

**МИНИСТЕРСТВО ЗДРАВООХРАНЕНИЯ
РЕСПУБЛИКИ УЗБЕКИСТАН**

**ТАШКЕНТСКИЙ ПЕДИАТРИЧЕСКИЙ
МЕДИЦИНСКИЙ ИНСТИТУТ**

Кафедра «Офтальмология, детская офтальмология»

Составитель: д.м.н. Бузруков Б.Т.

Лекция №3

**Тема: Врожденная и приобретенная патология роговицы,
хрусталика и стекловидного тела.**

Ташкент – 2017 г

Эмбриогенез роговицы и хрусталика.

Роговица, подобна луне или увеличенному стеклу является основной преломляющей средой оптической системы глаза. У новорожденного преломляющая сила +50 +52,0 Д, 5 годам в среднем равняется +40,0 Д. После отшнурования хрусталикового пузырька из мезодермы роговицы, далее другие слои роговицы. В настоящее время различают почти 300 слоев (в учебнике 5 слоев) роговицы. Роговица получает питание из следующих систем 1. слезная жидкость (муцин, водянистый, маслянистый слой) 2. Эндотелий влага передней камеры. 3. Краевая петлистая сеть (лимб). 4. Трофические волокна ветви п. trigem..

Кератит.

Наиболее часто среди лиц различного возраста в различных географических зонах встречается воспаления роговицы в изолированном или в сочетанном виде-кератиты (кератоувеиты). Они могут быть обусловлены экзогенными и эндогенными причинами. По течению процесса они бывают острые, подострые, хронические и рецидивирующие. Возбудителями кератитов могут быть различные вирусы гриппа, герпеса, аденовирусы, микобактерии туберкулеза, различные аллергены и токсины. Кератиты возникающие при детских инфекциях, повреждениях, сифилисе, грибковых поражениях некоторых глистных инвазиях и др.

К ведущим, наиболее часто встречающимся при кератитах симптомам, и не зависимо от их причин необходимо отнести корнеальный синдром (светобоязнь, слезотечение, блефароспазм, боль) перикорнеальную или смешанную инъекцию (гиперемия). Основными признаками именно кератита-это помутнение поверхностных или глубоких слоев роговицы различной локализации, единичное и множественное, различной величины и формы с неровными и размытыми контурами, с повышенной или пониженной чувствительностью эрозивной, изъязвленной или целой поверхностью дает этого помутнения может быть серым, желтоватым, розоватым или белесоватым.

Кератит который выявлен медицинским работником требует срочного направления больного к офтальмологу. Так основные, видимые при осмотре, признаки одного из наиболее частых вирусных кератитов герпетического кератита-существенно отличаются от признаков воспаления роговицы другой этиологии. Следует сразу

обратить внимание на такой очень важный факт, что герпетический кератит бывает двух существенно разных видов, первичный и постпервичный. К первичному герпетическому кератиту относится воспаления роговицы, которые возникли вследствие первого контакта больного (чаще маленького ребенка) с герпетическим вирусом, т.е. когда в организме нет признаков иммунитета к данному возбудителю. Этот кератит характеризуется, во-первых, тем что он появляется чаще всего в холодное время года, т.е. связан с переохлаждением. Во-вторых, процесс как правило, начинается и протекает на одном глазу в виде появления (на фоне общего здоровья или заболевания типа ОРВИ) герпетических высыпаний на губах, веках и т.д. значительного корнеального синдрома с болью перикорнеальной и смешанной гиперемии и снижения зрения. В роговице при этом обнаруживается обширное, полиморфное помутнение серого тона (цвета) с неровными размытыми контурами - это так называемый инфильтрат. Поверхность инфильтрата не имеет блеска и зеркальности она эрозирована. Чувствительность роговицы в зоне инфильтрата, вне его и на другом глазу почти нормально. К инфильтрату подходят с области лимба множественные поверхностные и глубокие сосуды собственно месту его расположения.

Постпервичный герпес глаза (кератит) в отличие от первичного герпеса характеризуется слабовыраженным корнеальным синдромом и почти полным отсутствием боли в области пораженного глаза. Возникает заболевание чаще у лиц подросткового и старшего возраста и тоже в холодное время года. Данное воспаление проявляется на фоне уже ранее перенесенного герпетического заболевания но другой локализации, т.е. В условиях имеющегося в организме более или менее выраженного иммунитета. Что касается кератитов, обследованных нарушением обменных процессов в организме то они возникают прежде всего при авитаминозах. Чаще всего появляются кератиты на фоне авитаминоза А. При этом авитаминозе изменения в различных органах и системах очень многообразны и захватывают прежде всего желудочно-кишечный тракт, органы дыхания. Заболевание глаз начинается с прексероза, а затем и ксероза т.е. с нарастающей сухости глаз. В роговице при этом появляется поверхностные сероватые помутнения, а на конъюнктиве образуются ксеротические сухие бляшки в виде "застывшего сала или пены". Эти бляшки некротизируются (гиперкератоз) слущивается эпителий роговицы, и это ведет к понижению зрения.

Кератиты, развивающиеся при несмыкании глазной щели.

Заболевание связано с недостаточным увлажнением и защитой эпителия роговицы. Повреждение, как правило, ограничивается эпителием однако присоединение вторичной бактериальной инфекции может вызвать ухудшение состояния вплоть до перфорации роговицы.

Гроза развития этих форм кератита возникает при следующих состояниях.

-Патология век - обуславливает неравномерное распределение слезной пленки.

-Заболевания слезной железы приводят к снижению слезообразования.

-Расстройства ЦНС - нарушают иннервацию слезной железы и роговицы

-Заболевания орбиты -вызывают экзофтальм и недостаточность смыкания век

-У большинства больных с неудовлетворительными результатами от проводимого лечения имеет место парез 5 и 7 пар ЧМН

-Лечение заключается в частых инстилляциях заменителей слезной жидкости, применение мазей в ночное время, ношения лечебных контактных линз , назначения увлажняющих препаратов и антибиотиков при присоединении вторичной инфекции. Кератоконус-развивается в связи с дистрофическим растяжением роговицы , приводящим к истончению ее центральных и парацентральных отделов. Заболевание обычно возникает на втором десятилетии жизни. Этиология неизвестна , хотя существуют предложения о важной роли травмы в происхождении заболевания ,значение наследственного фактора не определено хотя у некоторых больных четко прослеживается семейный анамнез. Большинство случаев имеет спорадический характер.Клиника кератоконуса первоначально связаны с его влиянием на остроту зрения. Истончение роговицы приводит к развитию неправильного астигматизма что обосновывает целесообразность назначения контактных линз.По мере прогрессирования заболевания появляются разрывы дисцементальной мембраны, связанные с гидратацией и приводящие к острому отечению роговицы.

При этом состояние затуманивание зрения , обусловленное отеком роговицы сопровождается сильной болью. Хирургическое лечение в острой фазе не показано.

Лечение заболевания, как правило консервативное, включающая ношения контактных линз.В тяжелых случаях показана сквозная кератопластика.

Кератоконус может сопутствовать следующим состоянием.

-Синдром Апера

- Брахидактилия
- Синдром Крузона
- Синдром Марфана
- Несовершенному остеогенезу

Кератоглобус. При кератоглобусе истончение роговицы локализуется в ее центре. Кератоглобус может сочетаться с кератоконусом, а может возникать как изолированная патология. В ряде случаев Кератоглобус сопутствует таким расстройствам, как

- голубые склеры
- разболтанность суставов , глухота, пятнистость зубов
- Синдром Рубинштейна-Тейби

Дистрофия роговицы. Дистрофия роговицы, обычно представляет собой двустороннее и симметричные расстройства наследственного характера. Различают дистрофии роговицы и дегенерации, не имеющие генетической основы и развивающиеся на фоне старения или предшествующего воспаления роговицы.

-Изменения роговицы по внешнему виду напоминает географическую картину и отпечатки пальцев, пятнышки, микрокисты Когана дистрофия базальной мембраны

-Ювенильная эпителиальная дистрофия Месмонна-Уилке. Аутомно-доминантный тип наследования. Основными клиническими проявлениями является формирование пузырьков в эпителиальном слое. С лечебной целью могут быть назначены контактные линзы.

-Дистрофия Райса-Брюклера случаи дебютирующие в раннем детстве характеризуются аутомно-доминантный. Характерна постоянная экпрессивность во всех поколениях, заболевание связана с патологией хромосомы 5ц

-Решетчатая дистрофия: дистрофия Гааба-Бибера-Диммера.

-Пятнистая дистрофия :Гренаува тип 2 Аутомно-рецессивный характер наследования. Редко проявляется в детские годы.

-Центральная кристаллическая дистрофия Шнидера. Аутомно-доминантный тип наследования с различной экпрессивностью. Характеризуется образованием дисковидного помутнения в центре роговицы с включениями или без включения кристаллов холестерина.

-Дермохондриальная дистрофия роговицы. Редкое заболевание характеризующееся дистрофическими изменениями передних слоевроговицы в центре. Сочетается с катарактой , деформацией лимба и

узелковым поражением кожных покровов.

-Дистрофия Момени наследуется по аутосомно-доминантному или аутосомно-рецессивному типу. Дебатирует с рождения. Диффузное аваскулярное помутнение голубовато-белого цвета, напоминающее матовое стекло.

Пересадка роговицы. Возвращение людям зрения, ослепшим вследствие образования бельма, издавна стояло в ряду основных проблем офтальмологии. Исследовательский поиск проводился по многим направлениям. Попытка пересадить роговицы кролика была сделана еще в 1824г. F.Reisinger, однако первый подлинный успех пришел значительно позже. В 1906г Е. Zirm описал случай приживления роговичного трансплантата у человека с длительным сохранением прозрачности. Этому событию предшествовали два важных обстоятельства. Во-первых, для кератопластики было предложено пользоваться роговицей. Во-вторых, А.Hippel (1877) разработал технику частичной сквозной пересадки роговицы с использованием избирательного им трепана.

Пересадка роговой оболочки преследует различные цели. В зависимости от этого выделяют оптическую(удаление бельма, улучшение зрения) рефракционную (исправление аномалии рефракции), тектопическую (ликвидация стафиломы или закрытие дефекта) профилактическую (предотвращение перфорации при истончении роговицы), терапевтическую (лечение некоторых заболеваний роговицы), мелиоративную (обращение бельма роговичными элементами) и косметическую пересадку роговицы.

Хрусталик

Анатомия и эмбриология. Хрусталик представляет собой двояковыпуклый оптический элемент рефракционной системы глаза, расположенный сзади радужной оболочки и впереди стекловидного тела. Стабильное положение хрусталика обеспечивает связочный аппарат, идущий от цилиарного тела. При рождении экваториальный диаметр хрусталика составляет 6.5мм а передне-задний размер - 3.5 мм. Во взрослом возрасте экваториальный диаметр хрусталика составляет 9.0 мм а передне-задний размер - 5.0 мм. Синдром Марфана- наиболее распространенная причина эктопии хрусталика у детей. Тип наследования аутосомно-доминантный. Обнаружена мутация в гене фибриллина 15ц 21.1 хромосомы, изменения скелета-высокий рост, арахнодактилия ,сколиоз,

деформация грудной клетки. -глазные проявления - эктопия хрусталиков , катаракта, миопия высокой степени. Синдром Вайля-Маркезани-редкое заболевание наследуемое по аутосомно- рецессивному типу, хотя встречается и аутосомно-доминантная форма наследования. Клинические характеристики включают : низкий рост, брахицефалию, короткие пальцы рук и ног, сферафакию, хрусталиковую миопию. Лечение при дислокации хрусталика. Лечение при дислокации хрусталика обязательно должно включать зрительную реабилитацию и профилактику амблиопии. В тех случаях когда хрусталик смещен вперед, чтобы избежать повреждения роговицы и предупредить развитие глаукомы, может возникнуть необходимость хирургического удаления дислоцированного хрусталика. Лечение включает -очковую коррекцию -хирургию- лентэктомию или лентэктрэктомию. Наиболее частое осложнение хирургического вмешательства - отслойка сетчатки.

Катаракта.

Катарактой называют любое помутнение хрусталика. Амблиопия с катарактой, возникшей в раннем детском возрасте , подчеркивает важность устранения этой причины инвалидности у детей. Ранняя диагностика и лечение -основные действия, которые должны быть,предприняты для предупреждения стойкой потери зрения.

Этиология катаракты может быть определена не во всех случаях. Распространенные причины катаракты у детей включают:

-Наследственность

-Аутосомно- доминантная наследственность

Хирургия для новорожденных детей наиболее целесообразным методом удаления монокулярных или бинокулярных врожденных катаракт является лентэктомию. У детей старшего 2-х летнего возраста при возможности имплантации интраокулярной линзы предпочтительнее стандартная техника аспирации хрусталика.

Коррекция афакии.

Для достижения высокой остроты зрения у детей с афакией необходима тщательная коррекция рефракционных нарушений. Очки -это основной метод коррекции двухсторонней афакии. Лечение амблиопии. Основное препятствие для достижения высокой остроты зрения у детей с врожденной монокулярной и бинокулярной катарактой - депривационная амблиопия.