Министерство Здравоохранения РФ
ФГАОУ ВО «РНИМУ им. Н.И. Пирогова»
Минздрава России
Кафедра офтальмологии педиатрического факультета

# ИЗМЕНЕНИЯ ОРГАНА ЗРЕНИЯ И ГЛАЗНЫЕ СИМПТОМЫ ПРИ ОБЩИХ ЗАБОЛЕВАНИЯХ

**методическое пособие**

по офтальмологии для студентов педиатрических факультетов медицинских ВУЗов

Москва

Одобрено цикловой комиссией и утверждено Ученым Советом педиатрического факультета ФГАОУ ВО «РНИМУ им. Н.И. Пирогова»
Протокол № от

**Рецензент:** профессор, д.м.н., зав. кафедрой офтальмологии РУДН Фролов М.А.

**Авторы:** Член-корр. РАМН, д.м.н., профессор Сидоренко Е.И., д.м.н., профессор Гусева М.Р., д.м.н., профессор Обрубов С.А., к.м.н., доцент Павлова Т.В., к.м.н., доцент Асташева Т.В., к.м.н., доцент Сидоренко Е.Е., к.м.н. доцент Обрубов А.С.

**Изменения органа зрения и глазные симптомы при общих заболеваниях.** Методическое пособие по офтальмологии для студентов педиатрических факультетов медицинских ВУЗов. / Под редакцией член-корр. РАМН, проф. Сидоренко Е.И. — М.: ФГАОУ ВО «РНИМУ им. Н.И. Пирогова». – 84 с.

Пособие предназначено для студентов, изучающих патологию органа зрения при общих заболеваниях на кафедрах офтальмологии РНИМУ им. Н.И. Пирогова и других медицинских вузов. Оно содержит основные положения лекционного курса по данной проблеме и рекомендуется для подготовки к практическим занятиям и самостоятельной работы студентов.

© ФГАОУ ВО «РНИМУ им. Н.И. Пирогова»,
© Коллектив авторов,

# ВВЕДЕНИЕ

Орган зрения часто вовлекается в патологический процесс при системных заболеваниях. Это объясняется несколькими причинами. Во-первых, существует синхронность эмбриогенеза тканей глаза и почек. Во-вторых, имеется анатомическая близость околоносовых пазух и зубов. В-третьих, морфологической основой ряда наследственных заболеваний органа зрения и различных структур организма является поражение соединительной ткани. В-четвертых, глаз, как забарьерный орган, является мишенью системного иммуновоспалительного патологического процесса. В-пятых, генерализация инфекционного процесса из различных структур организма может приводить, в том числе, и к поражению органа зрения по механизму системной воспалительной реакции. В-шестых, наследственные болезни обмена веществ являются основой ряда наследственных заболеваний органа зрения**.**

**ЦЕЛИ ИЗУЧЕНИЯ ТЕМЫ** «Изменения органа зрения и глазные симптомы при общих заболеваниях».

1. **Студент должен знать:**

- причины частого вовлечения органа зрения в патологический процесс при системных заболеваниях;
- эмбриональное развитие органа зрения;
- симптоматику окулоренальных синдромов;
- пути распространение риносинусогенной инфекции на ткани глазницы;
- клинические проявления риносинусогенных орбитальных осложнений;
- симптоматику со стороны органа зрения при синдроме дисплазии соединительной ткани;
- офтальмологические изменения при гипертонической болезни;
- глазные симптомы при ревматоидных заболеваниях
- глазные симптомы при воспалительных заболеваниях кишечника;
- причины глазных симптомов при нефропатиях различного генеза;
- изменения глаз при генерализации инфекционного процесса;
- поражение глаз у детей при врожденных нарушениях обмена веществ;
- глазную симптоматику при сахарном диабете.

**2. Студент должен уметь:**

- провести опрос больного (жалобы, анамнез жизни, анамнез заболевания);
- применить на практике методы исследования в объеме, необходимом для обследования пациента с разнообразными общими заболеваниями (оценить основные зрительные функции, произвести наружный осмотр, при боковом освещении, исследование глаза в проходящем свете);
- выявить патологические проявления в переднем отделе глазного яблока;
- поставить диагноз и провести дифференцированный диагноз с другими офтальмологическими проявлениями общих заболеваний;
- оказать первую медицинскую помощь.

**План изучения темы «Изменения органа зрения и глазные симптомы при общих заболеваниях».**

| Этапы работы | Место работы | Время | Методы и средства обучения |
|---|---|---|---|
| Ознакомление с темой | Лекционный зал | 90 мин | Лекция, демонстрация слайдов |
| Самоподготовка | Дома, в библиотеке | Не ограничено | Учебная литература, конспект лекций, методические пособия |
| Работа на практическом занятии | Учебная комната кафедры | 180 мин | Разбор больных, изучение историй болезни, демонстрация слайдов |
| А) Контроль исходных знаний студентов | Учебная комната кафедры | 20 мин | Тестовый контроль, устный опрос |
| Б) Курация больных с разнообразными общими заболеваниями | Кабинет функциональной диагностики офтальмологического отделения | 75 мин | Вместе с преподавателем обследуют больного с общим заболеванием. Проводят опрос. Применяются методы исследования. |

| | | | |
|---|---|---|---|
| В) Обсуждение диагноза, методов лечения, а также экстренной медицинской помощи обследованным больным | Учебная комната кафедры | 35 мин | Устанавливают диагноз. Проводится дифференциальная диагностика. Прогнозируют исход заболевания, назначают лечение. |
| Г) Разбор тематических историй болезни, решение ситуационных задач | Учебная комната кафедры | 30 мин | Студенты самостоятельно устанавливают клинический диагноз и назначают лечение. |
| Д) Закрепление и контроль полученных знаний | Учебная комната кафедры | 20 мин | Тест-контроль, вопросы и ответы |

**Список литературы, рекомендуемый для подготовки к занятию:**

1. «Офтальмология». Учебник для студентов медицинских вузов / под редакцией член-корр. РАМН., проф. Е.И.Сидоренко. – М.:ГЭОТАР-МЕД, 2005.

2. Никифоров А.С., Гусева М.Р. Нейроофтальмология: руководство. – М.: ГЭОТАР-Медиа, 2008.

3. Лекция на тему: «Изменения органа зрения при общих заболеваниях».

4. Методическое руководство на тему: «Изменения органа зрения и глазные симптомы при общих заболеваниях».

## Тесты для студентов

**1. Каковы офтальмологические симптомы при острых нарушениях артериального мозгового кровообращения?**

а) Молниеносная преходящая монокулярная слепота
б) Диплопия
в) Косоглазие паралитическое
г) Амблиопия обскурационная
д) Монокулярное повышение остроты зрения

Ответ: а

**2. Какие изменения глазного дна появляются у больных гипертонической болезнью?**

а) Тромбоз центральной вены сетчатки
б) Дистрофические изменения сетчатки, макропсии
в) Ангиопатия, ангиосклероз, ангиоретинопатия, нейроретинопатия
г) Отслойка сетчатки, блефароконъюнктивит
д) Неврит зрительного нерва, паралич аккомодации

Ответ: в

**3. Какие осложнения со стороны глаз бывают при болезнях желудочно-кишечного тракта?**

а) Амблиопия, содружественное косоглазие
б) Глаукома, симптом серебряной проволоки
в) Блефариты, ячмени, склериты, эписклериты, синдром «сухого глаза»
г) Дальтонизм, битемпоральная гемианопсия
д) Дакриоадениты, синдром верхнеглазничной щели

Ответ: в

**4. Какие изменения глазного дна появляются у больных с заболеваниями почек?**

а) Атрофия зрительного нерва
б) Склеральный конус
в) Дистрофические изменения сетчатки
г) Тромбоз центральной вены сетчатки
д) Ангиоретинопатия

Ответ: д

**5. Какие офтальмологические симптомы встречаются при лейкозах?**

а) Иридоциклиты, дистрофические изменения сетчатки
б) Конъюнктивиты, гифема, кератиты
в) Нистагм, косоглазие, монокулярная диплопия
г) Отслойка сетчатки, симптом артериовенозного перекреста
д) Расширение и неравномерность калибра венул конъюнктивы глазного яблока, сужение артериол, кровоизлияния, гифема, гемофтальм, ангиоретинопатия

Ответ: д

**6. Какие офтальмологические изменения сопровождают заболевания центральной нервной системы?**

а) Снижение остроты зрения, изменение цветоощущения, выпадения поля зрения, нарушение бинокулярного зрения, нарушения реакции зрачков
б) Неправильный астигматизм, амблиопия, диплопия
в) Микропсия, конъюнктивиты, блефариты
г) Мадароз, кератоконус, симптом «медной проволоки»
д) Катаракта, глаукома, сужение границ поля зрения

Ответ: а

**7. Какие офтальмологические симптомы возникают при переломе основания черепа?**

а) Страбизм, гифема, отек диска зрительного нерва
б) Нистагм, снижение зрительных функций
в) Конъюнктивальная инъекция, кератоконус односторонний
г) Кровоизлияние под кожу век и конъюнктиву обоих глаз, синдром верхней глазничной щели
д) Застойная инъекция

Ответ: г

**8. Каковы изменения глаз при рассеянном склерозе?**

а) Фликтенулезный конъюнктивит
б) Кератиты, язва роговицы
в) Ретробульбарный неврит зрительного нерва, нистагм.

г) Хориоидиты
д) Склерит
Ответ: в

**9. Какие офтальмологические симптомы вызывают заболевания ЛОР-органов?**

а) Конъюнктивиты, блефариты, дакриоциститы, экзофтальм, атрофия зрительного нерва, неврит зрительного нерва
б) Конъюнктивиты аденовирусные, ретинопатия
в) Ангулярные блефароконъюнктивиты
г) Атрофия зрительного нерва, ишемическая ангиопатия лимба
д) Неврит зрительного нерва, ретинальные кровоизлияния
Ответ: а

**10. Какие изменения глазного дна появляются при ранних токсикозах беременных?**

а) Неврит зрительного нерва
б) Атрофия зрительного нерва
в) Застойный диск зрительного нерва
г) Острая непроходимость центральной артерии сетчатки
д) Ангиопатии сетчатки, ретинальные геморрагии
Ответ: д

**11. Какие факторы риска развития диабетической ретинопатии?**

а) Экологические факторы, алкоголизм, курение, кариес
б) Генетические факторы, гипергликемия, артериальная гипертензия, длительный сахарный диабет, диабетическая нефропатия
в) Погрешности в диете, травмы головы, гастрит, альбинизм
г) Проживание в условиях высокой влажности, опухоли почек, гастродуодениты
д) Беременность, стрессы, гипоксия
Ответ: б

**12. Какие изменения переднего отдела глаза встречаются при сахарном диабете?**

а) Дакриоциститы, невралгия носоресничного нерва, корнеальный синдром

б) Кератиты, язвы роговицы, вторичная глаукома
в) Кератоглобус, микрокорнеа, микрофтальм
г) Спастический заворот век, мегалокорнеа, глаукома
д) Ячмени, блефариты, конъюнктивиты, микроаневризмы сосудов конъюнктивы, складки десцеметовой оболочки, катаракты
е) Трихиаз, передний эмбриотоксон, мегалокорнеа

Ответ: д

**13. Какие признаки диабетической ретинопатии вы знаете?**

а) Расширенные вены, микроаневризмы, микрогеморрагии, неоваскуляризация на диске зрительного нерва, макулопатия, отслойка сетчатки
б) Ангиома, дистрофические изменения сетчатки, ретиношизис
в) Катаракта, глаукома, ретролентальная фиброплазия, атрофия зрительного нерва
г) Неврит зрительного нерва, колобома сосудистой оболочки, аномалии сосудов сетчатки
д) Склеральный конус, гипертрофия пигментного эпителия сетчатки, друзы

Ответ: а

**14. Какими симптомами проявляется поражение глаз при тиреотоксикозе?**

а) Энофтальм, катаракта, атрофия зрительного нерва
б) Экзофтальм, симптом Дальримпля, симптом Грефе, симптом Штельвага, симптом Розенбаха
в) Конъюнктивит, дакриоцистит, синие склеры
г) Истерическая амблиопия, дальтонизм, ретинопатия
д) Диплопия, птоз, офтальмоплегия

Ответ: б

**15. Какими симптомами проявляется поражение глаз при гипотиреозе?**

а) Сужение глазной щели, отечность лица, симптом Хертога, глаукома, эмбриотоксон, кератоконус
б) Широкая глазная щель, кератоглобус, астигматизм
в) Амблиопия, страбизм, атрофия зрительного нерва

г) Лентиконус, увеит, отслойка сетчатки, ретинопатия
д) Синдром Аргайлла Робертсона, синдром Горнера

Ответ: а

**16. Какие ранние офтальмологические симптомы при заболевании корью вы знаете?**

а) Ячмень, задние синехии
б) Конъюнктивит, кератит, блефароспазм
в) Блефарит, эписклериты
г) Глаукома, склериты
д) Увеит, птоз верхнего века

Ответ: б

**17. Какие изменения глаз бывают при ветряной оспе?**

а) Светобоязнь, конъюнктивальная инъекция, блефароспазм, кератиты
б) Ячмень, ретиноваскулит
в) Халазион,ретинопатия
г) Атрофия зрительного нерва, сухой кератоконъюнктивит
д) Симптом Горнера, ограничение подвижности глазного яблока

Ответ: а

**18. Каковы наиболее частые осложнения со стороны глаз при эпидемическом паротите?**

а) Дакриоадениты
б) Дакриоциститы
в) Параличи наружных мышц глаза
г) Кератомаляция
д) Амблиопия

Ответ: а

**19. Какие осложнения со стороны глаз возможны при дифтерии?**

а) Дакриоаденит, анкилоблефарон
б) Экзофтальм, лентовидная дистрофия роговицы
в) Ангиопатия, симблефарон, трихиаз

г) Атрофия зрительного нерва, острая непроходимость центральной артерии сетчатки
д) Паралич аккомодации, паралич наружных мышц глаза, конъюнктивит, кератит

Ответ: д

**20. Какие врожденные нарушения липидного обмена проявляются патологией глаз?**

а) Синдром Аргайлла Робертсона
б) Цистиноз, болезнь Стилла
в) Болезнь Нимана-Пика, мукополисахаридоз, болезнь Гоше
г) Болезнь куру, болезнь Стивенса-Джонсона
д) Синдром Горнера, болезнь Такаяси

Ответ: в

**21. При каких заболеваниях развивается кератомаляция?**

а) Конъюнктивиты
б) Амблиопия
в) Увеиты
г) Авитаминоз А
д) Эписклерит

Ответ: г

**22. Какие авитаминозы чаще проявляются дистрофическими изменениями роговицы?**

а) Авитаминоз В2, В6, В12, Е
б) Авитаминоз Д, С, А
в) Авитаминоз С, К, РР
г) Авитаминоз Д, С, К
д) Авитаминоз А, К, РР

Ответ: а

**23. Каковы патогномоничные офтальмологические признаки сифилиса мозга?**

а) Хронический конъюнктивит
б) Феномен Брэли
в) Синдром Аргайлла Робертсона
г) Симптом Штельвага

д) Симптом Дальримпля

Ответ: в

**24. Какими симптомами проявляется паралич симпатического нерва?**

а) Птоз, миоз, энофтальм
б) Блефароспазм, слезотечение, светобоязнь
в) Диплопия, косоглазие
г) Лагофтальм, микрокорнеа
д) Экзофтальм, вертикальный страбизм

Ответ: а

**25. Какова клиника поражения глаз при ревматизме?**

а) Конъюнктивиты, снижение остроты зрения
б) Эписклериты, склериты, увеиты, ретиноваскулиты
в) Глаукома, кровоизлияния под конъюнктиву, кератит
г) Неврит зрительного нерва, ангиопатия, ангиосклероз
д) Амблиопия, сходящееся косоглазие, глазной тортиколлис

Ответ: б

**26.Какие осложнения со стороны глаз бывают при болезнях органов дыхания?**

а) Кератиты, иридоциклиты, хориоидиты
б) Глаукома, анизокория, ослабление зрачковых реакций
в) Дальтонизм, парезы наружных мышц глазного яблока
г) Астигматизм, близорукость
д) Амблиопия дисбинокулярная

Ответ: а

**27. Какие изменения глаз бывают при болезни Гоше?**

а) Застойная инъекция, снижение остроты зрения, спазм аккомодации
б) Глазной тортиколлис, диплопия, гематомы век
в) Диплопия, косоглазие содружественное, парацентральные скотомы
г) Желтоватое утолщение конъюнктивы в виде треугольников, обращенных основанием к лимбу; кровоизлияние в сетчатку
д) Мегалокорнеа, блефароконъюнктивит, ранняя пресбиопия

Ответ: г

**28. Какие офтальмологические симптомы встречаются при анемии?**

а) Конъюнктивальная инъекция, гнойное отделяемое в своде конъюнктивы, кератиты
б) Застойная инъекция, боль в глазном яблоке, диплопия
в) Иридоциклиты, птоз верхнего века, миоз
г) Астигматизм, улучшение зрительных функций с цилиндрической коррекцией, амблиопия
д) Бледность конъюнктивы, кровоизлияния субконъюнктивальные, ретинальные кровоизлияния, бледное глазное дно

Ответ: д

**29. Какие изменения глазного дна появляются при поздних токсикозах беременных?**

а) Ангиоретинопатии
б) Неврит зрительного нерва
в) Атрофия зрительного нерва
г) Застойный диск зрительного нерва
д) Тромбоз центральной вены сетчатки

Ответ: а

**30. Какие офтальмологические изменения сопровождают тромбоз кавернозного синуса?**

а) Перикорнеальная инъекция, кератит, миоз, слоновость век
б) Застойная инъекция, сниженная острота зрения, птоз, вторичная глаукома
в) Покраснение и отек конъюнктивы, экзофтальм, односторонний мидриаз, сниженная острота зрения
г) Офтальмоплегия, птоз, диплопия, сухой кератоконъюнктивит
д) Энофтальм, косоглазие, отек диска зрительного нерва

Ответ: в

## Синхронность эмбриогенеза тканей глаза и почек

Изучение эмбрионального развития глаза и почек впервые началось в середине 19-го века. В дальнейшем была выявлена общность молекулярной регуляции органогенеза почек и глаз. Результаты современных молекулярно-генетических исследований свидетельствуют о существовании генов-регуляторов эмбриогенеза, таких как Pax-2, WT1, BMP-7 и др. Наряду с регуляцией метанефрального развития эти гены обеспечивают межтканевые взаимодействия, контролируя развития глаз, органов слуха, костной и других систем мезенхимного происхождения.

Гены Pax являются ключевыми регуляторами в течение органогенеза почки, глаза, уха, носа, мышц конечностей, позвоночного столба и мозга, кодирующими ядерные транскрипционные факторы. Pax 2 экспрессируется в вольфовом протоке, мочеточниковом выросте, метанефрогенной ткани, зрительной плакоде, глазном пузырьке, области зрительной щели и области вдоль длины зрительного стебелька.

Ген WT1 индуцирует образование мочеточника из мезонефроса, участвует в рецепции существующего сигнала от зачатка мочеточника, а также он необходим для дифференцировки ганглиозных клеток в развивающейся сетчатке.

Ген BMP-7 является ранним индуктором нефрогенеза, почечным фактором дифференцировки канальцев, участвует в процессе формирования хрусталика.

Мутации гена Pax 2 приводит к развитию дисплазии почек, пузырно-мочеточниковому рефлюксу и колобоме. При мутации гена WT1 возникают, в частности, опухоль Вильмса (нефробластома), WAGR синдром (аниридия, нефробластома, почечная недостаточность) и др.

Установлено, что эмбриональные стадии развития глаз и почек происходят почти синхронно, поэтому различные факторы могут поражать одновременно глаза и почки, что обуславливает развитие окулоренальных синдромов (табл. 1).

Отражением сочетанного поражения глаза и почек могут служить синдром «почки-колобома», синдром Альпорта,

аутосомно-доминантная поликистозная болезнь почек и многие другие (табл. 2).

Синдром «почки-колобома» представляет собой наследственное заболевание, развивающееся при Pax 2 мутации. Частота его встречаемости в популяции не известна. Неправильное развитие зрительной щели на протяжении глазного бокала и стебелька приводит к группе дефектов, включающих двусторонние колобомы диска зрительного нерва и сетчатки, кисты глазницы, микрофтальм. Преобладающим расстройством со стороны органов мочевыводящей системы является почечная гипоплазия с возможным развитием почечной недостаточности.

Таблица 1.

**Синхронный эмбриогенез почки и глаза**

| Срок | Почки | Глаза |
|---|---|---|
| 3 неделя | Закладка предпочки (пронефроса) везикулы которых переходят в канальцы, открывающиеся в проток предпочки – предшественник вольфова протока. | Развиваются зачатки глаз – «глазные ямки», из которых образуются первичные глазные пузыри. |
| 3-4 недели | Закладка первичной почки (мезонефроса). В ней развиваются структуры, сходные с клубочками. | Первичные глазные пузыри превращаются во вторичные, состоящие из двух слоев. Образуется зародышевая щель глаза. Формируются первичное мезодермальное стекловидное тело и сосудистая сеть хориоидеи, зачаток хрусталика. |
| 5 неделя | Закладка окончательной почки (метанефроса). | Закрытие зародышевой глазной щели, формируется сосудистая сумка хрусталика. Первичное мезодермальное стекловидное тело пронизывается сосудами. Возникает закладка роговицы и первичного нейроэпителия. |

| | | |
|---|---|---|
| 8-9 недели | Из мочеточникового выроста образуются чашечно-лоханочная система и мочеточники. В ходе нефрогенеза образуются клубочки, проксимальные канальцы, петли Генле, фибробласты интерстиция, эпителий собирательных трубочек. | Развитие склеры, формирование зрительного нерва, зрительного тракта и частичного перекреста волокон в хиазме. |
| 32-36 недели | Завершение образования клубочков | Образуются миелиновые чехлы волокон хиазмы и зрительного нерва, полностью исчезают сосуды стекловидного тела. |

Могут быть также дополнительные врожденные аномалии, включающие везико-уретральный рефлюкс, удвоение почки, гидронефроз, аномалии слуха, аномалии ЦНС и аномалии кожи и суставов.

Синдром Альпорта является заболеванием, наследуемым преимущественно (в 85% случаев) как доминантный признак, сцепленный с Х-хромосомой.

Таблица 2.

**Окулоренальные синдромы**

| Клинический синдром | Поражение глаз | Поражение почек |
|---|---|---|
| Почечно-колобомный синдром | Кисты орбиты, микрофтальм, колобома (зрительного нерва, сетчатки) | Почечная агенезия, удвоение, пузырно-мочеточниковый рефлюкс, гидронефроз |
| Синдром Аладжиля | Эмбриотоксон, кератоконус, косоглазие, миопия, пигментный ретинит | Почечная дисплазия, мезангиолипидоз, тубуло-интерстициальный нефрит, тубулоацидоз, почечная недостаточность, медуллярная кистозная болезнь |

| | | |
|---|---|---|
| WAGR синдром | Аниридия | Нефробластома, почечная недостаточность |
| Nail-patella синдром | Косоглазие, катаракта, микрокорнеа, микрофтальм, нистагм, глаукома, кератоконус, гетерохромия | Нормальная почечное строение, протеинурия, микрогематурия, гломерулонефрит, нефротический синдром, почечная недостаточность |
| Аутосомно-доминантная поликистозная болезнь почек | Блефарохалазис | Формирование кист |
| von Hippel Lindeau болезнь | Гемангиома сетчатки, отслойка сетчатки | Формирование кист, почечная гемангио-бластома, карцинома из почечных клеток, почечные кисты |
| Туберозный склероз | Астроцитарная гамартома сетчатки, микрофтальм, экзофтальм, атрофия зрительного нерва | Формирование кист, ангиомиолипома, карцинома из почечных клеток |
| Болезнь Фабри | Cornea verticilata, катаракта, варикозное расширение вен конъюнктивы, извилистость сосудов сетчатки, окклюзия артерий сетчатки | Почечная недостаточность, изостенурия, канальцевая дисфункция, липидные капли в моче, пенистые вакуольные клетки |
| Синдром Зельвегера | Дистрофия роговицы, микрофтальм, дегенерация сетчатки, катаракта | Формирование кист, протеинурия, аминоацидурия, кортикальная дисплазия |

| | | |
|---|---|---|
| Синдром Альпорта | Прогрессирующий передний лентиконус, пигментная эпителиопатия, катаракта, пятна на глазном дне, друзы зрительного нерва | Микрогематурия, нефрит, почечная недостаточность, нефротический синдром |
| Синдром Марфана | Эктопия хрусталика, отслойка сетчатки, уплощение роговицы (corneal flatness), гидромигия (hydromygia), гипоплазия радужки, ранняя глаукома | Фокальный сегментарный и/или мезангиальный гломерулонефрит, стеноз почечной артерии |
| Синдром Williams-Beuren | Звездообразный рисунок радужки | Маленькая или единственная почка, тазовая почка, нефрокальциноз, почечная недостаточность, стеноз почечной артерии, пузырно-мочеточниковый рефлюкс |
| Нефронофтиз, Синдром Сениора-Локена | Пигментный ретинит, алазия/гипоплазия сетчатки, дистрофия сетчатки | Медуллярная кистозная болезнь, почечная недостаточность, изостенурия, гипокалемия, избыток натрия в моче и недостаток калия, интерстициальный фиброз, атрофия канальцев, относительно недостаточные клубочки |

Возникновение данного синдрома связано с генерализованным нарушением базальных мембран вследствие мутационных изменений коллагена, входящего в их состав. Частота синдрома

Альпорта составляет около 1:5000. Среди пациентов, получающих почечную заместительную терапию, данное заболевание встречается в 0,6% случаев.

Классический фенотип синдрома, описанный Alport, включает нефрит, часто прогрессирующий до почечной недостаточности, и нейросенсорное снижение слуха. У большинства пациентов при этом наблюдается гематурия (возможны эпизоды макроскопической гематурии) и протеинурия, тяжесть которой постепенно нарастает. Описаны также случаи нефротического синдрома. Нарушение слуха может быть умеренным или тяжелым, особенно сильно страдает восприятие высокочастотных звуковых волн.

Глазные проявления (15–30%) синдрома Альпорта главным образом характеризуются поражением хрусталика в виде сферофакии, микрофакии, переднего или заднего лентиконуса, передней или задней субкапсулярной катарактой. Возможны также симптом Крукенберга (пылевидное отложение пигмента на эндотелии роговицы с частичным внутриклеточным отложением пигмента в эндотелии и десцеметовой оболочке; пигмент откладывается по капельной линии Эрлиха-Тюрка и образует фигуру в форме линии или веретена), атрофия радужки, отложение пигмента на задней поверхности роговицы и на передней капсуле хрусталика. Имеются сообщения и о пигментных изменениях в парамакулярной области сетчатки.

Аутосомно-доминантная поликистозная болезнь почек характеризуется множеством патологических проявлений, включающих кисты почек различных размеров, кисты печени и поджелудочной железы, дивертикулы толстой кишки, аневризмы мозговых артерий, грудной и брюшной аорты. Часто ещё до наступления терминальной стадии почечной недостаточности возникает гипертензия.

Учитывая, что с седьмой до десятой недели развитие структур глаза происходит параллельно с дифференцировкой канальцев почек (табл. 1), неизвестный фактор, ведущий внутриутробно к развитию кист почечных канальцев, может одновременно поражать глаза и почки. Имеются сообщения о связи между аутосомно-доминантной поликистозной болезни почек и блефарохалазисом, близорукостью, катарактой, отеком диска зрительного нерва и периферической дегенерацией сетчатки.

## Риносинусогенные орбитальные осложнения

Тесные топографо-анатомические связи орбиты и околоносовых пазух способствуют частому вовлечению в воспалительный процесс глазницы и ее содержимого. Орбитальные осложнения при воспалительных заболеваниях околоносовых пазух относятся к пограничной области между оториноларингологией, офтальмологией и челюстно-лицевой хирургией. Часто больные госпитализируются в непрофильные отделения и только позже переводятся в ЛОР стационар. Поэтому знакомство с этой патологией позволит избежать ненужных консультаций и сократить длительность догоспитального этапа.

Заболевания околоносовых пазух осложняются вовлечением орбиты глаза и ее содержимого в 2–4% случаев. 80% случаев воспалительных заболеваний тканей глаза имеют риногенное происхождение.

Этиологической причиной орбитальных осложнений является эмпиема (от греч. empýema — гнойник), околоносовой пазухи. Первое место в развития орбитальных осложнений принадлежит воспалению клеток решетчатого лабиринта, второе — фронтиту, третье — гайморииту и реже сфеноидиту. Однако на практике чаще встречается комбинированное поражение околоносовых пазух, т.е. полисинуиты. Инфекционным агентом, приводящим к развитию синусита, чаще является гнойная инфекция, однако в последние десятилетия определенную роли играет и микотическая инфекция, из которой наиболее опасен в развитии орбитальных осложнений аспергиллез.

В детском возрасте орбитальные осложнения чаще развиваются вследствие того, что костные стенки пазух у детей тоньше и имеют больше дигисценций, что способствует быстрейшему распространению инфекции на орбиту. У детей орбитальные осложнения большей частью являются следствием острых процессов в околоносовой пазухе, у взрослых же, наоборот, 70% осложнений — это осложнении хронических процессов (обострение хронического полисинусита).

Распространение риносинусогенной инфекции на орбиту может происходить различными путями: контактным, лимфогематогенным и одонтогенным.

Контактный путь распространения с разрушением стенки орбиты чаще имеет место при обострении хронических синуитов и встречается у взрослых и детей старшей возрастной группы, когда естественные соустья околоносовой пазухи и полости носа блокируются отечной слизистой оболочкой, грануляциями и полипами и, следовательно, прекращается эвакуация патологического содержимого из околоносовой пазухи. Давление гноя на стенки пазухи вызывает ряд последовательных изменений. Прежде всего, страдает слизистая оболочка — появляется круглоклеточная инфильтрация подслизистого слоя, затем поверхностные и ограниченные изъязвления. В дальнейшем процесс некротизирования распространяется вглубь и, если на этой стадии не подвергнется обратному развитию, то вскоре патологические изменения достигают надкостницы и кости, а кость, лишенная питания со стороны слизистой оболочки и наружного периоста, некротизируется и таким образом развивается картина кариозного остита. При локализации процесса на какой-либо глазничной стенке околоносовой пазухи некроз достигает периорбиты и далее самой орбиты.

Второй путь распространения инфекции — лимфогематогенный. Гематогенное инфицирование распространяется в основном по венозному руслу. Магистральный кровоток от органа зрения осуществляется через систему v. ophtalmica в sinus cavernosus, а из полости носа и околоносовых пазух через систему v. facialis в v. jugularis. Однако между ветвью верхней глазничной вены и ветвью лицевой вены существует богатая анастомотическая связь. Инфицированный тромб из вены околоносовой пазухи может проникнуть в венозное русло глазницы и вызвать развитие орбитального осложнения, а проникновение в кавернозный синус, вызывает уже внутричерепное осложнение.

Лимфатическая система полости глазницы и носа имеет связи с субарахноидальным пространством. Эти связи осуществляются по периваскулярным, периадвентициальным и по перинервальным лимфатическим пространствам.

Третий путь инфицирования глазницы — одонтогенный. Наиболее часто встречается распространение инфекции с кариозно-измененных зубов на верхнечелюстную пазуху с развитием одонтогенного гайморита, а затем через ее верхнюю стенку в

полость глазницы. Одонтогенная инфекция может достигать глазницу и минуя верхнечелюстную пазуху. Это возможно через канальцы, идущие к внутреннему углу глаза от альвеол клыков и премоляров в теле верхнечелюстной кости.

**Клиническая картина орбитальных осложнений**

Клиническая картина орбитальных осложнений весьма разнообразна и подчас трудна для диагностики. Эмпиема околоносовых пазух может вызывать различные форму и степень поражения глазницы, начиная от негнойного периостита или отека мягких тканей, при которых нарушение общего состояния организма незначительны, вплоть до такого тяжелого осложнения как флегмона орбиты, грозящего слепотой и внутричерепными осложнениями с резко выраженной общей реакцией организма по типу септического состояния.

Для клинической работы удобно классифицировать различные орбитальные осложнения по преимущественной локализации процесса.

Классификация орбитальных осложнений

I. *Воспаления мягких тканей глазницы*
1. Простые (негнойные):
а) отек век;
б) отек орбитальных тканей
2. Гнойные
а) абсцесс век;
б) ретробульбарный абсцесс;
в) флегмона глазницы.
II. *Периоститы глазницы*
1. Простые (негнойные).
2. Гнойные.
3. Субпериостальный абсцесс.
III. *Риногенный неврит зрительного нерва*

Негнойные воспаления мягких тканей глазницы у взрослых фиксируются редко, у новорожденных и детей раннего возраста, наоборот, развиваются значительно чаще. В связи с тем, что у детей раннего возраста из всех околоносовых пазух сформирован практически лишь решетчатый лабиринт, некоторые авторы

рассматривают негнойные формы воспаления мягких тканей орбиты, как косвенный признак наличия у ребенка этмоидита.

У детей серозное пропитывание орбитальных тканей (жирового тела глазницы — в соответствии с Международной анатомической номенклатурой, 1999) может возникнуть уже при катаральном воспалении клеток решетчатого лабиринта. Чаще всего возникновение воспалительного отека орбитальных тканей связано с перенесенными инфекционными заболеваниями (скарлатиной, корью, гриппом), приводящими к этмоидиту.

Отек век чаще вызывается поражением передних клеток решетчатого лабиринта и лобной пазухи. Чаще поражается верхнее веко, реже — нижнее. Подвижность глазного яблока сохранена в полном объеме, ткани глаза не страдают. Общее состояние не нарушается, изредка наблюдается субфебрильная температура, что скорее объясняется основным заболеванием.

Отек орбитальных тканей наблюдается при поражении задних клеток решетчатого лабиринта, клиновидной пазухи. Местные симптомы проявляются отеком века как верхнего, так и нижнего, прямым экзофтальмом (выпячиванием глазного яблока) и диплопией (двоением), что связано с изменением положения глазного яблока в орбите. Острота зрения не страдает, глазное дно не изменено. У взрослого человека общее состояние не ухудшается, у детей может повышаться температура тела, появляться головная боль, нередко сопровождающаяся рвотой.

Абсцесс век. Эмпиема лобной пазухи чаще поражает верхнее веко. Абсцесс нижнего века чаще вызывается поражением верхнечелюстной пазухи. При локализации некроза кости у орбитального края тарзоорбитальная фасция не дает гною проникнуть в мягкие ткани глазницы и вызвать появление гнойного процесса в полости глазницы. Гной обычно стекает по передней поверхности тарзоорбитальной фасции на выпуклую поверхность хряща века и уже отсюда прорывается в мягкие ткани века, приводя к его абсцедированию.

В этих случаях веко отечное, гиперемировано, инфильтрировано и неподвижно, прикрывает глазное яблоко. В далеко зашедших случаях определяется флюктуация, а при самопроизвольном вскрытии возможно образование свищевого хода, приводящего к рубцовой тракции и вывороту века.

Основными формами периоститов являются простой (негнойный) и гнойный периостит, завершающей стадией которого является формирование субпериостального абсцесса. Периоститы стенок глазницы обязаны своим происхождением переходу инфекции с патологически измененной стенки околоносовой пазухи на периорбиту. Возможен и гематогенный путь инфицирования. Простой периостит протекает как локальный воспалительный процесс на ограниченном участке орбиты. Клинически он проявляется припухлостью и болезненностью при пальпации небольшого участка глазничного края.

Гнойный периостит и субпериостальный абсцесс являются более тяжелыми осложнениями. При этом страдает в значительной мере общее состояние больного. С появлением гноя в глазнице развивается синдром интоксикации, проявляющийся головной болью, фебрильной температурой тела, тахикардией, общей слабостью. Основными местными симптомами субпериостального абсцесса являются три группы симптомов:

1-я группа — изменение самого глазного яблока в виде гиперемии конъюнктивы и ее отека — хемоза;

2-я группа — изменение положения глазного яблока в глазнице за счет появления дополнительного объема в виде экзофтальма со смещением глазного яблока в сторону, противоположную локализации абсцесса;

3-я группа — ограничение подвижности глазного яблока в сторону абсцесса.

Следовательно, если субпериостальный абсцесс локализуется на верхней стенке, что бывает при поражении лобной пазухи, то помимо экзофтальма, гиперемии и хемоза конъюнктивы глазное яблоко смещается книзу, а подвижность его ограничена кверху. При локализации абсцесса в области медиальной стенки орбиты (поражение клеток решетчатого лабиринта) глазное яблоко смещено кнаружи, подвижность ограничена кнутри. Абсцесс в области нижней стенки (поражение верхнечелюстной пазухи) проявляется смещением глазного яблока кверху и ограничением подвижности книзу. При локализации субпериостального абсцесса ближе к вершине глазницы, что бывает при поражении задних клеток решетчатого лабиринта или клиновидной пазухи, развивается синдром верхней глазничной щели (боль в глазу и области

глазницы, экзофтальм, птоз, офтальмоплегия, потеря чувствительности в зоне иннервации первой ветви тройничного нерва и роговицы). В этом случае также может наблюдаться поражение зрительного нерва (снижение остроты зрения, появление центральной или кольцевидной скотомы, нарушение цветоощущения).

Ретробульбарный абсцесс можно рассматривать как дальнейший этап развития гнойного воспаления, при прорыве гноя из субпериостального абсцесса позади тарзоорбитальной фасции. Ретробульбарный абсцесс является ограниченным гнойным очагом в тканях глазницы. Возможен также и гематогенный путь возникновения абсцесса, однако независимо от пути инфицирования этот вид осложнения является уже очень грозным осложнением, протекающим с выраженным синдромом интоксикации вплоть до развития сепсиса, для которого характерны озноб, гектическая температура тела, сильная головная боль, боль в глазу при движении глазного яблока и в покое.

Местные изменения при ретробульбарном абсцессе сводятся к прямому экзофтальму, резкому ограничению подвижности глазного яблока во все стороны, выраженному хемозу. Из-за развития неврита зрительного нерва наблюдается снижение остроты зрения.

Флегмона глазницы представляет собой разлитой, без четких границ прогрессирующий гнойный воспалительный процесс в тканях глазницы.

Причиной флегмоны глазницы в подавляющем большинстве случаев является эмпиема околоносовой пазухи. Флегмона глазницы развивается чаще гематогенным путем. Процесс начинается с распространения инфицированного эмбола (тромба) из какой-либо вены околоносовой пазухи в одну из вен орбиты, причем эмбол (тромб) далее подвергается гнойному расплавлению и ведет к тромбоваскулитам, некрозу участков клетчатки с образованием сначала множественных небольших, а затем сливных абсцессов, расплавлению тканей глазницы.

Другой механизм развития флегмоны глазницы — контактный. Обязательным условием для развития флегмоны является нарушение не только костной стенки глазницы, но и периорбиты. Промежуточными фазами при этом будет развитие периостита и

субпериостального абсцесса, но поскольку развитие флегмоны происходит быстро, от 12 часов до суток, отдельные этапы поражения орбиты обычно клинически не проявляются.

При истинной флегмоне глазницы общее состояние больного часто носит септический характер: фебрильная темпертура тела, постоянного или гектического типа, характерна относительная брадикардия (несоответствие нормального пульса 70-80 ударов в 1 минуту высотой температуре тела), ознобы, интенсивная головная боль, боль в области глазницы, усиливающаяся при надавливании на глазное яблоко или при попытке его движения.

Из местных проявлений при флегмоне глазницы обращает на себя внимание выраженный экзофтальм, гиперемия и хемоз конъюнктивы. Хемоз при флегмоне настолько выражен, что конъюнктива нередко даже ущемляется между гиперемированными и инфильтрированными веками. Подвижность глазного яблока резко ограничена во все стороны, возможна полная неподвижность — офтальмоплегия. При надавливании на глазное яблоко оно не смещается в отличие от ретробульбарного абсцесса. При флегмоне глазницы часто снижается острота зрения вплоть до амавроза (полной слепоты).

Прогрессирующее снижение зрительной функции вызвано сдавлением или токсическим действием на зрительный нерв. Мгновенная слепота связана с сосудистым нарушением из-за тромбоза центральной вены сетчатки или эмболии центральной артерии сетчатки. Следует помнить, что слепота может развиться на любом сроке от начала заболевания. Изменения глазного дна сводятся к расширению кровеносных сосудов, тромбофлебитам вен сетчатки, кровоизлияниям в сетчатку и даже ее отслойке. Характерен застойный диск зрительного нерва с исходом в его атрофию.

Так как при флегмоне глазницы прорыву гноя кпереди препятствует тарзоорбитальная фасция, то воспалительный процесс, если больной не получает адекватного лечения, может привести к тромбофлебиту глубоких вен орбиты или вовлечению в процесс мозговых синусов: кавернозного, поперечного, продольного.

Об осложнении флегмоны глазницы тромбофлебитом пещеристого синуса можно судить по тому, что в течение очень

короткого промежутка времени в процесс вовлекается и второй, до того совершенно здоровый глаз. При тромбозе поперечного и продольного синусов, наряду с этим, появляется быстро распространяющийся отек кожи в области сосцевидного отростка (поперечный синус) или в области лба и виска (продольный синус).

Риногенный неврит зрительного нерва. Тесная анатомо-физиологическая связь канала зрительного нерва с задними клетками решетчатого лабиринта и клиновидной пазухой обусловливает возможность вовлечения в процесс зрительного нерва. Неврит зрительного нерва может возникнуть в результате маловыраженного катарального воспаления околоносовьх пазух. Никаких симптомов со стороны глазницы может и не быть. Внезапно появляются снижение остроты зрения, центральная или кольцевидная скотома, расстройство цветоощущения, увеличение размеров слепого пятна.

Для установления причинной связи между поражением зрительного нерва и синуитом пользуются приемом длительной анестезии слизистой оболочки среднего носового хода. Методика заключается в следующем. После предварительной оценки зрительной функции в средний носовой ход вводят турунду: смоченную 2% раствором дикаина и адреналина гидрохлорида (1: 1000) на 1-2 часа. Если в результате этой процедуры происходит значительное ухудшение остроты зрения и уменьшение скотомы, то это говорит в пользу риногенной природы заболевания.

## Дисплазия соединительной ткани

Частой морфологической основой ряда наследственных заболеваний является дисплазия соединительной ткани (ДСТ). ДСТ — аномалия тканевых структур, проявляющаяся снижением содержания отдельных типов коллагена или нарушением их соотношения. Для дисплазии соединительной ткани характерны распространенность в популяции, проградиентность течения, полиорганность поражения, клинический полиморфизм. Указанные особенности тесно связаны с многообразием функций и повсеместным распространением в организме соединительной ткани.

К дифференцированным (синдромным) ДСТ относятся болезни монофакторного характера с установленным генным дефектом и, как правило, выраженной и четко очерченной клинической симптоматикой. Классическим примером дифференцированных ДСТ являются наследственные коллагенопатии — синдромы Марфана, Элерса-Данлоса и Альпорта, возникновение которых обусловлено мутациями в генах, контролирующих синтез определенных типов коллагена. Распространенность дифференцированных форм ДСТ в популяции составляет 0,9%. На практике гораздо чаще приходится сталкиваться с многочисленными недифференцированными формами ДСТ с мультифакториальными механизмами развития. В их возникновении играют роль как мутации большого числа генов (наследственная отягощенность в 79,7% случаев), так и воздействие разнообразных факторов внешней среды (заболевания матери в первом триместре беременности, тератогенный эффект медикаментов, влияние неблагоприятных экологических факторов и т.д.). Распространенность недифференцированных форм ДСТ в популяции составляет 34,25%.

Синдром дисплазии соединительной ткани довольно часто сочетается с патологией органа зрения. Классическим признаком дифференцированных ДСТ является дислокация хрусталика (подвывих или вывих). Часто встречается близорукость различной величины при легких и выраженных формах ДСТ. Отслойка сетчатки, дегенеративные изменения на глазном дне, увеличение длины глазного яблока при слабости склеры заднего полюса, голубые склеры, плоская роговица, увеличенный угол передней камеры глаза, эпикант, гипертелоризм — признаки, определяющиеся при различной выраженности ДСТ. При дисплазии соединительной ткани поражение часто не ограничивается одной системой. Так, описано сочетание пролапса митрального клапана и близорукости в 43,0-65,5% случаев, тубулоинтерстициального нефрита и близорукости в 43,5% случаев.

У больных с дисплазией соединительной ткани нередко наблюдается поражение артерий среднего и мелкого калибра — множественные крупные аневризмы почечных сосудов с высоким риском развития вазоренальной гипертензии.

В структуре вторичных артериальных гипертензий нефрогенная занимает ведущие позиции. Наиболее распространенными причинами нефрогенной артериальной гипертензии является гломерулонефрит (острый и хронический), гемолитико-уремический синдром, терминальная стадия хронической почечной недостаточности, аномалии развития (включая гипоплазию, гидронефроз, нефроптоз, поликистоз почек), мочекаменная болезнь болезни почечных сосудов, стеноз почеченой артерии. Заболевания почек довольно часто вызывают изменения в сосудах сетчатки. Особенно часто к изменениям в сосудах сетчатки приводят гломерулонефриты. Уже при небольшой продолжительности заболевания отмечается сужение артерий, что считают началом развития почечной ангиопатии сетчатки. При длительном течении заболевания в стенках сосудов возникают склеротические изменения, в патологический процесс вовлекается сетчатка и развивается почечная ретинопатия. При почечной ретинопатии сосуды сетчатки сужены и умеренно склерозированы, имеется отек сетчатки вокруг диска зрительного нерва и в центральном отделе глазного дна. Характерно большое количество поверхностных хлопьевидных белых экссудативных очагов. В макулярной области множественные мелкие очаги образуют фигуру звезды. Почечная ретинопатия может осложниться геморрагиями или отслойкой сетчатки. При остром гломерулонефрите таких грубых изменений на глазном дне нет, и изменения в сетчатке могут претерпевать обратное развитие, однако часто дегенеративные изменения, как в сетчатке, так и в зрительном нерве сохраняются. При ухудшении состояния почек ретинопатия может перейти в стадию почечной нейроретинопатии, при которой офтальмоскопическая картина напоминает таковую при нейропатии у больных гипертонической болезнью. Диск зрительного нерва становится отечным, границы его нечеткие, наблюдаются также отек сетчатки, геморрагии, очаги экссудата почти всегда располагаются в области желтого пятна в форме звезды. Это всегда является плохим прогностическим признаком для жизни больного.

При оценке изменений глазного дна, обусловленных артериальной гипертензией, используют классификацию М.Л. Краснова, согласно которой выделяют следующие стадии заболевания:

– функциональные изменения сосудов сетчатки классифицируют как гипертоническая ангиопатия сетчатки;

– органические изменения сосудов — гипертонический ангиосклероз сетчатки;

– при вовлечении в патологический процесс сетчатки и диска зрительного нерва — гипертоническая ретинопатия и нейроретинопатия.

**Гипертоническая ангиопатия сетчатки** присуща первой стадии гипертонической болезни — фазе функциональных сосудистых расстройств и неустойчивого артериального давления. Изменения сосудов являются следствием спазма артериол, а также адаптации сосудов к новым условиям гемодинамики вследствие повышенного артериального давления. В этой стадии происходит расширение венул сетчатки и сужение артериол. Расширение венул выражено более значительно, чем сужение артериол. В связи с этим на этой стадии изменяется соотношение калибра артериол и венул. Нормальное соотношение калибра сосудов 2:3. При артериальной гипертензии соотношение калибра сосудов становится 1:3, а иногда и 1:4.

Неодинаковое тоническое сокращение артериол проявляется неравномерностью калибра сосудов, может также наблюдаться асимметрия состояния сосудов на парных глазах.

Затем присоединяются изменения места перекреста артериол и венул. Наблюдается симптом патологического артериовенозного перекреста Салюса-Гуна. Если напряженная артерия лежит над веной, то она может сдавливать ее в различной степени. При симптоме Салюса-Гуна I степени, лежащая под упругой артерией вена несколько изгибается и около места перекреста уменьшается ее просвет.

В центральных отделах сетчатки отмечается штопорообразная извилистость мелких венул, окружающих желтое пятно (симптом Гвиста). Штопорообразно извилистые сосуды могут оканчиваться утолщениями напоминающими бусинки или гроздь винограда. При нормализации артериального давления эти изменения обратимы. В области желтого пятна нередко возникает диссоциация пигмента.

**Гипертонический ангиосклероз** является 2-й стадией изменений глазного дна, при которой поражение сосудов носит

уже органический характер и наблюдается уже устойчивое повышение артериального давления. Указанные в функциональной стадии сосудистые изменения становятся более выраженными. Артериолы значительно сужены, увеличивается их извитость и неравномерность калибра. Гиалиноз стенок артериол проявляется усилением рефлектирования сосудов, световая полоска становится шире и приобретает красноватый оттенок (симптом «медной» проволоки). При более выраженных изменениях артериол сосудистая стенка становится практически непрозрачной, а сосудистый рефлекс белый и яркий (симптом «серебряной» проволоки). Артериальный сосуд может подвергнуться даже полной облитерации и тогда он имеет вид белой тонкой линии.

На второй стадии выражены и нарушения в венозном отделе микроциркуляторного русла. Увеличивается извилистость венул в области желтого пятна и выраженность изменений в области артериовенозного перекреста сосудов. Артерия пережимая вену, смещает ее вниз, в толщу сетчатки и в сторону (симптом дуги). В месте перекреста отчетливо виден изгиб вены и она представляется истонченной (симптом Салюса-Гуна II). Дальнейшие органические изменения сосудов с уплотнением их стенок могут проявляться более значительным смещением вены, исчезновением сиптома дуги, а вена до и после перекреста как будто обрывается (кажущийся перерыв вены по обе стороны артерии) из-за ее вдавления в глубь сетчатки (симптом Салюса-Гуна III).

Изменения диска зрительного нерва на второй стадии зависят от вовлечения в процесс ангиосклероза сосудов перипапиллярной зоны и нарушений микроциркуляции. При офтальмоскопии диск зрительного нерва выглядит бледным, с восковидным оттенком.

Дальнейшее прогрессирование изменений на глазном дне проявляется **гипертонической ретинопатией**. Кроме изменений сосудов, на этой стадии в сетчатке появляются отеки, кровоизлияния и разнообразные очаги экссудации.

Отек сетчатки чаще наблюдают в перипапиллярной зоне и по ходу крупных сосудов. Сетчатка в этих случаях теряет прозрачность, становится серовато-белой. Сосуды сетчатки прикрываются отечной тканью.

Геморрагии часто появляются в слое нервных волокон около диска зрительного нерва, поэтому в этих случаях они имеют вид

радиально расположенных штрихов, полосок, реже в виде пятен неправильной формы.

Экссудативные очаги могут быть твердые и мягкие. Твердый экссудат (глубоко расположенный) состоит из липидов, фибрина, макрофагов. В макулярной области он имеет радиальное расположение и образует «фигуру звезды». Мягкий экссудат (поверхностный) имеет вид рыхлых, (ватообразных) очагов серовато-белого цвета, преимущественно расположенных в парапапиллярной и парамакулярной зонах. Мягкие экссудаты никогда не сливаются друг с другом и представляют собой участок дегенерации нервных волокон в результате микрососудистой окклюзии.

**Гипертоническая нейроретинопатия** чаще возникает в позднем периоде гипертонической болезни вследствие нарушения микроциркуляции и нейроретинальной гемодинамики. Наряду с изменениями сосудов и сетчатки в процесс вовлекается зрительный нерв, который становится отечным, увеличивается в размерах, отек распространяется на периневрaльную сетчатку, а вокруг диска и на нем отмечаются кровоизлияния. Офтальмоскопическая картина похожа на застойный диск, но отличается от него существенным снижением центрального зрения, сужением поля зрения и нарушением цветового восприятия.

## Глаз как мишень системного иммуновоспалительного патологического процесса

Глаз, как забарьерный орган, является мишенью системного иммуновоспалительного патологического процесса.

### Изменения органа зрения при ревматических болезнях

**Ревматическая лихорадка (ревматизм)** — системное воспалительное заболевание сосудистой ткани с преимущественной локализацией процесса в сердечно-сосудистой системе, развивающееся в связи с острой инфекцией: вызванной β-гемолитическим стрептококком группы А. Заболевание глаз при ревматической лихорадке наблюдается весьма часто — от 4 до 6% по данным различных авторов.

У детей наиболее часто наблюдаются ревматические увеиты и ретиноваскулиты.

**Ревматический увеит** может сочетаться со склеритом или возникает самостоятельно. Поражение может быть как односторонним, так и двусторонним. Иридоциклит носит диффузный негранулематозный характер с обильным серозным экссудатом и мелкими роговичными преципитатами. Течение быстрое, бурное, возможны рецидивы.

Как правило, увеит начинается на фоне обострения атаки ревматизма. Так как в клинической картине увеита преобладают процессы экссудации, наступает раннее помутнение стекловидного тела. На глазном дне наблюдаются явления реактивного папиллита, отека сетчатки и ретиноваскулита.

**Системная красная волчанка** наиболее часто вызывает поражение глаз. Частым симптомом является ретинопатия в виде ватообразных очагов в перипапиллярной области сетчатки, в более тяжелых случаях наблюдаются кровоизлияния в сетчатку и отек зрительного нерва. У детей нередки тяжелые склериты, приводящие к перфорации и вызывающие воспаление в оболочках глаза. Исходом заболевания является атрофия глазного яблока.

Своеобразные изменения глаз наблюдаются при **склеродермии.** Чаще всего изменяется кожа век в виде уплотнений и участков атрофии. Типичны хронические конъюнктивиты, сопровождающиеся сухим кератоконъюнктивитом при вовлечении в процесс слезных желез.

Наиболее часто глаза в виде воспаления сосудистой оболочки поражаются при **ювенильном артрите,** а ревматоидный увеит наблюдается в 40–70% случаев. Чаще болеют девочки. Возникает вялотекущий фибринозный иридоциклит, рано появляется катаракта и дистрофия роговицы, более выраженная по ходу глазной щели. Процесс, как правило, рецидивирует. Ежемесячный осмотр окулиста необходим каждому ребенку с ревматоидным увеитом.

В последние годы внимание клиницистов привлекает **антифосфолипидный синдром,** клиника которого крайне многообразна, так связана с проявлениями, характерными для аутоиммунных заболеваний. Со стороны глаз характерно наличие

рецидивирующего увеита, поражение сосудов сетчатки, их тромбоз, орбиты, связанные с тромбозом.

**Хронические воспалительные заболевания кишечника**

Воспалительные заболевания кишечника относятся к системным заболеваниям, так как имеют широкий спектр внекишечных проявлений, отмечающихся у 1/4–1/3 пациентов с воспалительными заболеваниями кишечника. Они могут возникать при обострении воспалительных заболеваний кишечника, предшествовать им или развиваться в период ремиссии. Патология со стороны глаз часто сочетается с другими внекишечными проявлениями, особенно с артритом и узловатой эритемой.

По данным литературы, нарушения со стороны глаз встречаются в 4–10% случаев.

Согласно современным представлениям, в основе развития внекишечных проявлений при воспалительных заболеваниях кишечника лежат иммунные механизмы. Антигены окружающей среды проникают в организм через слизистую оболочку дыхательных путей, кожу или слизистую оболочку желудочно-кишечного тракта. Желудочно-кишечный тракт человека имеет поверхность, площадь которой составляет 1000 $м^2$, и его функции не ограничиваются только всасыванием питательных веществ. Одной из функций желудочно-кишечного тракта является еще и выведение из организма потенциально опасных для него антигенов.

Иммунная система слизистой оболочки желудочно-кишечного тракта представлена организованной лимфоидной тканью, которая относится к кишечно-ассоциированной (или кишечной) лимфоидной ткани. Эта лимфоидная ткань регулирует проникновение антигенов через слизистую оболочку кишки с помощью специализированных клеток, которые носят название мембранозных клеток (М-клеток). М-клетки обеспечивают транспорт везикул с макромолекулами из просвета кишки в субэпителиальные ткани. Эти клетки располагаются над лимфоидными фолликулами, которые носят название пейеровых бляшек и в которых находятся центры образования В-лимфоцитов. Особенностью этих В-лимфоцитов является преобладание так называемых несущих IgA В-клеток, для которых предопределена функция образования IgA.

Кроме очаговых скоплений лимфоидной ткани, имеется также диффузная сеть лимфоидной ткани, пронизывающая слизистую оболочку всего желудочно-кишечного тракта. Эта лимфоидная ткань дает начало двум своеобразным популяциям лимфоцитов: внутриэпителиальным лимфоцитам, располагающимся в пределах слоя эпителиальных клеток и в большинстве своем представленным Т-клетками, и лимфоцитам собственной пластинки слизистой оболочки (lamina propria), представленным смешанной популяцией Т- и В-клеток. Среди В-клеток лимфоцитарной популяции собственной пластинки слизистой оболочки также преобладают IgA-продуцирующие В-клетки.

Все эти образования составляют 25% слизистой оболочки желудочно-кишечного тракта, и именно они блокируют проникновение во внутреннюю среду организма бактерий и других чужеродных антигенов. Хотя верхние отделы желудочно-кишечного тракта в норме не контактируют с микробами, нижние отделы желудочно-кишечного тракта постоянно находятся в контакте с миллионами бактерий (до $10^{12}$/г каловых масс).

Воспаление, которое развивается как при идиопатических воспалительных заболеваниях кишки, так и при инфекциях, вызванных патогенными микроорганизмами, может нарушать нормальное функционирование кишки, что приводит к увеличению проницаемости ее стенки. При увеличении проницаемости стенки кишки неспособные к самостоятельному существованию бактериальные антигены легче проникают из просвета кишки во внутреннюю среду организма. Эти микробные антигены могут либо непосредственно откладываться в тканях организма, в результате чего развивается местная воспалительная реакция, либо вызывать системный иммунный ответ, в процессе которого формируются иммунные комплексы, которые затем откладываются на поверхности клеток и тканей организма.

Несмотря на различия в механизмах развития воспалительного процесса в тканях глазного яблока вследствие поражения желудочно-кишечного тракта, нередко факторами, предрасполагающими к аутоиммунным расстройствам, служат антигены гистосовместимости (в частности, HLA-B27) системы лейкоцитарных антигенов. Молекула антигена HLA-B27 действует как рецептор для микробных и других факторов. Образующийся

комплекс симулирует продукцию цитотоксических Т-лимфоцитов. Последние повреждают ткани, где расположен антиген HLA-B27 и, следовательно, развиваются гиперемия, отек и нарушение функции.

Клинические проявления глазных нарушений при воспалительных заболеваниях кишечника включают слезотечение, жжение или зуд глаз, боль в глазах, фотофобию, гиперемию конъюнктивы и склеры, снижение остроты зрения и, возможно, слепоту.

**Эписклерит** — воспаление поверхностных слоев склеры — является наиболее распространенным осложнением воспалительных заболеваний кишечника и обычно возникает при обострении заболевания. Его следует подозревать у пациентов с воспалительным заболеванием кишечника, у которых отмечаются остро возникшее покраснение одного или обоих глаз и жалобы на раздражение и жжение глаз. Заболевание характеризуется появлением локальной гиперемии, умеренной болезненностью и образованием плоских узелков округлой формы вблизи лимба, покрытых не спаянной с ними конъюнктивой. Заболевание может возникнуть одновременно на обоих глазах либо сначала на одном, затем на другом. Клинические проявления эписклерита исчезают вместе с проявлениями основного заболевания.

Воспаление средних и глубоких слоев склеры (**склерит**) также наблюдается при воспалительных заболеваниях кишечника. Склерит является более серьезным заболеванием, чем эписклерит, так как может приводить к значительному снижению остроты зрения. Пациенты жалуются на резкую боль, сочетающуюся с чувствительностью при пальпации. Клинически проявляется в виде ограниченной припухлости и гиперемии с голубоватым оттенком. При естественном освещении область воспаления фиолетового цвета. При склерите глубокие склеральные сосуды инъецируются вместе с сосудами эписклеры и конъюнктивы. Иногда в процесс вовлекается и задний отрезок глаза, что проявляется болью при движении глаза, ограничением его подвижности, хемозом конъюнктивы, отеком век и легким экзофтальмом. Рецидивы склерита часто наблюдаются при обострении воспалительных заболеваний кишечника.

К проявлениям склерита относится и **перфорирующая склеромаляция** (некротизирующий передний склерит без

воспаления), при которой практически не бывает симптоматики. Длительное применение кортикостероидов может также способствовать возникновению склеромаляции. Ненормализованное внутриглазное давление становится фактором, провоцирующим в дальнейшем развитие различного рода стафилом на ослабленном участке склеры. Однако прогрессирование стафилом склеры (увеличение размеров и степени эктазии, истончение стенки) происходит и на фоне нормального офтальмотонуса.

Воспаление конъюнктивы (**конъюнктивит**) является также наиболее частой причиной покраснения глаз при обострении воспалительных заболеваний кишечника. Пациенты обращаются с жалобами на покраснение глаз, зуд, жжение, слезотечение, светобоязнь, ощущение инородного тела и отделяемое из конъюнктивальной полости. Офтальмологическое исследование выявляет отек конъюнктивы глазного яблока и переходных складок, поверхностную инъекцию глазного яблока.

**Увеиты** при воспалительных заболеваниях кишечника нередко сочетаются с суставными и кожными поражениями. При этом в воспаление может вовлекаться как радужная оболочка и ресничное тело (передний увеит), так и стекловидное тело, хориоидея и сетчатка (задний увеит).

Пациенты с передним увеитом предъявляют жалобы на боль в глазу, снижение остроты зрения, светобоязнь и слезотечение. Наблюдаются перикорнеальная инъекция глазного яблока, преципитаты роговицы (скопление воспалительных клеток на задней поверхности роговицы и в трабекулярной зоне угла передней камеры), во влаге передней камеры появляется гипопион или фибрин (экссудативная реакция), изменяется цвет и рисунок радужки, могут появиться узелки Кеппе и Буссака (скопление воспалительных клеток на радужке), сужение зрачка, реакция на свет слабая или отсутствует, имеются неправильная форма зрачка и задние синехии. Возможно реактивное повышение внутриглазного давления, в некоторых случаях отмечается гипотония глазного яблока.

У пациентов с воспалительными заболеваниями кишечника в ряде случаев развивается **хориоидит** (воспаление заднего отрезка глаза), который проявляется снижением остроты зрения, появлением плавающих помутнений, микро- и макроскотомами,

метаморфопсиями, фотопсиями. Офтальмоскопически часто обнаруживаются либо единичные, либо множественные очаги различной формы и контуров, величины и цвета с явлениями перифокального воспаления. В стекловидном теле наблюдается помутнение. Длительно протекающий увеит может привести к формированию внутриглазных спаек в результате хронического воспаления, что приводит к вторичной глаукоме или катаракте.

Увеит может возникнуть в период обострения заболевания кишечника, в период ремиссии или предшествовать диагнозу воспалительного заболевания кишечника. У пациентов с воспалительными заболеваниями кишечника отмечено и бессимптомное течение увеита в значительном проценте случаев.

При воспалительных заболеваниях кишечника могут встречаться **кератиты**, которые проявляются резкой болью в глазу, снижением остроты зрения, слезотечением, светобоязнью, блефароспазмом и ощущением иногородного тела в глазу. Офтальмологическое обследование выявляет отек роговицы вокруг очага поражения и перикорнеальную инъекцию сосудов. Воспалительные инфильтраты роговицы имеют нечеткие границы, серый или желтый цвет, различную форму, величину, глубину залегания. Эпителий роговицы над их поверхностью имеет дефект, окрашиваемый раствором флюоресцеина в зеленый цвет. В исходе процесса формируется рубец — различной степени выраженности помутнение роговицы (облачко, пятно, бельмо).

Поражение зрительного нерва (**неврит зрительных нервов**) при воспалительных заболеваниях кишечника встречается редко, но в тяжелых и запущенных случаях он может быть причиной атрофии зрительного нерва и значительного снижения остроты зрения. На болевые ощущения в области глаз пациенты с невритом зрительных нервов обычно не жалуются. Офтальмологическое обследование выявляет центральные скотомы или концентрическое сужение границ полей зрения, особенно на красный и зеленый цвета. Глазное дно в ряде случаев может оставаться нормальным даже при значительном снижении остроты зрения. Но чаще офтальмоскопически обнаруживаются гиперемия дисков зрительных нервов, нечеткость их границ, незначительный отек дисков, расширение и извитость вен (артерии изменяются мало). Иногда наблюдаются кровоизлияния в область ткани диска и его

окружности, сетчатка вокруг дисков мутнеет, в ней обнаруживаются мелкие кровоизлияния и белые очаги.

Более редкими глазными проявлениями воспалительного заболевания кишечника являются ретинит, периферический увеит, воспалительные заболевания орбиты, окклюзия центральной артерии сетчатки и ее ветвей, окклюзия центральной вены сетчатки.

В 1925 г. B.B. Crohn впервые описал у 2 пациентов воспаления тканей глазного яблока (конъюнктивит, кератит, увеит) в сочетании с язвенным колитом. Это позволило позднее комбинацию глазных и кишечных нарушений связать с **болезнью Крона**.

В настоящее время глазные нарушения при болезни Крона детально описаны, они обнаружены в 7,8% случаев, у мужчин встречаются чаще (8%), чем у женщин (4,7%). Перечень представленных отдельных офтальмологических нозологических форм при болезни Крона следующий: в 2,4% случаев обнаруживается увеит, в 1,2% — язва роговицы, в 0,6% — блефарит, в 0,6% — эписклерит. К менее распространенным поражениям глаз (3%) при данном заболевании относятся конъюнктивит, кератит, катаракта (стероидная). Вероятность развития глазных осложнений часто связана с активностью желудочно-кишечного заболевания пациента. Если наблюдается ремиссия желудочно-кишечных симптомов, вероятность развития глазных осложнений составляет 0,2%, в активной фазе заболевания вероятность глазных осложнений увеличивается в 10 раз (2,1%), при увеличении длительности заболевания риск развития глазных осложнений увеличивается до 4,4%. Риск развития поражения глаз у пациентов с болезнью Крона проявляется на ранних стадиях заболевания, преимущественно в первый год.

При болезни Крона наблюдается и ретинальный васкулит. Он представляет собой воспаление и некроз сосудистой стенки, чаще венозной. Васкулит сопровождается изменениями сетчатки и стекловидного тела (отек макулярной области, кровоизлияния и инфильтраты). Сосуды окружены белым экссудатом в виде полос сопровождения и муфт. Ретинальный васкулит может привести к тяжелым осложнениям — гемофтальму, вторичной неоваскулярной глаукоме, тракционной отслойке сетчатки.

Известны случаи, когда длительное применение системных стероидов при воспалительных заболеваниях кишечника вызывает катаракты, особенно задние субкапсулярные. Они представляют собой частичное или полное помутнение вещества или капсулы хрусталика с понижением остроты зрения, вплоть до полной его утраты. Клинически катаракты проявляются прогрессирующим снижением остроты зрения вдаль и вблизи.

Известно, что стероиды являются причиной повышения внутриглазного давления и последующего развития вторичной открытоугольной глаукомы. При использовании местных глазных стероидов глаукома возникает чаще, чем системных стероидов. У больных глаукомой встречается снижение зрения, иногда периодическое появление радужных кругов при взгляде на источник света. Часто глаукома характеризуется бессимптомным течением.

При развитии колик (абдоминальных спазмов), вызванных воспалительными заболеваниями кишечника, часто применяют антихолинергические препараты. Это может быть причиной различных нарушений аккомодации (спазм, паралич). В редких случаях данные препараты вызывают приступ закрытоугольной глаукомы.

У пациентов с **целиакией**, представляющей собой малое кишечное мальабсорбтивное расстройство, усиливающееся при всасывании продуктов, содержащих глютен, описано множество случаев внутрибрюшных венозных тромбозов и неишемических тромбозов центральной вены сетчатки, отражающих влияние дополнительных экзогенных факторов (в частности, дегидратацию). Пациенты с неишемическими тромбозами центральной вены сетчатки часто предъявляют жалобы на снижение остроты зрения. Офтальмоскопически у них обнаруживаются признаки венозного застоя, вдоль венозных разветвлений — точечные кровоизлияния, участки транссудации в сетчатку (ватообразные очаги), отечность диска зрительного нерва.

При **язвенных колитах** описаны случаи развития рецидивирующего нейроретинита, при котором отек диска зрительного нерва сопровождается твердыми перипапиллярными или макулярными экссудатами. В большинстве случаев заболе-

вание проявляется однократно. В редких случаях нейроретинит может рецидивировать и приводить к прогрессирующему снижению остроты зрения. Но у большинства пациентов происходили спонтанная ремиссия и восстановление нормальной остроты зрения.

При **болезни Уиппла** (триада симптомов: диарея, потеря массы тела, мальабсорбция) проявления со стороны глаз неспецифичны и включают глаукому, хемоз, ретинальные геморрагии, отек диска зрительного нерва, фиброваскулярный паннус, язвы роговицы, атрофию зрительных нервов, эпифору. У всех пациентов с системной болезнью Уиппла необходимо помнить о возможности вовлечения в процесс центрального или периферического зрения. У некоторых пациентов внутриглазные симптомы предшествуют вовлечению в процесс ЦНС, а в ряде случаев наблюдаются в отсутствие кишечных проявлений. Глазные проявления со стороны ЦНС включают офтальмоплегию, паралич взора или нистагм.

### Аутоиммунные нефропатии

Частое вовлечение глаза в системный иммуновоспалительный патологический процесс объясняется и **сходством анатомии почечных клубочков и комплекса хориокапилляров, мембраны Бруха и пигментного эпителия сетчатки**. Сходство почечных клубочков и сосудистого тракта глаза проявляется наибольшей васкуляризацией, высокой объемной скоростью кровотока на единицу массы, наличием у клеток почечных клубочков и эндотелиальных клеток рецепторов для Fc-фрагмента комплимента иммуноглобулинов и С3-компонента комплемента. Это позволяет рассматривать сосудистый тракт глаза как «ловушку» для иммунных комплексов.

Заболевания глаз часто обусловлены нефропатиями различного генеза. Этиологически нефропатии (гломерулонефрит, острый тубулоинтерстициальный нефрит, мембранозный нефрит, нефропатии с минимальными изменениями, нефропатия беременных и др.) неоднородны и могут быть вызваны различными факторами: вирусными и бактериальными инфекциями, простейшими, гельминтами и аутоиммунными нарушениями.

В основе нефропатий, согласно современным представлениям, лежит развитие иммунокомплексного синдрома с поражением микроциркуляторного русла и почечных клубочков, что клинически проявляется васкулитом, гломерулонефритом. Заболевания глаз, обусловленные нефропатиями различного генеза отличаются разнообразием форм и проявлений, нередко рецидивирующим течением и неблагоприятными исходами. Установлена корреляционная связь между гиперконцентрациями сывороточных циркулирующих иммунных комплексов (ЦИК) и активностью увеита. Депонирование ЦИК происходит в трабекулярной ткани, радужной оболочке, плоской части ресничного тела, шлеммовом канале, базальной мембране хориоидального эпителия, в стенках хориоидальных сосудов. У больных с различными клиническими формами нефропатий также обнаружен и эписклерит.

**Гломерулонефрит** — иммуновоспалительное заболевание с преимущественным поражением клубочков, а также с вовлечением канальцев и интерстициальной ткани. По механизму развития относится к группе инфекционно-аллергических заболеваний. Существуют и аутоиммунные формы заболевания, обусловленные повреждением почечной ткани аутоантителами. Ведущим иммунопатологическим механизмом при остром гломерулонефрите в настоящее время считают образование иммунных комплексов.

Мезангиокапиллярный гломерулонефрит (мембранозно-пролиферативный гломерулонефрит, дольковый гломерулонефрит) представляет собой заболевание с диффузным утолщением капиллярных стенок на фоне пролиферации мезангиальных клеток и увеличения размеров мезангиального матрикса. В настоящее время выделяют три основных типа мезангиокапиллярного гломерулонефрита. Мезангиокапиллярный гломерулонефрит чаще всего проявляется развитием нефритического или нефротического синдромов и реже — макроскопической или микроскопической гематурией. Заболевание редко встречается у детей в возрасте до 5 лет, однако в последующем может возникнуть в любом возрасте. Мезангиокапиллярный гломерулонефрит характеризуется прогрессирующим течением с постоянным снижением функции почек, что у 50% больных приводит к развитию терминальной стадии почечной недостаточности спустя 10–11 лет после начала

заболевания. При болезни плотных депозитов (II тип мезангиокапиллярного гломерулонефрита) ухудшение наступает быстрее, чем при заболевании почек с субэндотелиальными депозитами.

При мезангиокапиллярном гломерулонефрите II типа описаны изменения глаз. Было выявлено, что отложения в хориокапиллярах и мембране Бруха имеют такие же гистопатологические характеристики, что и в клубочках, но клинически проявляются в виде друз. У пациентов с мезангиокапиллярным гломерулонефритом II типа существует нарушение гематоретинального барьера. Отложения, найденные в глазах пациентов с мезангиокапиллярным гломерулонефритом II типа, подобны друзам. Со временем подлежащий пигментный эпителий может атрофироваться. В результате влияния отложений на слой пигментного эпителия сетчатки существует дисфункция пигментного эпителия сетчатки в виде нарушения гематоретинального барьера.

Патологию органа зрения также связывают с IgA-нефропатиями. IgA-нефропатия — распространенная форма мезангио-пролеферативного гломерулонефрита, характерными патогистоло-гическими признаками которой являются мезангиальное отложение IgA и различная степень пролиферации мезангиальных клеток и распространения мезангиального матрикса. В большинстве случаев обнаруживаются также отложения IgG, IgM или конечных компонентов системы комплимента. Заболевание возникает вследствие нарушения регуляции продукции или структуры IgA. IgA-нефропатия в настоящее время рассматривается как самая распространенная в мире форма гломерулонефрита.

Острый тубулоинтерстициальный нефрит (ТИН) — острое иммунное тубулоинтерстициальное недеструктивное воспаление, морфологически характеризующееся отеком и плазмоцитарной инфильтрацией преимущественно мозгового вещества с вторичным вовлечением в патологический процесс клубочков, кровеносных и лимфатических сосудов почек. Острый ТИН может развиться при различных инфекциях, применении лекарственных препаратов. Существует также идиопатический острый ТИН. Частота встречаемости острого ТИН составляет от 1,5% до 11% случаев.

Основой содружественного поражения органа зрения и почек является механизм Т-клеточного иммунного ответа ТН1-типа с

секрецией интерферона–γ, интерлейкина-2 (ИЛ-2). Гиперпродукция провоспалительных цитокинов — α-фактора некроза опухоли (α-ФНО) и ИЛ-1β с последующим гранулематозным воспалением играют ключевую роль в патогенезе увеита и острого ТИН. Не исключается также роль нарушений гуморального иммунитета и генетическая предрасположенность к ТИН-увеит синдрома. Выявлена тесная ассоциация между HLA-DQ и HLA-DR и развитием ТИН-увеит синдромом.

Острый тубулоинтерстициальный нефрит у части больных сопровождается поражением органа зрения. В 1975 году впервые был описан случай сочетания острого тубулоинтерстициального нефрита (ТИН) и увеита. В последующие годы появились многочисленные сообщения об остром тубулоинтерстициальном нефрите в сочетании с увеитом без признаков системных заболеваний и в отдельных случаях с гранулемами в костном мозге и лимфоузлах. Это сочетание было предложено выделить как отдельный синдром (тубулоинтерстициальный нефрит-увеит).

Клиническая триада острого тубулоинтерстициального нефрита, сочетающегося с передним увеитом (ТИН-увеит синдром), впервые была описана R. Dobrin и названа его именем (синдром Dobrin). При этом синдроме нефропатия чаще носит обратимый характер, а увеит — имеет склонность к рецидивирующему течению.

Увеит развивается обычно вслед за нефропатией, и имеет тенденцию к рецидивированию, несмотря на стероидную терапию. Клинически чаще наблюдается передний (реже задний) увеит, сопровождающийся гипергаммаглобулинемией и высоким уровнем ЦИК, содержащими IgG, IgM. Увеит отражает значительно более высокую степень активности системного заболевания и поэтому чаще ассоциирован с острой почечной недостаточностью.

В случаях острого ТИН возможно появление близорукости и конъюнктивита. У таких больных в течение недели развертывается картина острого ТИН, проявляющаяся острой почечной недостаточностью.

У больных с острым ТИН также может наблюдаться клиническая картина периферического, заднего увеита и центральной серозной ретинопатии.

## Генерализация инфекционного процесса и поражение органа зрения

Термином инфекция мочевых путей характеризуют инфекцию, возникающую на любом участке мочевыводящей системы. По локализации выделяют заболевания нижнего отдела мочевого тракта (например, цистит, уретрит, простатит и эпидемит) и верхнего отдела мочевого тракта (например, острый или хронический пиелонефрит).

Инфекции мочевых путей часто встречаются у детей всех возрастов и подростков. Выделяют осложненные инфекции мочевыводящих путей, к которым согласно современной классификации относят разнородные заболевания, объединенные наличием функциональных или анатомических аномалий верхних или нижних мочевых путей или протекающие на фоне заболеваний, снижающих общий иммунный статус. Наиболее распространенный возбудитель осложненных инфекций мочевыводящих путей — Escherichia coli, второе и третье место по частоте встречаемости занимают Enterococcus spp. и Pseudomonas spp., а при катетерассоциированных инфекциях — дрожжевые грибки, отсутствующие при неосложненных инфекциях мочевыводящих путей.

Одним из самых частых метастатических осложнений, исходящих из мочевых путей в результате генерализации инфекционного процесса является возникновение метастатического (эндогенного) эндофтальмита — гнойного воспаления внутренних оболочек глаза с образованием абсцесса в стекловидном теле. При этом почти в четверти случаев вовлекаются оба глаза. Жалобами пациентов при этом являются боли в глазу, умеренный отек век и конъюнктивы, резкая смешанная инъекция глазного яблока и резкое снижение остроты зрения, иногда до светоощущения.

В большинстве случаев попадание инфекции в органы мочевой системы происходит восходящим путем: из мочеиспускательного канала в мочевой пузырь – при цистите, из мочеточника в почку – при пиелонефрите. Гематогенный путь возможен у новорожденных с сепсисом, вызванным Staphylococcus aureus. Патогенез инфекций

мочевых путей основан на противоборстве возбудителя и защитных реакций макроорганизма. Последние включают:

1) бактерицидные свойства секрета клеток эпителия мочевых путей;

2) гликопротеиды, препятствующие прикреплению бактерий к слизистой;

3) компоненты гуморального и клеточного иммунитета (IgG и IgA в моче, нейтрофилы и макрофаги);

4) периодическое полное опорожнение мочевого пузыря: присутствие в нем остаточной мочи не только способствует росту бактерий, но и препятствует местным механизмам защиты.

Осложнением инфекции мочевых путей является бактериемия. Микроорганизмы попадают в глаз через увеальные или ретинальные сосуды и оседают в капиллярах, образуя там септический очаг. Следующим шагом является выход бактерий во влагу передней камеры и в стекловидное тело, причем пациенты с иммунодефицитом особенно склонны к быстрому вовлечению стекловидного тела.

Поражение переднего сегмента глаза при очаговом инфекционном процессе проявляется отдельными узелками или бляшками на радужке с передним увеитом той или иной степени выраженности. При диффузном распространении инфекции развивается очень тяжелым фибринозный передний увеит. Очаговый (фокальный) процесс при поражении заднего сегмента проявляется белыми или желтыми инфильтратами с клеточной реакцией в стекловидном теле. Прогноз для зрения в этом случае неблагоприятный. Диффузное поражение характеризуется массивным вовлечением сетчатки и стекловидного тела, которое в итоге может привести к некрозу сетчатки или абсцессу стекловидного тела. Прогноз для зрения также неблагоприятный.

## Изменения глаз при инфекционных заболеваниях

**Корь** — острое вирусное заболевание, вызываемое парамиксовирусом. Инкубационный период — от 8 до 12 дней. Источником инфекции является больной человек, наиболее опасный для окружающих в последние дни инкубационного периода, в катаральный период болезни и в первый день появления сыпи.

Для продромального периода заболевания характерны высокая температура, недомогание, насморк, кашель, катаральный конъюнктивит и макуло-папулезная сыпь, которая покрывает все тело и держится до 5 дней, а, исчезая, оставляет неравномерную пигментацию кожи. В период реконвалесценции сохраняется пониженная сопротивляемость организма к различным инфекциям.

Заболевание глаз при кори проявляется в виде светобоязни, слезотечения, блефароспазма и легкой конъюнктивальной инъекции глазного яблока, причем зачастую этот симптом появляется на второй день заболевания, еще до появления сыпи и является его предвестником. У некоторых больных можно обнаружить на конъюнктиве век, слезного мясца мелкие розово-красные пятнышки (пятна Филатова-Бельского-Коплика).

На 4–5 день болезни наряду с высыпаниями на коже отмечается усиление светобоязни, появляется блефароспазм, слизистое отделяемое из глаз. При осмотре наблюдается значительная гиперемия конъюнктивы век и глазного яблока. На веках нередко развивается блефарит, реже — экзема, мейбомиит и ячмень.

В патологический процесс при кори может вовлекаться роговица в виде точечного вирусного кератита, бесследно проходящего в течение нескольких дней. В тяжелых случаях кори у ослабленных детей развивается некротический кератит типа кератомаляции с формированием в последующем грубых рубцовых помутнений с понижением зрения.

После перенесенной кори сохраняется состояние астении с повышенной утомляемостью, слабостью, раздражительностью и слабостью аккомодации.

**Скарлатина** — острое инфекционное заболевание, характеризующееся лихорадкой, интоксикацией, ангиной и мелкоточечной красной сыпью. Возбудителями этого заболевания являются β-гемолитические штаммы стрептококка группы А. Источником заражения является больной человек или бактерионоситель.

Инкубационный период — от 1 до 12 дней. Основной путь передачи инфекции — воздушно-капельный.

Начинается заболевание остро, с высокой температуры, сильных болей в горле и головной боли. Появляются симптомы поражения ЦНС и вегетативной нервной системы.

Характерно появление ангины с желтовато-белыми налетами на миндалинах, а также зудящей красной мелкоточечной сыпи на фоне гиперемированной сухой кожи. Сыпь появляется на 1-3-й сутки заболевания. Постепенно интенсивность сыпи уменьшается: и на лице, и туловище появляется мелкочешуйчатое шелушение кожи, а на ладонях и стопах эпидермис отслаивается крупными пластинами.

**Глазные симптомы.** Одновременно с повышением температуры у детей наблюдается не резко выраженная гиперемия конъюнктивы век, легкая поверхностная инъекция глазных яблок и слизистое отделяемое из конъюнктивального мешка. Осложнения со стороны роговицы встречаются только у ослабленных детей в виде язв роговицы, вызванных гемолитическим стрептококком. У ослабленных детей встречаются пленчатые конъюнктивиты.

Описаны случаи развития при скарлатине иридоциклита, неврита зрительного нерва, эндофтальмита.

**Ветряная оспа** — острая инфекционная болезнь вирусной этиологии. Ветряную оспу и опоясывающий лишай вызывает один и тот же вирус — Herpesvirus varicella-zoster. Путь передачи — воздушно-капельный, воротами инфекции служит слизистая дыхательных путей. Инкубационный период длится 15–18 дней. У детей ветряная оспа обычно протекает легко, осложнения редки. У взрослых течение заболевания более тяжелое, нередки осложнения.

Для ветряной оспы характерно появление пятнистой сыпи на теле. Больше всего сыпи на туловище, на конечностях ее меньше, она локализуется главным образом на сгибательных поверхностях и захватывает кожные складки. Сыпь очень быстро проходит стадии пятна, папулы, везикулы, пустулы и корки. Сыпь при ветряной оспе полиморфна, в первые дни она сопровождается сильным зудом. Большинство элементов сыпи расположены поверхностно и исчезают бесследно. Изредка поражается дерма, что приводит к формированию рубцов.

**Глазные симптомы** проявляется подострым конъюнктивитом и высыпаниями характерных ветряночных пустул по краям век, на конъюнктиве и у лимба. Степень гиперемии конъюнктивы зависит от количества элементов. После вскрытия пузырьков на их месте появляются язвочки, оставляющие после себя на конъюнктиве нежные поверхностные рубчики круглой формы.

В редких случаях тяжелого течения заболевания и ослабленных детей наблюдаются кератиты по типу метагерпетического или дисковидного, ириты и хориоретиниты.

**Краснуха** — острое заболевание вызываемое вирусом, относящимся к роду рубивирусов. Вирус обладает способностью поражать эмбриональные ткани. Он оказывает цитодеструктивное действие с задержкой развития тканей и органов эмбриона.

Инкубационный период в среднем составляет 15–21 день. Заражение происходит воздушно-капельным путем. Источником инфекции являются больные, а также лица, перенесшие бессимптомную форму краснухи.

Заболевание проявляется слабостью, недомоганием, умеренной головной болью, болью в мышцах и суставах. Возможно выраженное повышение температуры тела, катаральные явления верхних дыхательных путей, лимфаденопатия. Характерным проявлением краснухи является эксантема.

**Глазные проявления** краснухи у детей наблюдаются редко и проявляются чаще катаральным конъюнктивитом.

Заболевание женщины во время беременности инфекционной краснухой резко увеличивает частоту возникновения «синдрома врожденной краснухи». Развитие этого синдрома включает: врожденные пороки сердца, потерю слуха, тромбоцитопению, гепатоспленомегалию, диабет, микроцефалию, катаракту, пигментную дистрофию сетчатки, глаукому, микрофтальм, транзиторные отеки роговицы.

**Дифтерия** — заболевание, возбудителем которого является Corynebacterium diphtheria. Бактерия выделяет сильнодействующий экзотоксин полипептидной природы, который нарушает синтез белка в клетках. Он поражает преимущественно сердечно-сосудистую и нервную системы. Наиболее восприимчивы к инфекции дети.

В зависимости от локализации патологического процесса выделяют дифтерию зева, гортани, носа, глаз, половых органов и кожи. По течению выделяют катаральную (атипичную) и пленчатую (типичную) формы. Типичная форма может быть локализованной, распространенной и токсической.

**Глазные симптомы** при дифтерии проявляются поражением конъюнктивы. Дифтерия конъюнктивы, как правило, сочетается с поражением носа, гортани, глотки, высокой температурой, увеличением и болезненностью региональных околоушных и подчелюстных лимфатических узлов.

При катаральной форме заболевания возникают умеренная гиперемия и отек конъюнктивы век, появляется небольшое количество серозно-гнойного отделяемого.

Типичная форма имеет острое начало с появлением чрезвычайно сильного отека век. При пальпации веки очень плотные. Кожа гиперемирована. Отделяемое мутное, с хлопьями гноя. В межреберном пространстве век видны грязные серые пленки, которые распространяются на конъюнктиву век и глазного яблока. Пленки с большим трудом и лишь частично удается снять и на их месте конъюнктива сильно кровоточит.

Часто вовлекается в процесс роговица, на ней появляются инфильтраты, которые в дальнейшем изъязвляются с последующим рубцеванием и помутнением роговицы. Дифтерийный конъюнктивит сохраняется в течение недели или немного больше, затем пленки и участки с некрозом конъюнктивы отторгаются, а на их месте образуется гранулирующая поверхность. В этот период появляется обильное гнойное отделяемое. Процесс завершается образованием характерных звездчатых рубцов. Если конъюнктива склеры тоже подвергается обширному некрозу, то между нею и конъюнктивой век могут образоваться плотные сращения - симблефарон.

В позднем периоде вследствие воздействия дифтерийного токсина на III пару черепно-мозговых нервов может развиться паралич аккомодации с мидриазом или без него, а также параличи наружных мышц глаза.

При токсической форме наряду с выше перечисленными симптомами появляется отек периорбитальной клетчатки.

**Эпидемический паротит —** острое высококонтагиозное вирусное заболевание, наиболее часто поражающее железистые органы (слюнные, грудные, половые, поджелудочную железу и др.) и центральную нервную систему. Инкубационный период колеблется от 18 до 30 дней. Источником инфекции является

больной человек. Заражение происходит воздушно-капельным путем при очень близком контакте с больным.

Продромальный период проявляется общим недомоганием, головной болью, повышением температуры, болезненностью в области шеи, мышц и суставов конечностей.

Начало заболевания острое, температура повышается до 39.Появляются припухлость и болезненность околоушных желез сначала с одной стороны, а затем с другой. В процесс могут вовлекаться и другие железы. Отмечается увеличение печени и селезенки с нарушением их функциональной способности.

Во всех случаях паротитной инфекции поражается центральная нервная система в виде серозного менингита, невритов черепно-мозговых нервов.

Наиболее частым **осложнением со стороны глаз** при эпидемическом паротите являются дакриоадениты, при которых появляется гиперемия и отек верхнего века, глазная щель приобретает форму параграфа. У верхне-наружного края орбиты в области слезной железы появляется плотная болезненная припухлость, в наружной половине глазного яблока — хемоз конъюнктивы. Реже встречаются: паралич n. facialis и лагофтальм, склериты и эписклериты, паренхиматозный бессосудистый кератит, иридоциклит и ретробульбарные невриты.

**Коклюш** — острое инфекционное заболевание, имеющее циклическое течение и характеризующееся катарами дыхательных путей с развитием приступов судорожного кашля и умеренно выраженной общей интоксикацией.

Источником инфекции является больной человек. Заражение происходит воздушно-капельным путем, во время кашля или чихания больного.

Для коклюша характерно постепенное начало болезни. Его характеризует катар верхних дыхательных путей без выраженной интоксикации. Но особенностью является неуклонное нарастание симптомов вплоть до развития спазматического кашля. Появляется бледность кожных покровов и небольшая отечность век. **Глазные симптомы** при коклюше проявляются кровоизлияниями под конъюнктиву, реже в сетчатку. Если имеются кровоизлияния в ретробульбарную клетчатку, то появляется экзофтальм (за счет

судорожного кашля, токсического поражения сосудов эндотоксином палочки Борде-Жангу).

Особого внимания требуют изменения глаз, вызванные вирусом **имммунодефицита** человека **(ВИЧ).** Как правило глазные изменения появляются при выраженной стадии **СПИДа.** При этом инфекционные поражения глаз вызываются различными возбудителями. Среди них наиболее опасен цитомегаловирус, выявляемый у 80% больных СПИДом. Выявляются некротические хориоретиниты, невриты оптические, панувеиты. У одной трети больных развивается саркома Капоши, как первый признак заболевания СПИДом. При этом сосудистое опухолевидное образование нередко появляется на веках. На глазном дне развиваются воспалительные инфильтраты, с геморрагиями различной давности, присоединяются глазодвигательные расстройства.

## Эндокринные заболевания и поражение органа зрения

### Сахарный диабет

Под названием «сахарный диабет» объединяют группу заболеваний, проявляющихся метаболическими нарушениями и поздними осложнениями, которые затрагивают глаза, почки, нервы и кровеносные сосуды.

У больных сахарным диабетом чаще, чем при других эндокринных заболеваниях, наблюдаются различные поражения органа зрения: воспалительные процессы век и конъюнктивы, ксантелазмы век, ангиопатии конъюнктивы, парезы глазодвигательных нервов, дистрофии роговицы, катаракта, передние увеиты, рубеоз радужки, нарушение гемо- и гидродинамики глаза.

Блефариты, блефароконъюнктивиты, ячмени, мейбомииты, экземы кожи век протекают у больных сахарным диабетом более длительное время, склонны к развитию рецидивов и нередко являются признаком скрыто протекающего заболевания.

Довольно часто у больных сахарным диабетом появляются самопроизвольные кровоизлияния под кожу век и конъюнктиву, встречаются желтоватые плоские образования, возвышающиеся над поверхностью кожи (ксантомы и ксантелазмы век).

В патогенезе поражений глазодвигательных нервов при сахарном диабете ведущая роль отводится метаболическим и сосудистым нарушениям. Парезы и параличи глазодвигательных мышц отличаются асимметричностью и наличием резко выраженного болевого синдрома.

Нарушения метаболических процессов играют роль и в патогенезе диабетической кератопатии.

Диабетическая катаракта встречается чаще у детей и молодых лиц, чем у пожилых людей, и, как правило, бывает двусторонней. Диабетическая катаракта прогрессирует очень быстро. Помутнение хрусталика может появиться очень быстро, в течение 2-3 месяцев. Для нее характерно изменение рефракции в сторону близорукости. В начальных стадиях выявляется хлопьевидные серовато-белесоватые помутнения в задних слоях хрусталика, а также субкапсулярные вакуоли. В дальнейшем она напоминает любую другую катаракту. В патогенезе диабетической катаракты ведущее значение придается изменению метаболизма и тканевого дыхания хрусталика, в результате чего разрушается барьер для проникновения электролитов в хрусталик и развивается его помутнение.

При длительном течении сахарного диабета наблюдается деформация сосудов радужки, появляются новообразованные сосуды, микрокровоизлияния, депигментация и атрофия стромы. При рубеозе — неоваскуляризации радужки, происходит активный рост новообразованных сосудов в углу передней камеры. Это приводит к развитию вторичной неоваскулярной глаукомы.

Воспалительные процессы в сосудистой оболочке глаза при сахарном диабете протекают более длительно, чем обычно.

Перечисленные изменения имеют неспецифический характер, а сахарный диабет является фактором риска, увеличивающим частоту их возникновения и тяжесть поражения органа зрения.

Диабетическая ретинопатия (ДР) является одним из тяжелых специфических поражений глаза, возникающих у больных сахарным диабетом.

Диабетическую ретинопатию подразделяют на две основные клинические формы: непролиферативную и пролиферативную.

Пролиферативная форма ДР развивается на фоне непролиферативной пролиферации и сопровождается появлением новообра-

зованных сосудов на сетчатке и диске зрительного нерва, а также фиброзной пролиферации.

Непролиферативная ретинопатия характеризуется начальными изменениями микрососудов сетчатки, связанными с их повышенной проницаемостью.

**Основные клинические признаки ДР:**

- Структурно-функциональные изменения сосудов глазного дна;
- Микроаневризмы и микрогеморрагии;
- Интраретинальные микрососудистые аномалии (ИРМА);
- экссудаты мягкие, твердые;
- ретинальные венозные аномалии;
- неперфузия сетчатки;
- ретинальная неоваскуляризация (РНВ);
- неоваскуляризация диска зрительного нерва (НВД);
- фиброзная пролиферация;
- диабетическая макулопатия.

К ранним клиническим признакам ДР относят структурно-функциональные изменения сосудов глазного дна, о которых было подробно сказано выше.

Микроаневризмы обычно локализуются вблизи зон ишемии и возникают в результате потери перицитов и ослабления тонуса сосудистой стенки. Интраретинальные геморрагии наблюдаются при разрыве микроаневризм. Они имеют различную форму. При расположении в слое нервных волокон – в виде полос или штрихов, вокруг диска зрительного нерва и макулярной области геморрагии имеют радиальное расположение. При локализации в средних слоях сетчатки имеют вид точек или пятен различного размера, ярко-красного цвета с четкими контурами.

Интраретинальные микрососудистые аномалии обычно формируются в венулярном отделе микрососудистого русла и располагаются преимущественно в пределах зон некровоснабжаемой сетчатки. Имеют размер расширенных ретинальных капилляров, форму петли, или зигзага.

Мягкие экссудаты — это область острого нарушения кровообращения во внутренних слоях сетчатки. При офтальмоскопии эта область представлена мягкими, плохо очерченными ватообразными

экссудатами белого цвета, которые могут слегка проминировать в стекловидное тело и достигать 1-2 и более диаметров диска зрительного нерва. В проекции мягких экссудатов определяется дефект поля зрения (скотома).

Твердые экссудаты обычно локализуются между наружным сетчатым и внутренним ядерным слоями сетчатки, однако более поверхностное расположение наблюдается при отеке. Имеют вид желтовато-белых очагов, состоящих из липидов фибрина и макрофагов.

Ретинальные венозные аномалии (локальное увеличение калибра), венул считают индикаторами тяжелой гипоксии сетчатки и предвестниками пролиферативного процесса.

Неперфузия сетчатки развивается в результате окклюзии капилляров, иногда сосудов мелкого, среднего и даже крупного калибра. Появление зон неперфузии расценивают как один из факторов риска возникновения пролиферативной диабетической ретинопатии.

Ретинальная неоваскуляризация чаще всего развивается за пределами 1 диаметра диска зрительного нерва. Новообразованные сосуды из-за несостоятельности их стенки часто являются источником преретинальных (между слоем нервных волокон и задней гиалоидной мембраной стекловидного тела) кровоизлияний.

Формирование диабетической макулопатии обусловлено нарушением проницаемости ретинальных капилляров и прогрессирующей облитерацией ретинальной капиллярной сети. Диабетическая макулопатия развивается при любой степени тяжести диабетической ретинопатии.

### Гипотиреоз

Гипотиреоз развивается вследствие резкого снижения концентрации тиреоидных гормонов в крови. Выделяют три вида заболевания: первичный гипотиреоз, связанный с врожденным недоразвитием, воспалительными процессами, новообразованиями, приемом больших доз йода или тиреостатиков, последствием операций на щитовидной железе; вторичный гипотиреоз, обусловленный снижением образования тиреотропного гормона гипофиза и связанное с этим снижение секреции гормонов щитовидной железы; третичный гипотиреоз, вызванный наруше-

ниями в корреляции в системе гипоталамус-гипофиз-щитовидная железа.

**Врожденный гипотиреоз** — одно из наиболее часто встречающихся заболеваний у детей, связанное с недостаточностью тиреоидных гормонов из-за недоразвития щитовидной железы или нарушения синтеза и метаболизма вырабатываемых ею биологически активных продуктов, что приводит к задержке развития и дифференцировки всех органов и систем.

Глазные симптомы заключатся в снижении зрения, быструю утомляемость глаз при работе на близком расстоянии, чувство выпирания глазных яблок, слезотечение. При обследовании выявляется некоторое снижение остроты зрения, концентрическое сужение полей зрения на ахроматический стимул на 10–15 градусов и на цвета, ухудшение темновой адаптации, нарушение цветоощущения. Выражена плотная отечность кожи век и их ригидность, выявляются сужение или расширение глазных щелей, легкое ограничение подвижности глазных яблок, особенно кнаружи, ослабление конвергенции. Конъюнктивальные сосуды расширены и извиты, микроаневризмы и ампулообразные расширения сосудов в лимбальной и перилимбальной зоне, снижение чувствительности роговицы. Повышается внутриглазное давление из-за гиперсекреции водянистой влаги, развивается осложненная катаракта и эндокринная офтальмопатия. При гипотиреозе характерны эмбриотоксон (кольцевидное помутнение по краю роговицы), кератоконус (конусовидное выпячивание и истончение центрального отдела роговицы), симптом «голубых склер», отсутствие волос в наружной части бровей — симптом Хертога. На глазном дне наблюдается извитость сосудов сетчатки с сужением артерий и расширением вен, калибр вен неравномерен, мелкие вены извиты. Возможно развитие макулодистрофии.

У детей при врожденном гипотиреозе симптомы заболевания более выражены, чем у взрослых. Отек кожи более выражен, ресницы редкие или вообще отсутствуют, встречаются простые и чешуйчатые блефариты, врожденный горизонтальный нистагм, спазм артериол конъюнктивы. Часто наблюдается прогрессирующая миопия, микрокорнеа, кератоконус, полярные катаракты, частичная атрофия зрительного нерва. Учитывая выраженные глазные изменения при врожденном гипотиреозе, эти

больные могут в первую очередь попасть на прием к окулисту, а не к эндокринологу, поэтому офтальмологам-педиатрам необходимо помнить об этой патологии.

### Диффузный токсический зоб. Болезнь Грейвса-Базедова

Органоспецифическое аутоиммунное заболевание, характеризующиеся стойким повышением продукции тиреоидных гормонов с последующим нарушением функционального состояния различных органов и систем, в первую очередь сердечно-сосудистой и центральной нервной системы. Иммуногенный тиреотоксикоз, как правило, сопровождается диффузно увеличенной щитовидной железой. Но заболевание может протекать без увеличения щитовидной железы на фоне сформировавшихся узловых образований. При этой патологии экзофтальм обычно умеренный, но иногда достигает значительных размеров. Подвижность глазных яблок долго не страдает. Экзофтальм обусловлен сокращением орбитальной мышцы, расположенной в области нижней глазничной щели, вследствие повышения тонуса симпатической нервной системы, а также отеком орбитальной ткани. Характерно редкое мигание — симптом Штельвага, ретракция верхнего века — симптом Кохера, отставание верхнего века при медленном опускании глаз — симптом Грефе, тремор закрытых век — симптом Розенбаха, неровные подергивающие движения верхних век при движении глаз книзу — симптом Бостона, повышенный блеск глаз — симптом Краузе, недостаточность конвергенции — симптом Мебиуса и нарушение отведения глазных яблок кнаружи. Характерна расширенная за счет ретракции верхнего века глазная щель с обнаженной полоской склеры между верхним веком и лимбом — симптом Дальримпля, а также пристальный (изумленный) взгляд вследствие уменьшения частоты и амплитуды мигания. Нередко светобоязнь, слезотечение. Изменения ширины глазной щели и функции верхнего века связаны также с усилением действия средней части леватора — мышцы Мюллера, имеющей симпатическую иннервацию. Выраженный экзофтальм может приводить к сухости роговицы.

### Гипопаратиреоз

Заболевание возникает при недостаточном образовании паратиреотропного гормона. Недостаточность паращитовидных желез может быть идиопатической (чаще всего у детей до 10–12 лет), у недоношенных детей встречается неонатальный транзиторный гипопаратириоз, который связывают с недоразвитием паращитовидных желез. Наиболее частой формой является послеоперационный при удалении щитовидной железы, не столько в результате удаления желез, сколько из-за нарушения ее кровоснабжения в связи с возникновением фиброза клетчатки в зоне оперативного вмешательства. Основные клинические проявления обусловлены гипокальцемией и гиперфосфатемией, которые приводят к повышению нервно-мышечной возбудимости, повышенной судорожной активности (спазмофилии). Судорожные сокращения встречаются в 75% случаев при недоразвитии желез. Глазные изменения связаны с нарушением трофики хрусталика — развивается катаракта.

### Глазные симптомы при эстрогенной недостаточности

За последние тридцать лет отмечается неуклонный рост гормонально зависимых заболеваний матки, требующих оперативного вмешательства у женщин, как молодых, так и старшего возраста. Наиболее часто выполняемой гинекологической операцией является гистерэктомия без придатков либо с одним из них. Одномоментное выключение функции яичников влечет за собой развитие симптомокомплекса, связанного с острым дефицитом эстрогенов. Практически у каждой третьей пациентки после удаления матки развивается климактерически подобный синдром с проявлениями эстрогенной недостаточности.

Пол и половые гормоны оказывают значительное влияние на состояние глаз. Механизм действия половых гормонов опосредуется через рецепторы. Рецепторы к эстрогенам представлены практически во всех органах и системах. Обнаружены эстрогеновые рецепторы (как альфа, так и бета) практически во всех структурах глаза (конъюнктива, роговица, слезная железа, мейбомиевые железы, тарзальная пластинка век, хрусталик, эпителий цилиарного тела и радужки, сетчатка, хориоидея).

Помимо эстрогеновых рецепторов в тканях глаза также найдены рецепторы и к прогестерону и андрогенам.

Колебания уровня женских половых гормонов могут способствовать возникновению и прогрессированию возрастной макулодистрофии (ВМД). Воздействие экзогенных эстрогенов снижает риск прогрессирования наиболее тяжелой «влажной» формы ВМД женщин. Предполагается, что данные свойства эстрогенов связаны с их антиатерогенным свойством регулировать аполипопротеины Е, которые участвуют как в формировании атеросклеротических бляшек, так и в формировании друз сетчатки. Кроме того, эстрогены регулируют транскрипцию протеина катексина D в лизосомах пигментного эпителия сетчатки (ПЭС), который связывает в наружных отделах палочек продукты распада ПЭС. Также возможно и антиангиогенное действие эстрогенов при неоваскулярных процессах на сетчатке.

Глазные симптомы возрастной макулодистрофии характеризуются необратимым прогрессирующим поражением фотоактивной зоны сетчатки. Существует два вида макулодистрофии**: сухая макулодистрофия** (без новообразованных сосудов) и **влажная макулодистрофия** (с новообразованием сосудов). Влажная макулодистрофия прогрессирует значительно быстрее, чем сухая;

При сухой макулодистрофии клинические проявления обычно развивается постепенно и безболезненно. Пациенты с макулодистрофией начинают замечать, что им необходим более яркий свет для нормального чтения или работы; появляется затруднение адаптации в темноте (при переходе из освещенной комнаты в темную). Появляется искажение печатного текста и затруднение в узнавании лиц людей, искажение зрения или слепое пятно в центре поля зрения. При офтальмоскопии вокруг макулы из разрушающейся ткани начинают откладываться желтые пятна — **друзы**.

При влажной макулодистрофии классическим симптомом является искажение прямых линий. Они становятся изогнутыми. Причиной этого является некоторое набухание макулы, когда под ней происходит кровоизлияние, образуются новые кровеносные сосуды. Кровоизлияния приводят к повреждению светочувствительных клеток. Возникают пятна в центре поля зрения

Дефицит эстрогенов нередко сопровождается симптоматической офтальмогипертензией. Высокие значения ВГД или большие перепады ВГД в течение суток требуют назначения местной гипотензивной терапии (чаще всего 0,25% тимолола), т.к. нередко симптоматическая офтальмогипертензия может переходить в глаукому.

На фоне приема заместительной гормональной терапии эстрогенами отмечается снижение ВГД. Предполагается также, что эстроген оказывает нейропротекторное действие на оптические клетки зрительного нерва. Данный механизм опосредуются и через стимуляцию эстрогенами выработки монооксида азота, улучшающего гемодинамику в структурах глаза.

Дефицит эстрогенов нередко увеличивает риск развития катаракты. Заместительная гормональная терапия (ЗГТ) эстрогенами способствует частичной защите от катаракты. Так, имеются данные об объективном снижении корковых и задних подкапсулярных помутнений хрусталика у женщин проводящих ЗГТ эстрогенами. Полагают, что механизм влияния связан с ингибированием эстрогенами выработки трансформирующего фактора роста-β, участвующего в катарактогенезе.

Дефицит как эстрогенов, так и андрогенов отражается на функционировании мейбомиевых желез. Дисфункция мейбомиевых желез является одной из ведущих причин синдрома «сухого глаза». Она приводит к нарушению образования слезной пленки, её быстрому испарению (за счет уменьшения липидного слоя) и, как следствие, к высыханию поверхности глаза, что проявляется в виде постоянных жалоб пациенток на чувство дискомфорта, сухость, чувство жжения в глазах.

Глазные симптомы синдрома «сухого глаза» включают: появление складки бульбарной конъюнктивы, «наползающей на свободный край нижнего века; наличие конъюнктивального отделяемого в виде нитей, уменьшение или отсутствие у края нижнего века слезного мениска; наличие включений, загрязняющих прекорнеальную слезную пленку; «вялая» гиперемия конъюнктивы; рецидивирующая микро- или макроэрозия роговицы и конъюнктивы глазного яблока.

Установлена связь между риском развития задней отслойки стекловидного тела и гормональными изменениями. Высокие

уровни эстрогенов могут защитить от развития задней отслойки стекловидного тела.

Задняя отслойка стекловидного тела развиваются остро, вызывая у больных жалобы на внезапное появление перед глазом «облака», «паутины», «хлопьев», «мушек», «мерцаний». При офтальмоскопии выявляется разрыв задней пограничной мембраны, плавающее помутнение кольцевидной или овальной формы в стекловидном теле, Пограничная мембрана при движении глаза волнообразно колышется, кольцо разрыва приобретает при этом разнообразные формы.

## Изменения глаз при некоторых заболеваниях нервной системы

Наиболее часто глазные изменения встречаются при заболеваниях центральной нервной системы. Такие глазные изменения, как нарушения прямой и содружественной реакции зрачков на свет, нарушения бинокулярного зрения, снижение остроты зрения, изменение цветоощущения на зеленый и красный цвета, сужение и выпадение поля зрения, появление косоглазия и ограничения подвижности глазных яблок, диплопия могут быть наиболее ранними признаками этой патологии. Основное значение в появлении глазных симптомов принадлежит различным опухолевым процессам в центральной нервной системе, а также сосудистым изменениям (аневризмы, склероз сосудов), димиелинизирующим заболеваниям (рассеянный склероз и др.).

В зависимости от локализации патологического процесса зрительные функции могут меняться в разной степени. Так, при давлении на хиазму или ее смещении развивается хиазмальный синдром с типичным поражением поля зрения. В дальнейшем в результате дистрофического процесса в хиазме появляется атрофия зрительных нервов.

При поражении медиальной части перекреста зрительных нервов развивается битемпоральная гемианопсия. При сдавлении латеральных участков хиазмы (чаще сосудистого генеза) появляется биназальная гемианопсия. Очень важно педиатрам и офтальмологам знать, что при сдавлении хиазмы опухолью или аневризмой зрительные функции изменяются очень медленно.

Поэтому после устранения причин на ранних стадиях заболевания зрительные функции могут полностью восстановиться или их дефект может значительно уменьшиться.

При опухолях головного мозга, особенно достигающих значительных размеров, когда возникает смещение и сдавление прилежащих отделов головного мозга, блокада ликворных путей, появляются неврологические симптомы. Повышение внутричерепного давления приводит к головной боли, иногда сопровождающейся рвотой. Головная боль особенно усиливается ночью или утром. При повреждении опухолью гомолатерального зрительного тракта возникает гомонимная гемианопсия. При росте опухоли вперед от перекреста она повреждает гомолатеральный зрительный нерв, вследствие чего он атрофируется и развивается слепота на этот глаз. При направлении роста опухоли к области верхнеглазничной щели возникают парезы III, IV, VI пар черепномозговых нервов, а также расширение зрачка с этой стороны в результате раздражения симпатического сплетения внутренней сонной артерии. Если происходит сдавление опухолью кавернозного синуса может наблюдаться односторонний экзофтальм. На глазном дне наблюдаются застойные диски зрительных нервов. У детей картина застойного диска зрительного нерва выражена очень ярко, с явлениями гиперемии и выраженной проминенции диска зрительного нерва. Перипапиллярная часть сетчатки отечна, вены резко расширены, могут быть кровоизлияния в сетчатку. Такая картина глазного дна особенно характерна для злокачественных интракраниальных опухолей. Через 2–4 месяца наступает атрофия зрительных нервов

Нередко глазные симптомы при опухолях (особенно ствола головного мозга) сопровождаются нистагмом, косоглазием, плавающими движениями глазных яблок, отсутствием или ослаблением конвергенции, мидриазом, птозом, иногда офтальмоплегией.

Достаточно часто у детей и взрослых встречается **рассеянный склероз**, одно из самых тяжелых и плохо поддающихся лечению демиелинизирующих заболеваний, при котором глазные симптомы наблюдаются до 80% случаев. Нередко дебют заболевания начинается с появления ретробульбарного неврита, который возникает иногда за 5 и больше лет до появления других

неврологических симптомов этого заболевания. Развитие заболевания происходит на фоне генетически обусловленных нарушений иммунной системы, при этом вирусный фактор играет роль пускового механизма.

Особенностью ретробульбарного неврита при рассеянном склерозе является внезапное падение остроты зрения и быстрое ее восстановление, иногда через 1–3 недели. Во время следующих обострений заболевания восстановление зрения идет более медленно и не бывает полным. Типичным является снижение зрения после физических нагрузок, повышения температуры, колебания величины остроты зрения в течение одного дня.

Характерно появление в поле зрения абсолютных и относительных скотом, чаще центральных. Иногда дети сами жалуются на появление перед глазами пятна или затуманивания, невозможность прочитать целое слово, где центр определенного слова отсутствует (из-за центральной скотомы).

Нарушение цветового зрения обычно носит характер приобретенной патологии: снижение чувствительности на зеленый цвет; сужение поля зрения на зеленый и красный цвет.

При офтальмоскопии картина глазного дна зависит от локализации воспалительного процесса в зрительном нерве и давности заболевания. При ретробульбарном неврите глазное дно в начале заболевания может быть нормальным. В дальнейшем развивается деколорация (побледнение) диска зрительного нерва из-за его частичной атрофии. У детей нередко развивается картина классического неврита зрительного нерва — папиллита (отек и гиперемия диска зрительного нерва, его проминенция, стушеванность границ). При наличии очагов демиелинизации в стволе мозга очень часто появляется нистагм и другие глазодвигательные расстройства. Наиболее достоверным методом диагностики заболевания являются КТ и МРТ головного и спинного мозга.

**Детский церебральный паралич** (ДЦП) объединяет большую группу симптомокомплексов различной этиологии, которые возникают в результате недоразвития или повреждения головного мозга в пренатальном, интранатальном и раннем постнатальном периодах. Заболевание наблюдается достаточно часто, 2,01–2,06 на 1000 детей. Знание основных офтальмологических проявлении этой тяжелой патологии обязательно для детского офтальмолога,

так как диагностика церебральных расстройств включает в себя кроме неврологического обязательное офтальмологическое обследование. При проведении офтальмологического обследования необходимо учитывать сочетание глазной патологии с припадками, снижением интеллекта, мышечной спастичностью и расстройствами движений. Глазные изменения крайне полиморфны как со стороны придаточного аппарата, так и самого глазного яблока. Часто горизонтальный нистагм с ротаторным компонентом, сходящееся и расходящееся косоглазие, ограничение подвижности глаз в связи с парезом наружных прямых мышц глаза, птоз, эпикантус. Аномалии развития глаз проявляются в виде микрофтальма, врожденной катаракты, колобомы радужки и хориоидеи, нередко встречаются и другие пороки развития. У всех детей с посттравматическими, дегенеративными и воспалительными изменениями глаз имеются грубые нарушения зрительно-моторной функции. Отсутствуют или ослаблены реакции зрачков на свет, рефлексы слежения и фиксации в связи с резко сниженными зрительными функциями. На глазном дне может офтальмоскопироваться картина хориоретинита, пигментной дегенерации сетчатки, застойный диск зрительного нерва и его атрофия.

При **воспалительной патологии** (менингиты, менингоэнцефалиты, арахноидит, абсцессы мозга) характерны диплопия, паралитическое косоглазие, птоз верхнего века, которые обусловлены вовлечением воспалительный процесс (при гнойном менингите) парезом или параличем глазодвигательного и отводящего нервов. Частым симптомом является светобоязнь. В дальнейшем могут развиться застойные диски зрительного нерва. При отогенном менингите наблюдается миоз, иногда анизокория с более узким зрачком на стороне поражения.

При **патологии костей черепа** (башенный череп, гидроцефалия и др.), когда нарушается циркуляция цереброспинальной жидкости и повышается внутричерепное давление частыми глазными симптомами являются застойные диски и атрофия зрительных нервов, возникают нарушения движения глазных яблок, косоглазие, у маленьких детей симптом «заходящего солнца».

Яркая глазная симптоматика развивается при **тромбозе синусов**, особенно пещеристого (кавернозного) синуса. Через пещеристые синусы, которые располагаются справа и слева от турецкого седла и соединяются между собой, проходят внутренние сонные артерии, их симпатические сплетения, стволы III, IV и V (первая ветвь) пар черепно-мозговых нервов, а выше лежат зрительные нервы и сзади вторая и третья ветвь тройничного нерва. На фоне общемозговых симптомов характерны боль, отек, расширение вен в области лба и глазницы. Из-за венозного застоя в венах орбиты возникает экзофтальм, хемоз конъюнктивы, синюшность и отек век.

**Поражение глазодвигательных и тройничного нерва** приводит к глазодвигательным нарушениям и расстройству чувствительности в зоне иннервации тройничного нерва. Возможно развитие нейротрофического кератита. На глазном дне вены расширены и извиты, сетчатка отечна, определяется застойный диск зрительного нерва, иногда возникает неврит зрительного нерва. Острота зрения быстро снижается. У 20% больных развивается атрофия зрительного нерва и слепота.

Тотальная офтальмоплегия или **синдром верхнеглазничной щели** может возникнуть при черепномозговой травме, сосудистых изменениях, опухолевых процессах, когда происходит поражение всех глазодвигательных нервов, первой ветви тройничного нерва и нарушается венозный отток из орбиты в кавернозный синус. Отмечается паралич взора — отсутствие движений глазного яблока (наружная офтальмоплегия), птоз, мидриаз, паралич аккомодации, снижение чувствительности в зоне иннервации первой ветви тройничного нерва. Возникает незначительный экзофтальм из-за венозного застоя в орбите.

**Расстройство симпатической иннервации** глаза и его придаточного аппарата, которое возникает при поражении на одноименной стороне боковых рогов VIII шейного и I грудного сегментов спинного мозга, шейного отдела симпатического ствола сопровождается сужением глазной щели, энофтальмом и миозом. Средняя часть леватора верхнего века, прикрепляющаяся к хрящу верхнего века, имеет симпатическую иннервацию (поэтому возникает небольшое опущение верхнего века). Орбитальная мышца, волокна которой находятся в области нижнеглазничной

щели и регулируют выстояние глазного яблока из орбиты, также имеет симпатическую иннервацию. При нарушении иннервации тонус мышцы падает и глазное яблоко западает в орбиту. Миоз связан с преобладанием парасимпатической иннервации, так как дилятатор зрачка иннервируется симпатическими нервами. Этот симптомокомплекс называется синдромом Бернара-Горнера.

## Поражение глаз у детей при врожденных нарушениях обмена веществ

### Нарушения липидного обмена

С 70 годов XX века эпицентр активности в исследованиях патологии обмена веществ переместился в область нарушений липидного обмена и остается там поныне. Причина этого проста. Наследственные и приобретенные нарушения липидного обмена – самые частые метаболические расстройства у населения развитых в медицинском отношении стран мира. По данным ВОЗ, не менее 10% населения Земли (а в Европе и Северной Америке – более 20%) страдают какой либо дислипопротеинемией.

Другими причинами сохраняющегося внимания являются как успехи в изучении генетической природы болезней, так и с появившимися возможностями патогенетической коррекции метаболических расстройств.

Патология липидного обмена находится в фокусе постоянного внимания не только у терапевтов, но и у педиатров. Следует помнить, что существует не менее десятка наследственных сфинголипидозов, нарушающих как раннее психомоторное развитие детей, так и являющихся причиной слепоты.

Большинство наследственных лизосомальных болезней накопления сфинголипидов и гликолипидов аутосомно-рецессивны, практически всегда поражение затрагивает органы с наиболее интенсивным обменом сфинголипидов и гликолипидов — мозг, сетчатку глаза и богатую макрофагами печень и селезенку.

**Болезнь Нимана-Пика** впервые была описана в 1914 году немецким педиатром A. Niemann. В 1927 году патологоанатомом L.Pick представлены патоморфологические признаки заболевания. В 1961 году после открытия молекулярно-генетической природы

заболеваний были выделены 4 клинические формы болезни Ниманна-Пика: типы A, B, C, D.

Врачам-педиатрам и врачам-генетикам хорошо известны типы A и B болезни Ниманна-Пика.

Тип A (нейродегенеративный) впервые описан был A. Niemann и связан первичным дефицитом лизосомного фермента сфингомиелиназы, что приводит к накоплению сфингомиелина во всех органах и тканях, включая головной мозг. Удельный вес типа A составляет 76-85% всех случаев болезни Ниманна-Пика.

Тип B также обусловлен первичным дефицитом сфингомиелиназы, однако сфингомиелин накапливается преимущественно только во внутренних органах и не откладывается в головном мозге. Тип B отличается поздней манифестацией, отсутствием первичного поражения нервной системы, гепатоспленомегалией, вовлечением в патологический процесс легких и встречается у взрослых.

В последние годы идентифицирована форма патологии — болезнь Ниманна-Пика типа C. По формальным признакам эта форма заболевания не относится к ферментопатиям, но по клиническим проявлениям имеет значительное сходство с болезнью Ниманна-Пика типов A и B. Данная форма обусловлена нарушением перемещения липидов, в первую очередь холестерина внутри клетки из-за дефицита транспортных белков.

Тип D не рассматривается как отдельный. Он представляет собой вариант типа C, встречающийся преимущественно у представителей Шотландии, и обусловлен мутацией того же гена.

Клинические проявления заболевания (тип A) обычно выявляются в возрасте ребенка от 2 до 11 мес. В период новорожденности обращает на себя внимание симптомокомплекс вялого ребенка, беспокойство, трудности вскармливания, тошнота, рвота, диарея, беспричинные подъемы температуры. Изредка наблюдается затяжная желтуха. К 6 мес. развивается гепатоспленомегалия, асцит и регресс психомоторного развития. Эти изменения сопровождаются мышечной гипотонией, задержкой нервно-психического развития и мозжечковыми расстройствами (атаксия). Возможны нистагм и снижение остроты зрения. Постепенно происходит снижение интереса к окружающему миру. Дети

перестают удерживать голову, сидеть, самостоятельно переворачиваться. На втором году жизни развивается кахексия. Летальный исход наступает, как правило, на 2–4 годах жизни.

Болезнь Ниманна-Пика типа В отличается разнообразием клинической картины. Обычно обнаруживают увеличение печени или селезенки. Развивается цирроз печени, портальная гипертензия и асцит. Почти всегда болезнь уже с детства сопровождается поражением альвеол, а к 15–20 годам развивается дыхательная недостаточность. Неврологические и интеллектуальные нарушения обычно отсутствуют.

Болезнь Ниманна-Пика типа С наиболее часто (в 70% случаев) обнаруживается в возрасте от 3 до 8 лет. До появления основных клинических симптомов заболевания психомоторное развитие пациентов остается нормальным. Ранними признаками болезни у детей дошкольного возраста являются нарушения координации движений, тремор, дизартрия. В школьном возрасте и у взрослых заболевание обычно проявляется расстройствами познавательной деятельности с формированием в дальнейшем умственной отсталости. Патогномоничным симптомом болезни является паралич взора при взгляде вверх и в сторону. В конечном стадии болезни дети или молодые люди часто обездвижены, прикованы к постели, плохо контролируют движения и имеют дефекты интеллекта. Средняя продолжительность жизни — 16 лет. Большинство пациентов погибает через 5–10 лет от начала манифестации. У 10% пациентов болезнь носит фатальный характер и приводит к смерти в течение 2 лет. У 30% больных манифестация наблюдается на втором году жизни в виде мышечной гипотонии, задержки моторного развития и которые могут прогрессировать.

Поражение глаз нередко обнаруживается сразу после рождения. На начальных этапах болезни происходит замедление движения глазных яблок по вертикали, постепенно прогрессирующее до полного ограничения вертикального, а иногда и горизонтального взора (вертикальный надъядерный паралич взора). Эти затруднения в движении пациент старается компенсировать движением головы. Ведущий же глазной симптом болезни Нимана-Пика ранняя дегенерация макулы. Она имеет вид овального светлого очага сетчатки с темно-красным пятном в центре (симптом «вишневой

косточки»). Диск зрительного нерва бледный. Отмечаются нистагм, экзофтальм.

**Болезнь Тея-Сакса** относят к ганглиозидозам. В основе заболевания лежит недостаточность гексозаминидазы и накопление в лизосомах ганглиозидов, в основном в ЦНС. Болезнь впервые описана британским офтальмологом W. Tay в 1881 г. Автор обнаружил на глазном дне годовалого ребенка, страдающего неврологическими нарушениями, красно-вишневое пятно. Шесть лет спустя (в 1887 г.) американский невропатолог B. Sachs описал несколько случаев болезни с клинической картиной, названной им «семейная амавротическая идиотия».

Заболевание выявляется у детей с 4–6 мес. возраста. До этого возраста развитие детей соответствует возрасту. Первыми признаками болезни являются аномальная акустикомоторная реакция (разгибание плеч, ног на хлопок в ладоши), маятникообразный нистагм, утрата способности сидеть. С 4 мес. у ребенка проявляется регресс двигательных функций, сочетающийся с быстрым прогрессированием деменции. Теряется интерес к игрушкам, окружающим предметам, утрачивается эмоциональный контакт с родителями. Резко снижается острота зрения, и к 8 мес. обычно развивается полная слепота. На втором году жизни происходит увеличение размеров головы. На третьем году жизни развивается глубокая деменция, кахексия. Обычно больные не доживают до 4 лет.

В области макулы обнаруживается серовато-белый, проминирующий очаг размером 1,5–2 диаметра зрительного нерва. Истончение сетчатки в центральной ямке приводит к образованию ярко-розового пятна (просвечивающаяся сосудистая оболочка) — симптом «вишневой косточки». Изменения в области желтого пятна приводят к атрофии нервных волокон папилло-макулярного пучка. В дальнейшем развивается тапеторетинальная дистрофия и атрофия зрительных нервов.

**Болезнь Гоше или цереброзидоз о**бусловлена дефицитом фермента глюкоцереброзидазы**.** Это приводит к накоплению гликолипидов в клетках ретикулоэндотелиальной системы. В результате этого возникают гематологические осложнения, гепатоспленомегалия и поражение костей. Различают 3 формы болезни

Гоше: взрослая (хроническая, без поражения ЦНС), инфантильная (острая, с поражением ЦНС) и ювенильная. У 99% больных встречается взрослая форма болезни. Она проявляется повышенной кровоточивостью, утомляемостью, гепатомегалией, спленомегалией, болями в костях, иногда — поражением легких. Данная форма болезни обычно не отражается на физическом и умственном развитии ребенка.

Наиболее яркие глазные изменения при остром детском висцеральном типе в виде пигментной дегенерации сетчатки, иногда в сочетании с «вишневой косточкой», гепатоспленомегалией и наблюдается уже на втором году жизни. При раннем начале заболевания доминирует поражение глазодвигательных нервов в виде сходящегося косоглазия. Часто наблюдается желтоватая окраска кожи век и конъюнктивы, новообразования конъюнктивы бурого цвета. При биомикроскопии обнаруживаются блестящие пятна («осколки битого стекла») в периферических отделах стромы роговицы.

**Синдром Гурлер** относится к одному из тяжелейших мукополисахаридозов, вызванный недостаточностью α-L-идуронидазы — лизосомальной гидролазы, отвечаюшей за расщепление гликозаминогликанов, гепарансульфата, и дерматансульфата. Без этого фермента в эпителиальных и мезенхимных тканях накапливаются гликозаминогликаны, а в нервной ткани — липиды

Для синдрома Гурлер характерны прогрессирующее поражение внутренних органов и умственная отсталость. Больные редко доживают до 10 лет из-за осложнений со стороны дыхательной или сердечно-сосудистой систем.

При рождении отклонений от нормы обычно не наблюдается. В течение первого года ребенок ускоренно растет, а затем рост замедляется, в связи с этим для них характерна низкорослость (максимальный рост 110 см). В возрасте 1–2 лет наступает задержка, а затем и регресс психомоторного развития. К 2 годам развивается характерная клиническая картина: спланхномегалия, помутнение роговицы, гипертелоризм глаз, эпикант, грубые черты лица, пухлые губы, широкие ноздри, запавшая переносица, тугоподвижность суставов, макроглоссия, пигментная дегенерация сетчатки. Практически всегда присутствует глухота. Часто

развивается симптоматическая артериальная гипертензия, вызванная коарктацией аорты.

### Наследственные болезни углеводного обмена

**Галактоземия —** наследственное нарушение обмена углеводов, связанное с неполным распадом лактозы (основной углевод молока) и накоплением в тканях и крови галактозы, галактозо-1-фосфата, галактитола, обладающих токсическим действием. Заболевание развивается в результате врожденной недостаточности одного фермента или отсутствия ферментов, принимающих участие в метаболизме галактозы.

При классической галактоземии недостаточность галактозо-1-фосфат-уридилтрансферазы приводит к накоплению галактозы и галактозо-1-фосфата в тканях. В хрусталике под действием альдозоредуктазы галактоза превращается в галактитол, для которого капсула хрусталика непроницаема. Развитию катаракты способствует чрезмерная гидратация хрусталика вследствие накопления в нем галактитола. Цирроз печени и умственная отсталость связаны с накоплением галактозо-1-фосфата в печени и ЦНС. Повышение концентрации галактозы в крови препятствует освобождению глюкозы из печени и вызывает гипогликемию. Накопление галактозы и галактозо-1-фосфата в почках и кишечнике подавляет транспорт аминокислот. У женщин повышается риск первичного гипогонадизма, при котором развивается ранняя яичниковая недостаточность.

Симптомы галактоземии появляются уже в первые дни или недели после рождения. Непереносимость грудного молока и питательных смесей на основе коровьего молока приводит к рвоте, истощению и отставанию в развитии. Иногда возникает желтуха, гепатомегалия и асцит. Катаракта развивается постепенно в течение недель или месяцев. Однако она может носить обратимый характер. К 6-12 мес. становится очевидной умственная отсталость.

### Болезни аминокислотного обмена

Болезни аминокислотного обмена — группа заболеваний, обусловленных наследственными нарушениями метаболизма различных аминокислот. Все болезни получили свое название от вещества, которое накапливается в крови или моче в наибольшей

концентрации. Болезни аминокислотного обмена часто сопровождаются поражением печени, почечной недостаточностью, изменениями кожи и глаз.

**Цистиноз** — это болезнь, для которой характерно накопление цистина в лизосомах. Цистин, находящийся в лизосомах, не обменивается с цистином, находящимся внеклеточно или в других органеллах.

Кристалы цистина откладываются в роговице, конъюнктиве, сосудистой оболочке глаза, сетчатке, костном мозге, лимфоузлах, лейкоцитах и во внутренних органах. Отложение цистина в роговице вызывает светобоязнь в первые годы жизни.

Выделяют детскую (нефропатическую) форму, при которой в первые 10 лет жизни развивается синдром Фанкони и почечная недостаточность, ювенильную (промежуточную) форму, при которой поражение почек развивается в возрасте 10–20 лет и взрослую (доброкачественную) форму, при которой цистин откладывается в роговице, но не в почках. При детской форме болезни содержание цистина в тканях в 100 раз, а при взрослой форме — в 30 раз выше нормы. Накопление цистина в почках при детской и ювенильных формах цистиноза приводит к почечной недостаточности. При этих формах наблюдаются также очаговая депигментация и дегенерация сетчатки.

Детская форма проявляется в возрасте 4–6 мес. задержкой роста, рвотой, лихорадкой, витамин-Д-резистентным рахитом, полиурией, обезвоживанием. Нарушение функции проксимальных канальцев (синдром Фанкони) вызывает глюкозурию, аминоацидурию, гипокалиемию. Пиелонефрит приводит к прогрессирующей почечной недостаточности. Больные обычно не доживают до 10 лет, погибая от уремии или сопутствующих инфекций. Наблюдается также тяжелое поражение глаз.

Взрослая форма проявляется только поражением глаз. Основные жалобы больных — светобоязнь, головная боль, жжение или зуд в глазах. Изменений почечных клубочков и канальцев и дегенерации сетчатки не обнаруживают.

Ювенильная форма занимает промежуточное положение между детской и взрослой. Заболевание обнаруживают в возрасте 10–20 лет. Поражение почек, хотя и не такое, как при детской форме, приводит к почечной недостаточности.

**Гомоцистинурия** — наследственное нарушение обмена метионина, для которого характерно повышение концентрации серосодержащей аминокислоты гомоцистина в крови и моче. Для данного заболевания характерны подвывих хрусталиков (обычно вниз и внутрь), умственная отсталость, изменения скелета, остеопороз и тромбозы. Подвывих хрусталиков развивается к 3–4 годам, нередко приводит к развитию глаукомы. К 15 годам обнаруживают остеопороз.

Изменения глаз, опорно-двигательного аппарата и сосудов связаны с влиянием гомоцистеина на образование перекрестных связей в волокнах коллагена. Нарушение синтеза коллагена в зонулярных волокнах приводит к подвывиху хрусталиков, коллагена органического матрикса кости — к остеопорозу, а коллагена сосудистой стенки — к тромбозам. Избыток гомоцистеина усиливает адгезию тромбоцитов. Умственную отсталость связывают как с повторными нарушениями мозгового кровообращения из-за тромбозов, так и с прямым токсическим действием гомоцистеина на метаболизм нейронов.

**Алкаптонурия** — нарушение обмена тирозина, для которого характерны недостаточность гомогентизиназы, выведение больших количеств гомогентизиновой кислоты с мочой и накопление пигмента, образующегося при окислении гомогентизиновой кислоты, в соединительной ткани. Гомогентизиновая кислота — промежуточный продукт катаболизма тирозина. Данная кислота и ее окисленный полимер связываются с коллагеном и вызывают серое или иссиня-черное окрашивание тканей. Первые признаки алкаптонурии появляются в возрасте 20–30 лет, отмечается потемнение мочи при длительном стоянии ее на открытом воздухе, появление серо-коричневых пятен на склерах глазных яблок, а также потемнение ушных раковин. Позднее появляются признаки артрита и развивается анкилоз пояснично-крестцового отдела позвоночника.

**Альбинизм** — группа наследственных болезней пигментной системы. Основными проявлениями альбинизма служат врожденное полное или частичное отсутствие пигмента меланина в коже и ее придатках, радужке, сосудистой оболочке и сетчатке глаза и повышенная чувствительность к УФ-облучению. Клиническую

картину заболевания создает блокада активности фермента тирозиназы катализирующей синтез меланина.

Различают генерализованные (кожно-глазные), изолированные (глазные), и смешанные типы альбинизма.

В некоторых случаях у альбиносов имеется снижение интеллекта, глухонемота, нейросенсорная тугоухость, пороки развития, в том числе микрофтальм.

**Глазные проявления** альбинизма характеризуются светобоязнью, снижением остроты зрения, наблюдается цветовая слепота. Дети с альбинизмом лучше видят в сумерки. Часто наблюдаются врожденный нистагм, различные аметропии, косоглазие, просвечивающие радужки. У таких детей нередко бывают конъюнктивиты, блефариты. Глазное дно депигментированное, хорошо видны хориоидальные сосуды.

## Поражение органа зрения при патологии системы кроветворения

### Изменения глаз при лейкозах

**Лейкозы** — злокачественные опухоли, возникающие из кроветворных клеток с обязательным поражением костного мозга и с вытеснением нормальных ростков кроветворения.

Лейкозы неодинаково проявляются в различных возрастных группах: острый лимфобластный лейкоз чаще встречается в детском и юношеском возрасте, а хронический лимфолейкоз — в пожилом возрасте.

Начальные клинические проявления лейкоза соответствуют проявлениям медленно развивающейся анемии и геморрагического синдрома: бледность и пониженная активность, раздражительность, кожные петехии и экхимозы, носовые кровотечения и др. Дети часто болеют разными инфекционными заболеваниями (снижение иммунитета). У них наблюдается лимфаденопатия, гепатоспленомегалия, появляются боли в костях (гипоплазия костного мозга, остеопороз).

Глазные симптомы включают инфильтрацию костей глазницы (хлорома). При образовании в плоских костях глазниц плотных поднадкостничных неподвижных инфильтратов возникает

экзофтальм со смещением глаза кпереди и с незначительным ограничением его подвижности. При быстром росте инфильтратов в веках создается картина, имитирующая саркому глазницы.

Повышение вязкости крови или расстройства свертывающей системы вызывает появление бледности конъюнктивы, субконъюнктивальных кровоизлияний, «кровавых слез» (симптом повышенной кровоточивости сосудов конъюнктивы). Эта же причина приводит к расширению и извитости вен сетчатки, образованию периваскулярных муфт. Кровоизлияния на глазном дне локализуются в любом слое сетчатки и сопровождаются ее отеком. Может развиться тромбоз центральной вены сетчатки и нарушение кровообращения в центральной артерии сетчатки.

Обострения основного заболевания вызывают частое вовлечение в процесс радужки. Появляются признаки ирита (вялая реакция зрачка, гетерохромия радужки, изолированные инфильтраты), гифема, геморрагическая глаукома. В патологический процесс при лейкозе может вовлекаться и сосудистая оболочка — возникает тракционная отслойка сетчатки.

При лейкемической инфильтрации отмечается выраженный застой обоих дисков зрительного нерва. На глазном дне в этих случаях обнаруживается картина нейроретинопатии.

### Изменения глаз при анемиях

При анемиях глазное дно выглядит бледным. Этот симптом не всегда можно оценить из-за различий в пигментации хориоидеи. Легче обнаруживается деколорация диска зрительного нерва. Артериальные сосуды имеют тенденцию расширятся и приближаться к калибру венозных. Множественные кровоизлияния в сетчатку наиболее характерный симптом при анемиях, что связывают с нарушением проницаемости сосудистой стенки вследствие ее гипоксии. В некоторых случаях ишемия может быть причиной отека диска зрительного нерва и сетчатки.

Значительно более тяжелые изменения наблюдаются при серповидноклеточной анемии. Поражение сетчатки локализуется преимущественно в экваториальной и периферической зонах и проходит пять стадий: периферическая артериальная обструкция, возникновение артериовенозных анастомозов, неоваскуляризация и

фиброзная пролиферация, кровоизлияния в стекловидное тело, отслойка сетчатки.

### Изменения сетчатки при геморрагической пурпуре

В случаях болезни Верльгофа обнаруживают геморрагии во всех слоях сетчатки, а также между сосудистой и склерой (ретрохориоидальные). Ретрохориоидальные геморрагии имеют синевато-аспидный цвет, они имеют неправильно округлую форму и величину до 4—5 размеров соска. Кроме того, бывают и беловатые очаги, иногда наблюдается застойный диск зрительного нерва, как проявление повышенного давления на почве внутричерепных кровоизлияний.

### Чедиака-Хигаси синдром

Наследственное заболевание, при котором нарушен гемотаксис нейтрофилов и моноцитов, характерна иммунная недостаточность. Глазные симптомы складываются из обесцвечивания радужки, слабой пигментации глазного дна, светобоязни, уменьшения слезоотделения, перикорнеальной инъекции, нистагма, диффузного помутнения роговицы, побледнения дисков зрительного нерва.

## Изменения органа зрения при авитаминозах

У детей, особенно раннего возраста, чаще встречаются патологические состояния, связанные с гиповитаминозами. В период усиленного роста дети особенно нуждаются в повышенном количестве витаминов. Витамины повышают общую реактивность организма ребенка и естественную сопротивляемость его к инфекционным болезням.

**Гипо и авитаминоз А**. Заболевание вызывает изменение структуры и функции клеток эпителиальных тканей, нарушение зрения и общего состояния ребенка. У детей потребность в витамине А на единицу массы тела выше, чем у взрослых. Запасы витамина А у них не бывают значительными, а способность накапливать витамин А в тканях ниже, чем у взрослых. Из молекул витамина А осуществляется синтез родопсина.

**Глазные симптомы:** развивается сухость (ксероз) кожи век, конъюнктивы и роговицы. Конъюнктива и роговица теряют блеск и

прозрачность, На конъюнктиве образуются сухие участки в виде серовато-беловатых маленьких «пенистых» бляшек неправильной формы с шероховатой поверхностью (бляшки Искерского-Бито). Роговица становится мутной и размягчается. Так как чувствительность роговицы при этом состоянии отсутствует, то инфильтрированные участки роговичной ткани отторгаются безболезненно с образованием обширных язв (кератомаляция). Обычно такие изменения роговицы наступают у грудных детей на фоне дистрофии. Распад тканей роговицы приводит к ее перфорции, выпадению внутренних оболочек глаза, развитию эндофтальмита, панофтальмита и гибели глаза.

При гипо- и авитаминозе А значительно ухудшается зрение в условиях сниженной освещенности (гемералопия),особенно в сумерки, в связи с чем нарушается ориентация больных в темноте. В сетчатке при дефиците витамин А наступает деструкция палочек и колбочек, поэтому светоощущение нарушается по смешанному палочково-колбочковому типу.

**Гипо- и авитаминоз $B_1$.** При недостаточности витамина В1 в организме происходит нарушение простого и окислительного декарбоксилирования пировиноградной и альфа-кетоглютаровой кислот, нарушения в окислении глюкозы в связи с чем нарушается функция нервной системы.

Возникает птоз, боль по ходу нервных стволов. Патологические изменения в роговице связаны со степенью нарушения ее чувствительной и симпатической иннервации. На ранних стадиях заболевания в центральных отделах роговицы появляются помутнения, расположенные в поверхностных и средних слоях. В дальнейшем развивается дисковидный кератит. Возможно развитие кругового абсцесса роговицы с последующим ее прободением. При полиневрите, обусловленном гипоавитаминозом могут возникать параличи и парезы глазодвигательных мышц. Нередко в процесс вовлекается сосудистая оболочка и зрительный нерв (чаще развивается ретробульбарный неврит).

**Гипо- и авитаминоз $B_2$.** Возникает блефарит, конъюнктивит со светобоязнью и слезотечением. В роговице развивается поверхностная васкуляризация по всей окружности, исходящая из краевой петлистой сети, затем дистрофия эпителия, интерстициальный и

язвенный кератит с последующим помутнением роговицы. Возможно появление двусторонней прогрессирующей катаракты. В тяжелых случаях авитаминоза развивается симптом «лагерного глаза» с нарушением зрения, гемералопией, возможно развитие застойных дисков зрительного нерва.

**Гипо- и авитаминоз $B_3$ (PP).** Недостаток никотиновой кислоты приводит к нарушению тканевого дыхания во всех органах и тканях организма. В связи с нарушением трофики нервной ткани развиваются кератиты поверхностные и глубокие, васкуляризация роговицы, помутнение роговицы. На глазном дне дегенеративные изменения желтого пятна. Поражаются зрительные нервы по типу двустороннего хронического ретробульбарного неврита.

**Гиповитаминоз С.** Нарушаются все виды обмена веществ. В первую очередь ведущим симптомом являются кровоизлияния различной интенсивности и локализации. Характерны субконъюнктивальные кровоизлияния, гифемы (кровоизлияния в переднюю камеру глаза), кровоизлияния в сетчатку. При внутричерепных кровоизлияниях, связанных с развитием цинги, снижается зрение из-за застойного диска зрительного нерва, возникают парезы глазодвигательных мышц, нейропаралитический кератит.

**Гипо- и авитаминоз D.** Поражение органа зрения развивается в детстве при недостатке витамина. Нарушение фосфорно-кальциевого обмена в организме приводите изменению состава водянистой влаги и увеличению проницаемости капсулы хрусталика. На фоне изменений скелета, типичных для рахита, наблюдаются экзофтальм, блефароспазм и слезотечение, развивается зонулярная катаракта, которая не исчезает при лечении витамином D.

**Авитаминоз К.** При снижении способности крови к свертыванию, связанной с гипопротромбинемией могут появляться кровоизлияния в переднюю камеру и в сетчатку.

**Авитаминоз Е.** При дефиците витамина Е развиваются дистрофические изменения в роговице, иногда до возникновения кератоконуса, помутнения хрусталика и дистрофии сетчатки.

## Поражение органа зрения при некоторых паразитарных заболеваниях

Паразитарные поражения глаз могут быть изолированными и даже единственным проявлением болезни, а также наиболее выраженным симптомом системного заболевания (аскаридоз, токсокароз, амебиаз и др.).

Важно знать, что глазные изменения могут не только быть главным инвалидизирующим осложнением заболевания (онхоцеркоз), но в глазах возникают нередко необратимые изменения в результате проводимой противопаразитарной терапии.

**Аскаридоз** имеет очень широкое распространение. Личинки аскарид, проникая в сосуды кишечной стенки, могут попасть в ткани орбиты и внутрь глаза, вызывают у детей тяжелые поражения вплоть до слепоты. Личиночное поражение глаз, клинически протекавшее как ретинобластома или эндофтальмит, нередко приводили к энуклеации глаза. Мелкие особи аскарид могут проникать через пищевод в придаточные пазухи носа и по носослезному каналу в конъюнктивальную полость. Клиническая картина поражения глаз протекает в виде увеита, хориоретинита, кровоизлияний в сосудистую оболочку и сетчатку, помутнения стекловидного тела, гемофтальмов, неврита и отека зрительного нерва, отслойки сетчатки. Чаще патология глаз развивается из-за токсико-аллергических реакция на продукты обмена и распада аскарид. Аскаридоз глазницы приводит к диагнозу псевдотумора. Очень важно помнить, что при аскаридозе происходит нарушение питания больных, что приводит к снижению иммунитета и авитаминозам. Особенно страдает усвоение витамина А у детей. Упорные конъюнктивиты, блефариты, кератоконъюнктивиты, фотофобии, ксерофтальмия, в тяжелых случаях кератомаляция, спазм аккомодации, кератиты, рецидивирующие эрозии, случаи птоза могут быть вызваны аскаридозом.

**Описторхоз —** занимает особое место в связи с высокой пораженностью местного населения — до 85% случаев в отдельных регионах страны. Токсико-аллергические заболевания глаз — увеиты, панувеиты, ретиноваскулиты, гемофтальм, невриты зрительного нерва, кератиты при этой патологии встречаются

достаточно часто и носят токсико-аллергический характер. Обращает на себя внимание двусторонний характер поражения. Лечение противогельминтное и симптоматическое в зависимости от характера поражения органа зрения. Профилактика связана с употреблением в пищу хорошо термически обработанной рыбы, так как личинки описторхиса погибают только при высокой температуре, длительном, не менее месяца, промораживании рыбы и тщательным посолом (3 дня) с последующим вялением в течение 3 недель.

**Токсокароз** — гельминтоз, который вызывается токсокарами собак и кошек. Человек заражается при попадании инвазивных яиц паразитов в желудочно-кишечный тракт и инфекционный процесс в организме человека носит личиночный (висцеральный) и имагинальный (кишечный) токсокароз. Личинки паразита мигрируют из кишечника через стенку кишечника в кровеносные сосуды и с током крови попадают в различные органы и ткани, где инкапсулируются.

Заболевание характеризуется лихорадкой, бронхитом, пневмонией, поражением глаз, гепатоспленомегалией, крапивницей. кожным зудом, эозинофилией.

Поражение глаз может быть единственным клиническим проявлением токсокароза. В глазу, пораженном личинкой токсокара, развивается увеит с формированием гранулемы, которая в дальнейшем приводит к формированию серповидной складки сетчатки или к тракционной отслойке сетчатки. У молодых людей и детей гранулема чаще возникает в области заднего полюса глаза в виде проминирующего белесоватого очага до 3 диаметров диска зрительного нерва с вовлечением в процесс макулярной зоны, образованием ретинальных кровоизлияний и экссудацией в стекловидное тело. В дальнейшем на месте гранулемы формируется блестящий атрофический очаг с четкими границами и с преретинальным тяжем, соединяющий его с диском зрительного нерва. Нередко центр очага имеет темно-серый цвет из-за внедрившейся и погибшей личинки паразита.

У детей раннего возраста при инфицировании токсокарой в структуры глаза чаще возникает тяжелый эндофтальмит с гипопионом (гнойный экссудат в передней камере глаза), преципитаты. Характерной особенностью такого поражения глаза у

маленьких детей является отсутствие перикорнеальной иньекции и боли. В дальнейшем в исходе воспалительного процесса развивается тракционная отслойка сетчатки и субатрофия глазного яблока.

В процесс всегда вовлекается зрительный нерв по типу перипапиллярного отека, неврита, нейроретинита и псевдоглиомы зрительного нерва с его последующей атрофией.

Личиночное поражение орбитальных тканей у детей имитирует опухолевый процесс Характерно течение заболевания. Сначала появляется отек верхнего века и его умеренная гиперемия, затем экзофтальм с явлениями реактивного тенонита, ограничением движения глазного яблока и болями при его движении. Возможно появление болезненных гранулем величиной с фасоль, легко смещающиеся в глазницу при пальпации. Данные симптомы исчезают через 1–5 дней после назначения противовоспалительного и десенсибизирующего лечения. Типичным является возникновение рецидивов через несколько дней или недель. Постоянно рецидивирующий процесс может продолжаться несколько месяцев и приводить к снижению остроты зрения и сужению поля зрения. На глазном дне возможно появление отека зрительного нерва разной степени.

Таким образом, имеющиеся в настоящее время данные свидетельствуют о частом сочетании офтальмологической и разнообразной соматической патологии различной степени тяжести. Успех в лечении пациентов в значительной мере зависит от текущего офтальмологического осмотра при наблюдении за пациентами с описанной патологией.

# Изменения органа зрения и глазные симптомы при общих заболеваниях.

Методическое пособие по офтальмологии для студентов педиатрических факультетов медицинских ВУЗов. Под редакцией член-корр. РАМН, проф., д.м.н., Сидоренко Е.И.

Компьютерная верстка *А.С. Обрубов*

Подписано в печать ....12.2019 Объем 22 п.л. Формат бумаги 60×90/16. бумага офсетная №1.
Печать офсетная. Тираж ... экз. Заказ №...
Отпечатано в типографии