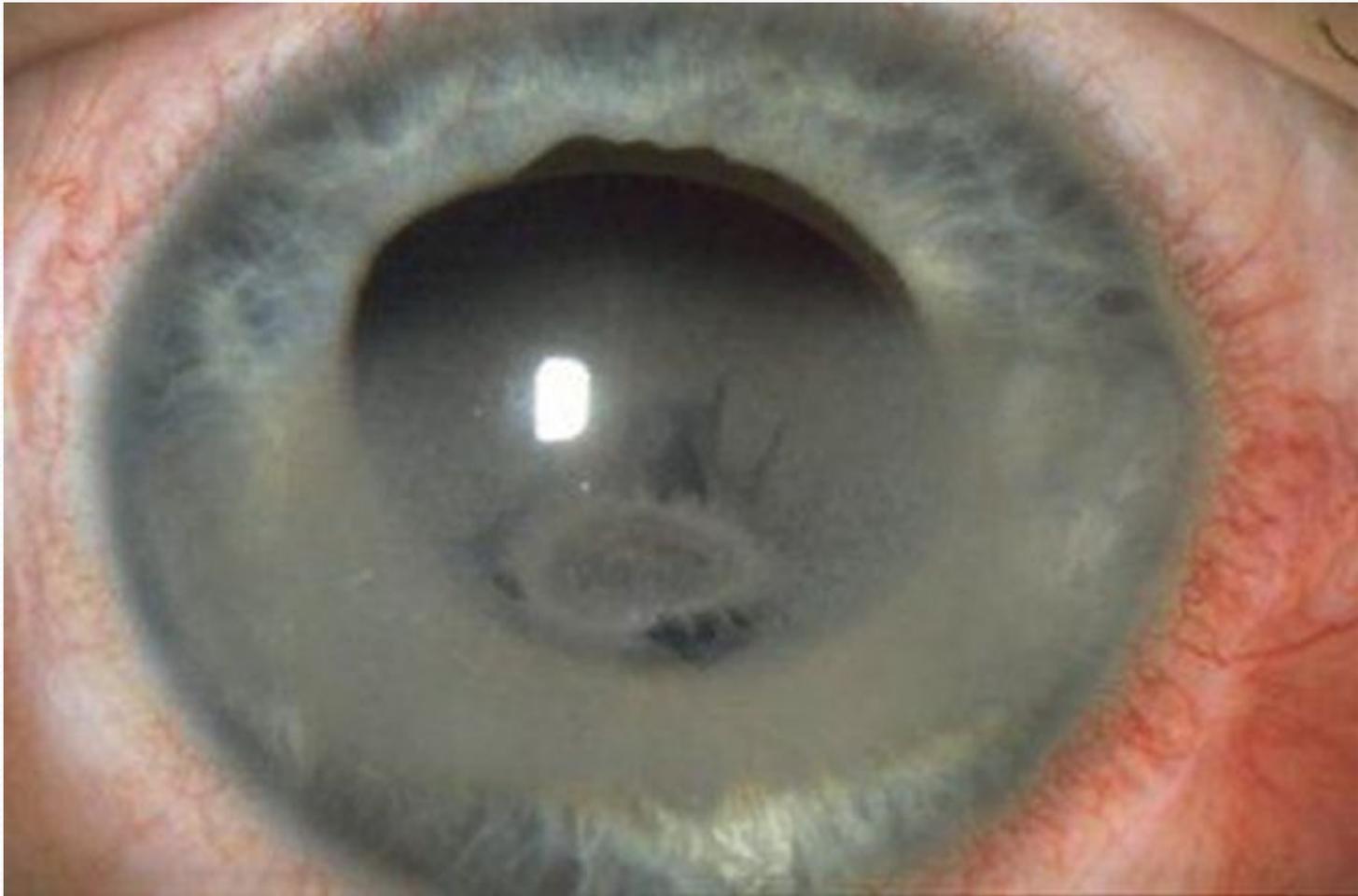
Фукса

3 стадия - буллезная кератопатия

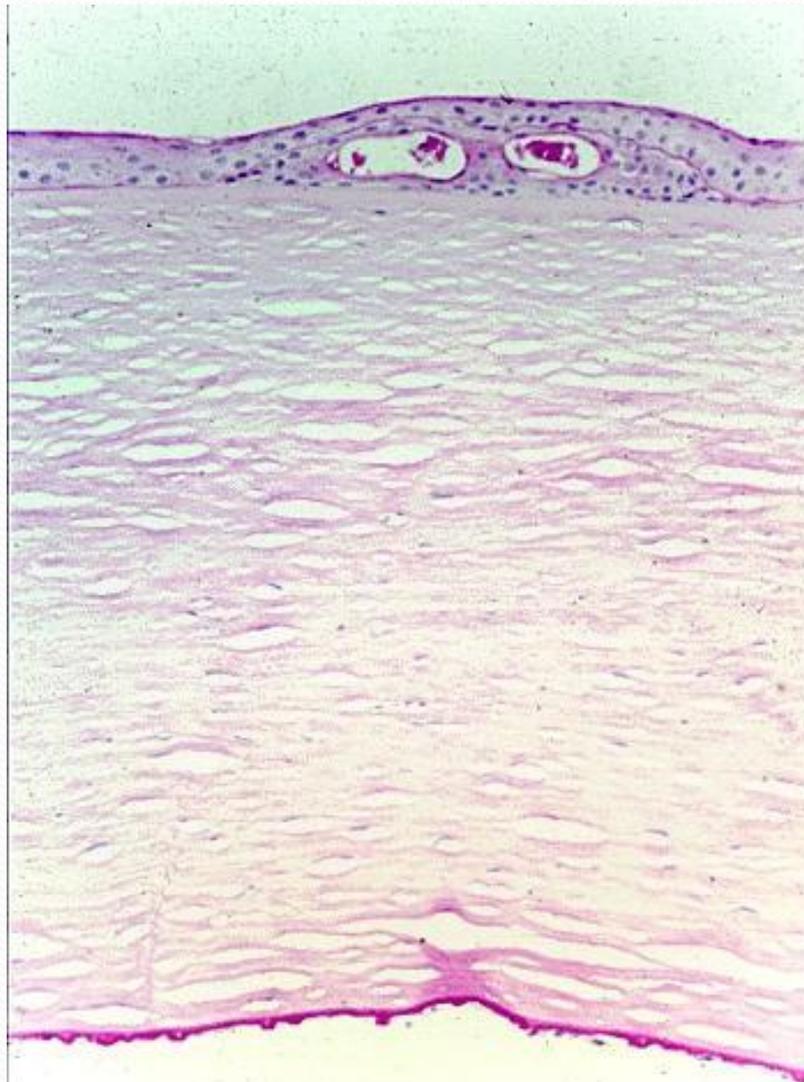


Фукса

3 стадия – помутнение роговицы



Эндотелиальная дистрофия Фукса



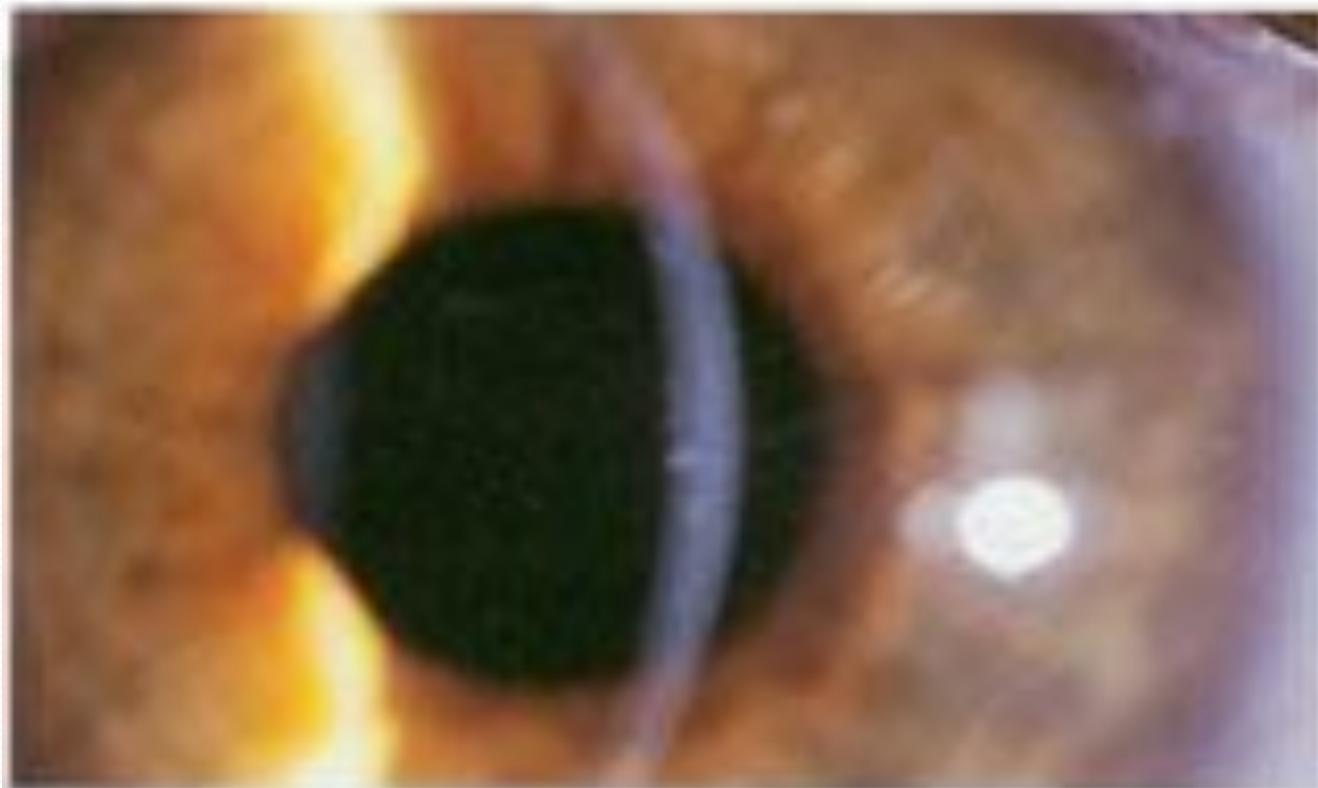
Эндотелиальная дистрофия Фукса

- Тип наследования аутосомно-доминантный, медленное прогрессирование;
- Проявляется чаще женщин пожилого возраста;
- 3. Симптомы (в порядке проявления)
- а) стадия 1: постепенное увеличение центральных очажков, имеющих форму «капель» - *cornea guttata*, с распространением поражения на периферию и слиянием элементов (вид «битого металла»);
- 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%;
- в) стадия 3: стойкий отек эпителия с образованием пузырей (буллезная кератопатия), их разрыв причиняет сильную боль и дискомфорт. Затем мембрана Боумена замещается дегенеративным паннусом с развитием помутнения стромы.

Изменения при задней полиморфной дистрофии



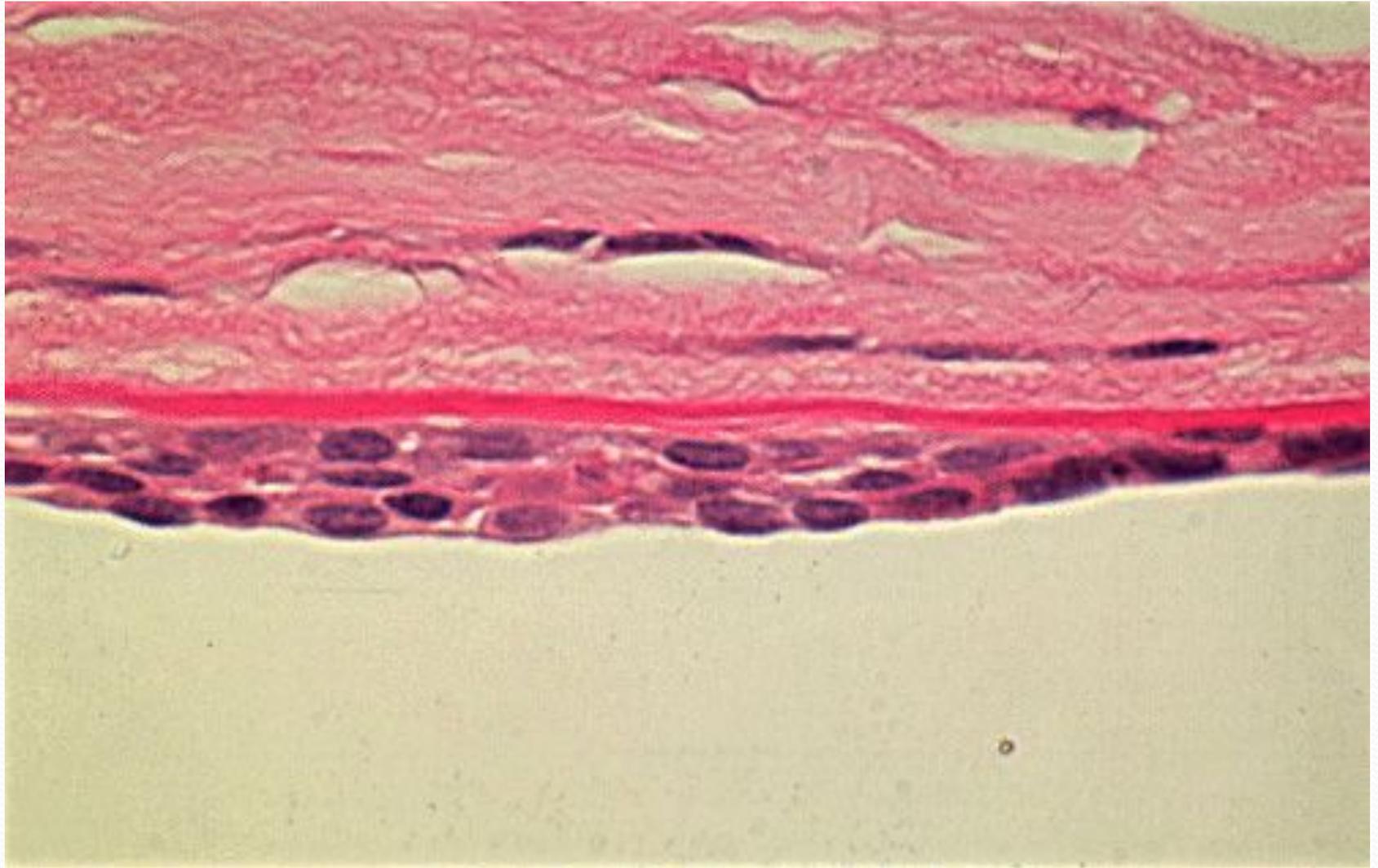
Везикулярные изменения при задней полиморфной дистрофии



Лентовидные изменения при задней полиморфной дистрофии



Задняя полиморфная дистрофия



Задняя полиморфная дистрофия

- Тип наследования аутосомно-доминантный
- Проявляется сразу после рождения,
- Изменения эндотелия разнообразны: везикулярные, лентовидные или картообразные
- Гистопатологический анализ эндотелия демонстрирует эпителиальные характеристики, обычно не свойственные этому слою, причём эндотелий может даже состоять из нескольких слоёв клеток.
- Основной симптом — снижение зрения вследствие отёка роговицы

Основные принципы лечения семейно-наследственных дистрофий:

- Консервативное (симптоматическое):
 - витаминные капли и мази,
 - кератопротекторы,
 - репаранты,
 - антибактериальные средства,
 - лечебные контактные линзы,
 - противовоспалительная терапия.
- Хирургическое:
 - послойная или сквозная кератопластику,
 - эксимерлазерная кератэктомия.

