

# Содержание

|                                                                              |           |
|------------------------------------------------------------------------------|-----------|
| Авторы .....                                                                 | 12        |
| Предисловие .....                                                            | 13        |
| Список сокращений .....                                                      | 15        |
| <b>Раздел 1. Наследственные офтальмологические симптомы и синдромы .....</b> | <b>16</b> |
| Аблефария .....                                                              | 16        |
| Алакрия .....                                                                | 16        |
| Альбинизм глазной .....                                                      | 17        |
| Аниридия .....                                                               | 19        |
| Анкилоблефарон врожденный .....                                              | 20        |
| Анофтальм врожденный .....                                                   | 21        |
| Аплазия диска зрительного нерва .....                                        | 21        |
| Блефарофимоз врожденный .....                                                | 22        |
| Века колобома .....                                                          | 23        |
| Гипертелоризм .....                                                          | 24        |
| Гипотелоризм .....                                                           | 26        |
| Гирате атрофия .....                                                         | 26        |
| Глаукома врожденная .....                                                    | 29        |

|                                                                 |    |
|-----------------------------------------------------------------|----|
| Дистихиаз . . . . .                                             | 31 |
| Дихромазия (дихроматопсия, дальтонизм) . . . . .                | 33 |
| Друзы диска зрительного нерва . . . . .                         | 33 |
| Друзы стекловидной пластинки . . . . .                          | 35 |
| Зрачковая мембрана . . . . .                                    | 35 |
| Катаракта врожденная . . . . .                                  | 37 |
| Кератоглобус . . . . .                                          | 40 |
| Кератоконус . . . . .                                           | 41 |
| Колобома желтого пятна . . . . .                                | 42 |
| Колобома диска зрительного нерва . . . . .                      | 43 |
| Колобома сосудистого тракта и сетчатки . . . . .                | 44 |
| Криптофтальм . . . . .                                          | 45 |
| Лебера врожденный амавроз . . . . .                             | 47 |
| Микрофтальм . . . . .                                           | 48 |
| Миелиновые волокна диска зрительного нерва и сетчатки . . . . . | 49 |
| Нистагм наследственный . . . . .                                | 50 |
| Псевдозастойный (псевдоневрит) диск зрительного нерва . . . . . | 50 |
| Птоз наследственный . . . . .                                   | 51 |
| Радужки гетерохромия . . . . .                                  | 52 |
| Ретинобластома . . . . .                                        | 53 |
| Роговицы дистрофия . . . . .                                    | 55 |

|                                                                          |           |
|--------------------------------------------------------------------------|-----------|
| Сетчатки дистрофия Беста .....                                           | 56        |
| Сетчатки пигментная абиотрофия (пигментный ретинит) .....                | 58        |
| Сетчатки расслоение (ретиношизис) .....                                  | 60        |
| Слезных точек и канальцев атрезия .....                                  | 62        |
| Слепота ночная врожденная .....                                          | 62        |
| Утреннего сияния синдром .....                                           | 64        |
| Штаргардта болезнь .....                                                 | 65        |
| Энтропион (заворот века) .....                                           | 67        |
| Эпикантус .....                                                          | 67        |
| Ямка диска зрительного нерва .....                                       | 68        |
| <b>Раздел 2. Собственно офтальмологические симптомы и синдромы .....</b> | <b>70</b> |
| Амблиопия (синдром ленивого глаза) .....                                 | 70        |
| Анизейкония .....                                                        | 71        |
| Анизометропия .....                                                      | 72        |
| Астенопия .....                                                          | 73        |
| Астигматизм .....                                                        | 74        |
| Берлиновское помутнение .....                                            | 77        |
| Блефароспазм .....                                                       | 78        |
| Блефарохалазис верхнего века .....                                       | 78        |
| Блок зрачковый относительный .....                                       | 79        |

|                                                           |    |
|-----------------------------------------------------------|----|
| Блок стекловидного тела (витреальный) . . . . .           | 80 |
| Блок хрусталиковый . . . . .                              | 81 |
| Взора фиксации симптом . . . . .                          | 81 |
| Вишневой косточки симптом . . . . .                       | 81 |
| Второго глаза синдром . . . . .                           | 82 |
| Гиперметропия . . . . .                                   | 82 |
| Гипопион . . . . .                                        | 84 |
| Гифема . . . . .                                          | 84 |
| Глазного пульса феномен . . . . .                         | 85 |
| Горнера синдром . . . . .                                 | 86 |
| Диплопия . . . . .                                        | 89 |
| Дождя золотого феномен . . . . .                          | 90 |
| Дождя серебряного феномен . . . . .                       | 91 |
| Компьютерный синдром . . . . .                            | 91 |
| Косоглазие содружественное . . . . .                      | 93 |
| Крыловидная плева (птериgium глазной, птеригий) . . . . . | 94 |
| Летающих мушек феномен . . . . .                          | 95 |
| Макулярного кистовидного отека симптом . . . . .          | 96 |
| Мелкой передней камеры синдром . . . . .                  | 96 |
| Мигрень офтальмическая . . . . .                          | 97 |
| Мигрень офтальмоплегическая . . . . .                     | 99 |

|                                                              |     |
|--------------------------------------------------------------|-----|
| Миопия .....                                                 | 100 |
| Невропатии глаукомной синдром .....                          | 102 |
| Невропатии задней ишемической синдром .....                  | 104 |
| Невропатии передней ишемической синдром .....                | 105 |
| Неоваскуляризации субретинальной хориоидальной синдром ..... | 107 |
| Окклюзии центральной артерии сетчатки синдром .....          | 108 |
| Окклюзии центральной вены сетчатки синдром .....             | 110 |
| Отек макулярный .....                                        | 114 |
| Офтальмоплегия полная, внутренняя и наружная .....           | 115 |
| Паралич аккомодации .....                                    | 117 |
| Пигментной дисперсии синдром .....                           | 118 |
| Познера—Шлоссмана синдром .....                              | 120 |
| Пресбиопия .....                                             | 122 |
| Проволоки медной симптом .....                               | 123 |
| Проволоки серебряной симптом .....                           | 123 |
| Псевдоэксфолиативный синдром .....                           | 123 |
| Радужных кругов симптом .....                                | 125 |
| Раздавленного помидора симптом .....                         | 126 |
| Ретинопатии солнечной синдром .....                          | 127 |
| Роговичный синдром .....                                     | 128 |
| Салюса—Гунна симптом .....                                   | 129 |

|                                                                         |     |
|-------------------------------------------------------------------------|-----|
| Симпатическая офтальмия . . . . .                                       | 130 |
| Сетчатки дегенерация инеевидная . . . . .                               | 132 |
| Сетчатки дегенерация типа «булыжная мостовая» . . . . .                 | 132 |
| Сетчатки дистрофия «белое без давления» . . . . .                       | 133 |
| Сетчатки дистрофия типа «след улитки» . . . . .                         | 133 |
| Сетчатки дистрофия решетчатая . . . . .                                 | 134 |
| Сетчатки отслойка . . . . .                                             | 134 |
| Солнца восходящего синдром . . . . .                                    | 135 |
| Солнца заходящего синдром . . . . .                                     | 135 |
| Сосудистой оболочки отслойка (цилиохориоидальная<br>отслойка) . . . . . | 136 |
| Спазма аккомодации синдром (ложная близорукость) . . . . .              | 139 |
| Спонтанного пульса вен сетчатки феномен . . . . .                       | 141 |
| Сухого глаза синдром . . . . .                                          | 142 |
| Хрусталика эктопия . . . . .                                            | 145 |
| Эзотропия . . . . .                                                     | 146 |
| Экзотропия . . . . .                                                    | 146 |
| Экзофория . . . . .                                                     | 146 |
| Экзофтальм . . . . .                                                    | 147 |
| Электроофтальмия . . . . .                                              | 150 |
| Энофтальм . . . . .                                                     | 152 |

|                                                                                                   |            |
|---------------------------------------------------------------------------------------------------|------------|
| <b>Раздел 3. Офтальмологические и общие проявления при неврологических заболеваниях . . . . .</b> | <b>153</b> |
| Амавроз . . . . .                                                                                 | 153        |
| Гемианопсия . . . . .                                                                             | 154        |
| Гидроцефалия наследственная . . . . .                                                             | 156        |
| Гипертензионный синдром . . . . .                                                                 | 156        |
| Детский церебральный паралич . . . . .                                                            | 157        |
| Заходящего солнца симптом . . . . .                                                               | 158        |
| Зрачка расширения (мидриаза) двустороннего симптом . . . . .                                      | 160        |
| Зрачка расширения (мидриаза) одностороннего симптом . . . . .                                     | 161        |
| Зрачка сужения (миоза) двустороннего симптом . . . . .                                            | 162        |
| Зрачка сужения (миоза) одностороннего симптом . . . . .                                           | 163        |
| Лестницы симптом . . . . .                                                                        | 163        |
| Менингеальный синдром . . . . .                                                                   | 164        |
| Мозга отек . . . . .                                                                              | 165        |
| Нерва лицевого синдром . . . . .                                                                  | 165        |
| Нерва тройничного синдром . . . . .                                                               | 166        |
| Очков симптом . . . . .                                                                           | 167        |
| Паралич зрения . . . . .                                                                          | 168        |
| Хиазмальный синдром . . . . .                                                                     | 169        |

|                                                                                                            |     |
|------------------------------------------------------------------------------------------------------------|-----|
| <b>Раздел 4. Синдромы с сочетанным поражением органа зрения, полости рта и зубочелюстной системы</b> ..... | 170 |
| Синдром блефароназофациальный .....                                                                        | 170 |
| Синдром назоцилиарного нерва (синдром Чарлина) .....                                                       | 171 |
| Синдром цилиарного узла (синдром Хагемана—Почтмана) .....                                                  | 172 |
| Синдром крылонёбного узла (синдром Слюдера) .....                                                          | 174 |
| Синдром Мейер-Швиккерата—Грютериха—Вейерса .....                                                           | 176 |
| Синдром крокодиловых слез (синдром Богорада) .....                                                         | 177 |
| Мандибуло-фациальный дизостоз (синдром Франческетти) .....                                                 | 178 |
| Микулича болезнь .....                                                                                     | 179 |
| <b>Раздел 5. Глазные проявления системных заболеваний и некоторых редких синдромов</b> .....               | 180 |
| Аксенфельда синдром .....                                                                                  | 180 |
| Бера синдром .....                                                                                         | 181 |
| Бехтерева синдром .....                                                                                    | 182 |
| Бехчета синдром .....                                                                                      | 182 |
| Галактоземия .....                                                                                         | 183 |
| Гиппеля—Линдау болезнь .....                                                                               | 184 |
| Гольдмана—Фавра синдром .....                                                                              | 185 |
| Когана синдром .....                                                                                       | 186 |



|                                                                   |            |
|-------------------------------------------------------------------|------------|
| Коккейна синдром .....                                            | 187        |
| Краузе синдром .....                                              | 187        |
| Маркуса—Гунна синдром .....                                       | 188        |
| Рейтера синдром .....                                             | 189        |
| Стерджа—Вебера синдром .....                                      | 190        |
| Стивенса—Джонсона синдром .....                                   | 190        |
| Терсона синдром .....                                             | 191        |
| Тея—Сакса болезнь .....                                           | 192        |
| Ушера синдром .....                                               | 193        |
| Фогта—Коянаги—Харады синдром .....                                | 193        |
| Фостера Кеннеди синдром .....                                     | 195        |
| Шегрена синдром .....                                             | 195        |
| <b>Раздел 6. Глазные проявления эндокринных заболеваний .....</b> | <b>202</b> |
| Гипотиреоз .....                                                  | 202        |
| Диабетическая ретинопатия .....                                   | 203        |
| <b>Раздел 7. Основные симптомы в офтальмологии .....</b>          | <b>208</b> |
| Список литературы .....                                           | 243        |
| Предметный указатель .....                                        | 244        |

# Предисловие

Орган зрения является одним из важнейших органов чувств, играющим значительную роль в восприятии окружающей среды. Заболевания органа зрения не представляют опасности для жизни (кроме злокачественных новообразований), однако приводят к существенному снижению ее качества, нередко к утрате трудоспособности. Согласно опубликованному Всемирной организацией здравоохранения первому Всемирному докладу о проблемах зрения (2019), более 1 млрд человек во всем мире живут с нарушениями зрения и не получают помощи, необходимой при таких заболеваниях. Демографический рост в сочетании со старением населения приведет к значительному увеличению общего числа людей с глазными заболеваниями и нарушениями зрения, поскольку их распространенность повышается с возрастом.

В данной книге раскрыты основные симптомы и синдромы, касающиеся органа зрения. Рассмотрены признаки поражения органа зрения от передней его части — глазной поверхности — до зрительного нерва. Раскрыты глазные и общие проявления наследственных, неврологических и других заболеваний.

Книга поможет врачу любой специальности диагностировать патологию органа зрения, принимать необходимые меры, использовать глазные симптомы в диагностике других заболеваний.

Авторы не принимали личного участия в оригинальном описании симптомов и синдромов. Описание данных симптомов и синдромов встречается в различной редакции

в разнообразных литературных источниках. Возможные совпадения формы изложения сути симптомов и синдромов в данной работе являются случайными и должны рассматриваться именно таковыми.

**Симптом** — один из отдельных признаков, частное проявление какого-либо заболевания. Совокупность часто встречающихся вместе при нескольких определенных заболеваниях симптомов называется синдромом. Таким образом, **синдром** — совокупность симптомов с общими этиологией и патогенезом.

## Список сокращений

|     |   |                                 |
|-----|---|---------------------------------|
| ВГД | — | внутриглазное давление          |
| ВПМ | — | внутренняя пограничная мембрана |
| ДЗН | — | диск зрительного нерва          |
| ЗГМ | — | задняя гиалоидная мембрана      |
| ИОЛ | — | интраокулярная линза            |
| УПК | — | угол передней камеры            |
| ЦВС | — | центральная вена сетчатки       |
| ЦХО | — | цилиохориоидальная отслойка     |

# Раздел 1

## НАСЛЕДСТВЕННЫЕ ОФТАЛЬМОЛОГИЧЕСКИЕ СИМПТОМЫ И СИНДРОМЫ

### Аблефария

Врожденное, как правило, двустороннее полное отсутствие век и глазной щели, замененное кожным лоскутом, переходящим со лба на щеки (всегда сопровождается криптофтальмом — «скрытым» глазом). Является редкой аномалией развития, сочетающейся с такими уродствами, как расщепление верхней губы, твердого нёба и др.

Тип наследования: аутосомно-рецессивный.

### Алакримия

Врожденное отсутствие выделения слез, сопровождающееся дискомфортом в глазах. Приводит к развитию ксерофтальмии, помутнению роговицы, истончению склеры.

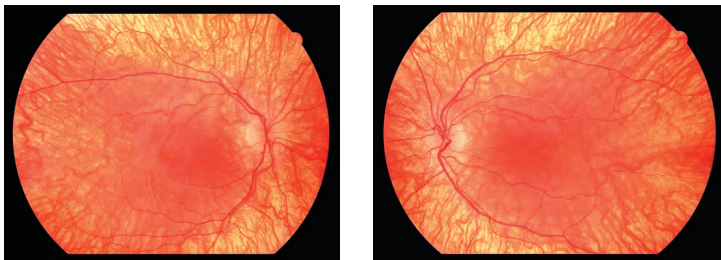
Сопровождается резким снижением зрения, развитием заднего симблефарона. Обусловлена отсутствием слезной железы или изменениями в центральной нервной системе, влияющими на функцию слезной железы. Алакрия является постоянным симптомом при эктодермальной дисплазии и ангидрозе.

Тип наследования не установлен.

## Альбинизм глазной

Это наследственное заболевание, связанное с полным или почти полным отсутствием пигмента меланина. Традиционно альбинизм классифицируют в зависимости от фенотипических проявлений на две основные категории: кожный альбинизм и глазной альбинизм. Радужные оболочки при глазном альбинизме светлые, лишь слегка пигментированные. Ввиду отсутствия пигментации глазного дна хорошо видны хориоидальные сосуды (**рис. 1**). Наблюдаются снижение остроты зрения, нарушение цветового зрения, светобоязнь, нистагм и аномалии рефракции. При исследовании зрительных потенциалов выявляют функциональную неполноценность перекрещенных волокон зрительного нерва. При глазном альбинизме пигмент отсутствует только в глазах, содержание его в коже и волосах нормальное или слегка снижено. Характерен рецессивный, сцепленный с X-хромосомой тип наследования.

Лечение альбинизма безуспешно ввиду невозможности восполнить недостаток меланина или предупредить расстройства зрения, с ним связанные. Следует рекомендовать больному избегать солнечных облучений и применять светозащитные средства при выходе



**Рис. 1.** Гипопигментированное глазное дно при альбинизме

на улицу: фильтры, солнцезащитные очки или затемненные линзы. В целях профилактики передачи аномалии по наследству необходимы медико-генетические консультации.

Основные формы глазокожного альбинизма:

- *глазокожный желтого типа.* Характеризуется постепенным накоплением пигмента и повышением остроты зрения с возрастом. Светобоязнь и нистагм выражены в меньшей степени;
- *глазокожный тирозиназопозитивный.* С возрастом пигментация также усиливается. Часто определяется высокая близорукость, нередко сходящееся косоглазие. Острота зрения снижена, но с возрастом улучшается. Отсутствует бинокулярное зрение;

- *глазокожный тирозиназонегативный*. Пигмент практически отсутствует. Характерны значительное снижение остроты зрения, светобоязнь и нистагм. С возрастом симптомы его не изменяются.

Данные типы глазокожного альбинизма характеризуются аутосомно-рецессивным типом наследования.

## Аниридия

Характерен необычно большой зрачок, по размерам равный роговице (рис. 2). Отмечается светобоязнь, легкий блефароспазм. Часто наблюдаются нистагм и косоглазие. Аниридия почти в половине случаев осложняется развитием глаукомы, обусловленной сращением рудиментарной полоски радужки с роговицей или остатками мезодермальной ткани в углу передней камеры (УПК). Зрение обычно понижено до 0,1–0,2 из-за светорассеяния, а также вследствие сопутствующей гипоплазии желтого пятна. Отмечена некоторая закономерность сочетания аниридии с высокой миопией. Нередко отмечаются другие аномалии развития глазного яблока (катаракта, изменения роговицы, гипоплазия зрительного нерва), черепа и конечностей, что может быть результатом патологической мутации гена.



Рис. 2. Аниридия



Это редкая, обычно двусторонняя аномалия, средняя частота составляет 1:100 000. Тип наследования аутосомно-доминантный.

Лечение симптоматическое. Может быть выполнена имплантация иридо-хрусталиковой диафрагмы.

## Анкилоблефарон врожденный

Иногда встречается врожденное сращение век (анкилоблефарон) в виде тонкого соединительнотканного тяжа, который рассматривается как остаток бывшего в утробной жизни полного сращения век. Сквозь просвет между краями век видно неизмененное глазное яблоко. При врожденном анкилоблефароне сращение век часто наблюдается у височного края, реже — с носовой стороны век (**рис. 3**). При сращении с носовой стороны часто отмечают смещение в сторону слезной точки и соответственно удлинение нижнего слезного канальца, увеличение в размерах слезного мешочка и прочное сращение его с задней поверхностью нижнего века. Анкилоблефарон врожденный часто сочетается с другими аномалиями развития глаза, такими как врожденный птоз, анофтальм, микрофтальм и др. В ряде случаев можно досто-



**Рис. 3.** Анкилоблефарон врожденный