

Клинические рекомендации

## **Астигматизм**

Кодирование по Международной статистической классификации болезней и проблем, связанных со здоровьем: **H52.2**

Возрастная группа: Взрослые, дети

Год утверждения: **202...\_**

Разработчик клинической рекомендации:

- Общероссийская общественная организация «Ассоциация врачей-офтальмологов»

## Оглавление

Оглавление .....	2
Список сокращений.....	4
Термины и определения .....	5
1. Краткая информация по заболеванию или состоянию (группе заболеваний или состояний) .....	6
1.1 Определение заболевания или состояния (группы заболеваний или состояний).....	6
1.2 Этиология и патогенез заболевания или состояния (группы заболеваний или состояний) .....	6
1.3 Эпидемиология заболевания или состояния (группы заболеваний или состояний) .....	7
1.4 Особенности кодирования заболевания или состояния (группы заболеваний или состояний) по Международной статистической классификации болезней и проблем, связанных со здоровьем .....	7
1.5 Классификация заболевания или состояния (группы заболеваний или состояний).....	7
1.6 Клиническая картина заболевания или состояния (группы заболеваний или состояний).....	8
2. Диагностика заболевания или состояния (группы заболеваний или состояний), медицинские показания и противопоказания к применению методов диагностики.....	9
2.1 Жалобы и анамнез.....	9
2.2 Физикальное обследование .....	10
2.3 Лабораторные диагностические исследования .....	10
2.4 Инструментальные диагностические исследования .....	10
2.5 Иные диагностические исследования .....	17
3. Лечение, включая медикаментозную и немедикаментозную терапии, диетотерапию, обезболивание, медицинские показания и противопоказания к применению методов лечения .....	17
3.1 Оптическая коррекция .....	18
3.2 Контактная коррекция .....	20
3.3 Хирургическая коррекция .....	26
3.4 Функциональное лечение .....	27
4. Медицинская реабилитация, медицинские показания и противопоказания к применению методов реабилитации .....	28

5. Профилактика и диспансерное наблюдение, медицинские показания и противопоказания к применению методов профилактики.....	28
6. Организация оказания медицинской помощи .....	29
7. Дополнительная информация (в том числе факторы, влияющие на исход заболевания или состояния) .....	30
Критерии оценки качества медицинской помощи .....	31
Список литературы.....	32
Приложение А1. Состав рабочей группы по разработке и пересмотру клинических рекомендаций.....	39
Приложение А2. Методология разработки клинических рекомендаций .....	40
Приложение А3. Справочные материалы, включая соответствие показаний к применению и противопоказаний, способов применения и доз лекарственных препаратов, инструкции по применению лекарственного препарата.....	43
Приложение В. Информация для пациента .....	45
Приложение Г1-ГN. Шкалы оценки, вопросники и другие оценочные инструменты состояния пациента, приведенные в клинических рекомендациях.....	48

## Список сокращений

дптр – диоптрия

ИОЛ – интраокулярная линза

ЛАСИК – LASIK, Laser-Assisted in Situ Keratomileusis

МТКЛ - мягкие торические контактные линзы

ОКЛ — ортокератологические линзы (линзы контактные жёсткие газопроницаемые ортокератологические)

РГКЛ – роговичные газопроницаемые контактные линзы

СГКЛ – склеральные газопроницаемые контактные линзы

СМАЙЛ – Smile, Small incision lenticule extraction

ССГ – синдром сухого глаза

ТАБО – технический комитет по очковой оптике (Technische Ausschuss für Brillen – Optik)

ФРК - фоторефракционная кератэктомия

Dk – кислородная проницаемость контактной линзы. Характеризует поток кислорода через материал контактной линзы.

Dk/t - показатель кислородной проницаемости контактной линзы, характеризующий скорость проникновения молекул кислорода через единицу площади линзы за определенный временной промежуток. Чем больше значение Dk/t, тем выше кислородная проницаемость линзы

LRI - лимбальные послабляющие разрезы

## Термины и определения

Астигматизм – это сочетание в одном глазу двух или более значений рефракции, астигматизм не является самостоятельным видом клинической рефракции глаза, а представляет собой меру несферичности его оптической системы.

Главные сечения (меридианы) астигматического глаза – это два сечения (меридиана), расположенных под углом  $90^{\circ}$  друг к другу, в которых рефракция наиболее сильная и наиболее слабая.

Коноид Штурма – это схематическое описание хода лучей в астигматическом глазу и формирования изображения на сетчатке.

Неправильный астигматизм – это астигматизм, при котором рефракция изменяется в пределах меридиана.

Правильный астигматизм – это астигматизм, при котором в каждом главном меридиане рефракция остается величиной постоянной.

Физиологический астигматизм – это небольшой величины астигматизм, способный к самокомпенсации, не влияющий на зрение и не требующий оптической коррекции.

Шкала ТАБО - это градусная полукруговая или круговая шкала с отсчетом против часовой стрелки, нанесенная на рамку проемов пробной оправы (фороптера), по которой определяется направление главных меридианов астигматического глаза. Аббревиатура ТАБО состоит из начальных букв названия учреждения в Германии (Technische Ausschuss für Brillen – Optik – Технический комитет по очковой оптике), предложившего эту систему обозначения в 1917 году.

# **1. Краткая информация по заболеванию или состоянию (группе заболеваний или состояний)**

## **1.1 Определение заболевания или состояния (группы заболеваний или состояний)**

Астигматизм (от греческого а – отрицание и stigma – точка) – это сочетание в одном глазу двух или более значений рефракции. Астигматизм не является самостоятельным видом клинической рефракции глаза, а представляет собой меру несферичности оптической системы глаза [1,2,3,4].

Правильный астигматизм – это астигматизм, при котором преломляющая сила оптической системы глаза различна, но неизменна в двух перпендикулярных меридианах (сечениях), вследствие чего пучок световых лучей, исходящих из любой точки пространства и падающих на глаз, собирается не в фокусную точку, а в фигуру, имеющую две фокальные линии – переднюю и заднюю, находящиеся на оптической оси. Эти линии вместе с находящимися между ними кругом наименьшего светорассеяния и фигурами горизонтального и вертикального овалов составляют так называемый коноид Штурма [1,2,3,5,6].

Неправильный астигматизм - это астигматизм, при котором преломляющая сила меняется в пределах меридиана, а пучок лучей света, падающих на глаз, не образует на оптической оси фигур линии, круга или овала. Неправильный астигматизм формируется вследствие заболеваний глаз, деформирующих форму его оптических поверхностей: при кератоконусе, кератоглобусе, рубцах роговицы различного генеза, дистрофических изменениях роговицы, лентиконусе, подвывихе хрусталика и прочих состояниях [1,7,8].

Неправильный астигматизм требует особого подхода к коррекции и лечению и в данных клинических рекомендациях не рассматривается.

## **1.2 Этиология и патогенез заболевания или состояния (группы заболеваний или состояний)**

Астигматизм чаще является врожденным состоянием и обусловлен формой глазных преломляющих поверхностей (форма передней и задней поверхностей роговицы, хрусталика, неравномерность их кривизны, соотношение преломляющей силы к оптической оси глаза, форма заднего полюса глаза), формирующей неравенство рефракции главных меридианов глаза [1,3,7].

Формирование правильного приобретенного астигматизма связано с неравномерным ростом глаза либо с изменением взаимоотношений оптических элементов

глаза [8,9]. Кроме того, правильный и неправильный астигматизм глаза может формироваться вследствие: кератоконуса, кератоглобуза, дистрофических изменений роговицы, подвывиха хрусталика, рубцов роговицы различного генеза, хирургических вмешательств на роговице (в том числе, рефракционных), катарактальной хирургии и иных хирургических вмешательств на глазу, заболеваний век и прочих причин [7,10,11].

### **1.3 Эпидемиология заболевания или состояния (группы заболеваний или состояний)**

Астигматизм - весьма распространенное нарушение рефракции. В разных странах астигматизм в 0,5 дптр и более встречается у 9,8 – 27,2% детей и у 11,4-67,97% взрослых [9,10,11]. Такой разброс в показателях распространенности астигматизма в разных странах обусловлен, вероятно, доступностью или недоступностью надежных способов диагностики астигматизма, а также трудностями в диагностике этого состояния у детей. В Европе частота распространенности астигматизма в 0,5 дптр и более у детей составляет 12,9%, у взрослых 39,7-67,97%. В целом частота распространения астигматизма более 0,5 дптр составляет 32,2- 67,97%, более 1,0 дптр – 15,6-22,5%, более 2,0 дптр – 4,2-5,4%, более 3,0 дптр – 1,6% [11,13].

### **1.4 Особенности кодирования заболевания или состояния (группы заболеваний или состояний) по Международной статистической классификации болезней и проблем, связанных со здоровьем**

H52.2 – Астигматизм

### **1.5 Классификация заболевания или состояния (группы заболеваний или состояний)**

Общепринятая классификация астигматизма поддерживается большинством специалистов в области коррекции зрения [1,2,3,4,5,6,10,14].

По сочетанию рефракций в главных меридианах (положению фокальных линий коноида Штурма относительно сетчатки) различают 5 видов астигматизма:

- Сложный гиперметропический;
- Простой гиперметропический;
- Смешанный;
- Простой миопический;
- Сложный миопический.

По взаимному расположению главных меридианов различают 3 типа астигматизма:

- Прямой – меридиан с более сильным преломлением расположен вертикально или в секторе  $\pm 30^{\circ}$  от вертикали;
- Обратный – меридиан с более сильным преломлением расположен горизонтально или в секторе  $\pm 30^{\circ}$  от горизонтали;
- С косыми осями – оба меридиана лежат в секторах от  $30^{\circ}$  до  $50^{\circ}$  и от  $120^{\circ}$  до  $150^{\circ}$  по шкале ТАБО.

По разнице в величине астигматизма и направлении главных меридианов различают астигматизм:

- Изометропический;
- Анизометропический.

По регулярности рефракции в пределах меридиана астигматизма различают астигматизм:

- Правильный;
- Неправильный\*.

\*Данные клинические рекомендации рассматривают только правильный астигматизм

Различают астигматизм:

- Общий(или рефракционный)
- Роговичный;
- Внутренний (особо выделяется некоторыми авторами [15,16], определяется как разница общего и роговичного).

Степень астигматизма определяется разницей в рефракции слабого и сильного меридианов, выражается в диоптриях (дптр) и не имеет знака.

### **1.6 Клиническая картина заболевания или состояния (группы заболеваний или состояний)**

Жалобы пациентов сводятся к ухудшению остроты зрения вдаль и вблизи, искажению видимого пространства, монокулярному двоению или полиплопии, трудностям фокусировки, зрительному утомлению, головным болям, связанным со зрительной нагрузкой, снижению зрения вдаль в темное время суток.

При объективном исследовании рефракции выявляется астигматизм.

При исследовании остроты зрения выявляется снижение некорригированной остроты зрения, при этом в зависимости от вида и типа астигматизма пациент может правильно называть только горизонтально или вертикально ориентированные оптоотипы и



ошибочно называть другие. Приставление к глазу стигматических линз может несколько повышать остроту зрения, но она всегда оказывается ниже, чем острота зрения, достигнутая с помощью астигматической коррекции (цилиндрической линзы или комбинации стигматической и цилиндрической линз). При приставлении к глазу цилиндрической линзы или комбинации стигматической и цилиндрической линз острота зрения повышается до 1,0 и выше. В случаях, когда астигматическая коррекция не повышает остроту зрения до нормальных значений, говорят о рефракционной амблиопии, индуцированной астигматизмом.

У большинства пациентов с астигматизмом бинокулярные функции сохранены. Изменений со стороны переднего отрезка глаза не выявляется. Среды прозрачны. На глазном дне специфических изменений не обнаруживается.

## **2. Диагностика заболевания или состояния (группы заболеваний или состояний), медицинские показания и противопоказания к применению методов диагностики**

*Критерии установления астигматизма: значения астигматизма 0,75 дптр и более и случаи, когда при астигматизме меньших значений коррекция цилиндром повышает остроту зрения по сравнению с любой сферой.*

- **Рекомендуется** прием (осмотр, консультация) врача-офтальмолога первичный (B01.029.001) детей и взрослых с признаками астигматизма или подозрением на наличие астигматизма с целью диагностики астигматизма и сопутствующих функциональных нарушений [1,2,3].

**Уровень убедительности рекомендаций С (уровень достоверности доказательств – 5)**

- **Рекомендуется** прием (осмотр, консультация) врача-офтальмолога повторный (B01.029.002) детей и взрослых с астигматизмом с целью оценки динамики астигматизма и сопутствующих функциональных нарушений [1,2,3].

**Уровень убедительности рекомендаций С (уровень достоверности доказательств – 5)**

### **2.1 Жалобы и анамнез**

- **Рекомендуется** при сборе анамнеза и жалоб при патологии глаза (A01.26.001) оценивать жалобы на снижение остроты зрения вдаль и вблизи, искажение видимого пространства, монокулярное двоение или полиплопию, трудности фокусировки, зрительное утомление, головные боли, связанные со зрительной

нагрузкой, вытянутые ореолы вокруг источников света, более заметные в темное время суток с целью оценки степени влияния астигматизма на зрительные функции и качество жизни у взрослых пациентов с астигматизмом и у детей, начиная с возраста, когда ребенок способен формулировать жалобы [1,2,4,11].

**Уровень убедительности рекомендаций С (уровень достоверности доказательств – 5)**

- **Рекомендуется** при сборе анамнеза и жалоб при патологии глаза (A01.26.001) особое внимание уделять возрасту, в котором впервые выявлен астигматизм, прежней коррекции, удовлетворенности коррекцией и ее переносимости, режиму использования прежней коррекции у пациентов с астигматизмом с целью оценки потенциальной эффективности назначаемой впервые или измененной коррекции [1,2].

**Уровень убедительности рекомендаций С (уровень достоверности доказательств – 5)**

**Комментарии:***при оценке анамнеза заболевания особое внимание следует уделять возрасту, в котором впервые назначена астигматическая коррекция, и времени назначения последней коррекции. Оценку прежней коррекции следует проводить с помощью диоптриметра. Оценку динамики рефракции и астигматического компонента следует проводить по данным предыдущих исследований или по ранее выписанной коррекции (очкам). Оценка динамики рефракции со слов пациента при астигматизме мало информативна. При оценке анамнеза жизни особое внимание следует уделять особенностям и условиям зрительной деятельности пациента, ожиданиям пациента, доступности коррекции.*

## **2.2 Физикальное обследование**

Физикальное обследование при астигматизме не проводится.

## **2.3 Лабораторные диагностические исследования**

Лабораторные диагностические исследования при астигматизме не проводятся.

## **2.4 Инструментальные диагностические исследования**

- **Рекомендуется** проведение визометрии (A02.26.004) без коррекции у взрослых пациентов с астигматизмом и у детей с астигматизмом, начиная с возраста, когда ребенок способен называть опто типы, с целью оценки выраженности нарушения остроты зрения вследствие астигматизма [1,4].

**Уровень убедительности рекомендаций С (уровень достоверности доказательств – 5)**

- **Рекомендуется** проведение визометрии (A02.26.004) в имеющихся очках или контактных линзах у взрослых пациентов с астигматизмом и у детей с астигматизмом, начиная с возраста, когда ребенок способен называть опто типы, с целью оценки и мониторинга влияния имеющейся коррекции на остроту зрения [1,4].

**Уровень убедительности рекомендаций С (уровень достоверности доказательств – 5)**

**Комментарии:** визометрию у детей до трех лет выполняют ориентировочно – определяют, есть ли у ребенка предметное зрение. Более точное измерение возможно по тесту предпочтительного взора, методами регистрации опто кинетического нистагма и зрительных вызванных потенциалов.

Визометрию у детей трех лет и старше выполняют по таблицам: с 3-х лет по таблице детских силуэтных картинок, с 5 лет - по кольцам Ландольта или тестам «Е». У взрослых остроту зрения исследуют по кольцам Ландольта или тестам «Е». Исследование остроты зрения по буквам и цифрам при астигматизме наименее точно.

За величину остроты зрения принимают тот ряд таблицы, в котором правильно распознаны все знаки.

- **Рекомендуется** рефрактометрия (A03.26.008) в естественных условиях путем определения рефракции с помощью набора пробных линз (A02.26.013), авторефрактометрии с узким зрачком (A12.26.016) и/или скиаскопии (A02.26.014) у детей и взрослых с астигматизмом и рефрактометрия (A03.26.008) в условиях циклоплегии с помощью авторефрактометрии, скиаскопии (A02.26.014) и/или субъективного определения рефракции с помощью набора пробных линз (A02.26.013) у детей с астигматизмом с целью выявления астигматизма, определения его вида, типа, величины и мониторинга астигматизма [1,2,5].

**Уровень убедительности рекомендаций С (уровень достоверности доказательств – 5)**

**Комментарии:** объективное исследование проводят с помощью авторефрактометров и/или скиаскопически. У детей исследование проводят в естественных условиях и после циклоплегии. У взрослых возможно проведение исследования только в естественных условиях, к циклоплегии прибегают в случаях, когда исследование в естественных условиях дает неочевидные результаты.

Субъективное исследование рефракции проводят у детей старше трех лет и у взрослых. Выбирают цилиндрическую линзу или комбинацию стигматической и цилиндрической линз, с которой достигается максимальная острота зрения.

**Рекомендуется** использовать авторефрактометрию или авторефрактокератометрию в качестве основного метода объективного исследования рефракции и диагностики астигматизма у детей и взрослых с целью выявления астигматизма, объективного определения его величины и направления главных меридианов, мониторинга астигматизма[1,6,17,18].

**Уровень убедительности рекомендаций С (уровень достоверности доказательств – 5)**

**Комментарии:** автоматическая рефракто- и кераторефрактометрия – надежный метод диагностики астигматизма. Метод позволяет исследовать астигматизм быстро и точно у взрослых и детей старше трех лет при узком и широком зрачке. У детей старше одного года исследование возможно с использованием ручной модификации авторефрактометра, у детей до 1 года может быть использован педиатрический дистанционный авторефрактометр. Последний дает наименее точные результаты. Данные авторефрактометрии не являются готовым рецептом на очки или контактные линзы – требуется уточнение субъективными методами [17,18]. Последнее не относится к детям первых лет жизни.

- **Рекомендуется** использовать офтальмометрию (кератометрию) (А03.26.009) у детей и взрослых с астигматизмом в качестве дополнительного метода исследования с целью оценки роговичного астигматизма и ориентировочного суждения об общем астигматизме глаза [1,4,6].

**Уровень убедительности рекомендаций С (уровень достоверности доказательств – 5)**

**Комментарии:** метод имеет вспомогательное значение при оценке общего астигматизма глаза. Хотя значения роговичного и общего астигматизма глаза чаще не

*совпадают и жесткой зависимости между этими показателями нет, можно придерживаться следующего правила: если при кератометрии выявляется прямой роговичный астигматизм до 1,0 дптр, цилиндрическая коррекция, как правило, не требуется. При прямом роговичном астигматизме 1,25 дптр и выше, а также при обратном и косом роговичном астигматизме любой величины с большой долей вероятности потребуются астигматическая коррекция [1].*

- **Рекомендуется** использовать скиаскопию (ретиноскопию) (A02.26.014) в качестве метода объективной оценки астигматизма у детей и взрослых в случаях, когда авторефрактометрия невозможна в силу возраста или иных причин [4,6]

**Уровень убедительности рекомендаций С (уровень достоверности доказательств – 5)**

**Комментарии:** *скиаскопия (ретиноскопия) с использованием плоского зеркала офтальмоскопа ручного зеркального или с помощью электрического офтальмоскопа является надежным методом оценки рефракции, однако обладает низкой точностью в диагностике астигматизма, в особенности его главных меридианов. Более точные результаты дают модификации скиаскопии: цилиндроскиаскопия и штрих-скиаскопия. В зарубежной литературе эти методы, как правило называют ретиноскопией [4,14,19].*

- **Рекомендуется** проведение компьютерной видеокератотопографии (A12.26.019) у взрослых и контактных детей с впервые выявленным, высоким и/или быстро развивающимся астигматизмом, в случаях, когда острота зрения с астигматической коррекцией оказывается хуже ожидаемой, с целью определения вида, типа и величины астигматизма, выявления неправильного астигматизма, в том числе, первичных (кератоконус, пеллюцидная маргинальная дегенерация роговицы и кератоглобус) и вторичных (индуцированных) эктазий роговицы [20,21,22,23,24,25,26].

**Уровень убедительности рекомендаций А (уровень достоверности доказательств – 2)**

**Комментарии:** *компьютерная видеокератотопография - неинвазивный метод исследования, позволяющий качественно и количественно анализировать топографию передней поверхности роговицы. Метод базируется на*

компьютерной обработке проецируемых на роговицу концентрических колец дисков Placido, любое искажение которых регистрируют для компьютерного анализа. Результат может быть получен как в цифровом исчислении, так и в виде цветокодированных карт. Рекомендуется проводить от 5 до 10 последовательных измерений для получения наиболее точных данных. Нарушения структуры слезной пленки могут существенно влиять на результаты исследования.

- **Рекомендуется** проведение видеокератотопографии (A12.26.019) с использованием офтальмологической кератотопографической системы на основе принципа Шаймпфлюга у взрослых и детей с астигматизмом в случаях, когда планируется хирургическая коррекция астигматизма или контактная коррекция астигматизма РГКЛ, SGKЛ и ОКЛ, в случаях увеличивающегося астигматизма - с целью оценки формы, кривизны поверхностей и толщины роговицы, выбора оптимальной тактики хирургической и контактной коррекции астигматизма, расчета параметров контактных линз, выявления кератоконуса [23,24,25,27,28,29]

**Уровень убедительности рекомендаций С (уровень достоверности доказательств – 4)**

**Комментарии:** офтальмологические кератотопографические системы на основе принципа Шаймпфлюга позволяют измерять как переднюю, так и заднюю кривизну роговицы, что важно для диагностики и оценки прогрессирования первичных и вторичных эктазий роговицы.

- **Рекомендуется** субъективное определение рефракции с помощью набора пробных линз (A02.26.013) у взрослых с астигматизмом и у детей с астигматизмом, начиная с возраста, когда ребенок способен называть оптоотыпы, с целью определения наилучшей корригирующей линзы или комбинации линз, компенсирующих астигматизм и возможную сопутствующую аметропию, и мониторинга состояния [1,2,6].

**Уровень убедительности рекомендаций С (уровень достоверности доказательств – 5)**

- **Рекомендуется** при субъективном исследовании рефракции у взрослых и детей школьного возраста проводить осевую и силовую пробы с кросс-цилиндром с целью уточнения направления главных меридианов при астигматизме и величины астигматизма [1,6,14].

**Уровень убедительности рекомендаций С (уровень достоверности доказательств – 5)**

**Комментарии:** *пробы со скрещенным цилиндром проводят в условиях наилучшей сфероцилиндрической коррекции, с которой достигается наивысшая острота зрения - для получения точных значений астигматического компонента необходимо, чтобы сетчатка глаза была установлена к кругу наименьшего светорассеяния, а передняя и задняя фокальные линии находились впереди и позади сетчатки на одинаковом удалении.*

*Осевая проба. Просят пациента смотреть на строку таблицы, соответствующую остроте зрения надпорогового значения, или «тест многоточье». Рукоятку кросс-цилиндра совмещают с осью корригирующего цилиндра, вставленного в пробную оправу, и последовательно приставляют к глазу в двух положениях: сначала одноименная со знаком корригирующего цилиндра ось кросс-цилиндра находится справа, затем слева от оси корригирующего цилиндра. Если оба положения кросс-цилиндра одинаково ухудшают зрение, положение оси корригирующего цилиндра правильное. При наличии разницы в зрении в двух положениях кросс-цилиндра разворачивают корригирующий цилиндр, вставленный в пробную оправу, в направлении одноименной оси кросс-цилиндра в положении наилучшего видения.*

*Силовая проба. Рукоятку кросс-цилиндра устанавливают под углом 45° к оси корригирующего цилиндра таким образом, чтобы сначала ось вставленного в оправу корригирующего цилиндра совпадала с одноименной осью кросс-цилиндра. Затем поворачивают кросс-цилиндр так, чтобы ось корригирующего цилиндра совпадала с разноименной осью кросс-цилиндра. В зависимости от ответов испытуемого увеличивают, уменьшают или не изменяют силу корригирующего цилиндра.*

*Уточняют силу сферического компонента коррекции, если величина корригирующего цилиндра была изменена на 0,5 дптр и более. Так, увеличение минусового цилиндра на 0,5 дптр требует уменьшения минусовой или увеличения плюсовой сферы на 0,25 дптр. Применение проб со скрещенным цилиндром возможно у детей старше 8 лет в 53,6±5,6% случаев, у детей старше 11 лет в 73,7±7,4% случаев, у взрослых в 73,3±9,2% случаев. В случаях, когда испытуемые не понимают задачи исследования, за основу принимают данные объективных измерений.*

- **Не рекомендуется** использовать заслонку с щелью с целью диагностики астигматизма [6].

**Уровень убедительности рекомендаций С (уровень достоверности доказательств – 5)**

**Комментарии:** исследование с использованием заслонки с целью заключается в установке перед глазом попеременно в двух главных меридианах заслонки с целью и подбора наилучшей сферической линзы для каждого из них. Этот метод отличается малой информативностью и может использоваться лишь в качестве ориентировочного.

- **Рекомендуется** использовать лучистую фигуру Снеллена только для выявления астигматизма и ориентировочного определения направления его главных меридианов [1, 30].

**Уровень убедительности рекомендаций С (уровень достоверности доказательств – 5)**

**Комментарии:** лучистая фигура Снеллена (*astigmatism chart*) представляет собой табло, на котором по всей окружности через каждые 10-30° нанесены радиальные линии. Применение лучистой фигуры позволяет ответить на вопрос, есть у испытуемого астигматизм или нет. Если в условиях наилучшей сферической коррекции все лучи фигуры видны испытуемому одинаково четко, делается заключение, что астигматизма нет. Если на фоне небольшой размытости большинства лучей два взаимно противоположных луча выделяются чернотой, делается заключение о наличии астигматизма. Для выявления равномерно смешанного астигматизма проводят исследование с линзой +0,5дптр. Направление этих лучей укажет ориентировочное направление одного из главных меридианов астигматического глаза. В проекторах знаков лучи фигуры не имеют обозначения, либо обозначены обратной шкалой ТАБО (зеркальное отображение шкалы ТАБО), либо обозначены цифрами по часовой стрелке, в виде циферблата (от 1 до 12) [30].

- **Рекомендуется** исследование имеющихся очков с помощью диоптриметра или методом нейтрализации с целью определения рефракции очковых линз и их соответствия рецепту и/или рефракции пациента [1,2].

**Уровень убедительности рекомендаций С (уровень достоверности доказательств – 5)**

- **Рекомендуется** проводить видеокератотопографию (A12.26.019) с использованием офтальмологической кератотопографической системы на основе принципа Шаймпфлюга пациентам с астигматизмом с целью оценки кривизны передней и задней поверхности роговицы [29,30].



**Уровень убедительности рекомендаций С (уровень достоверности доказательств – 4)**

**Комментарии:** *офтальмологические кератопографические системы на основе принципа Шаймпфлюга позволяют измерять как переднюю, так и заднюю кривизну роговицы, что важно для диагностики вторичного астигматизма при кератоконусе и после рефракционных вмешательств.*

- **Рекомендуется** в качестве дополнительного метода исследования у пациентов с астигматизмом использовать aberrometry на анализаторах волнового фронта с целью оценки вклада роговичного астигматизма в общие аберрации глаза [31,32].

**Уровень убедительности рекомендаций С (уровень достоверности доказательств – 4)**

### **2.5 Иные диагностические исследования**

- Иные диагностические исследования при астигматизме не проводятся

## **3. Лечение, включая медикаментозную и немедикаментозную терапии, диетотерапию, обезболивание, медицинские показания и противопоказания к применению методов лечения**

- **Рекомендуется** прием (осмотр, консультация) врача-офтальмолога первичный (B01.029.001) детей и взрослых с признаками астигматизма или подозрением на наличие астигматизма с целью диагностики астигматизма и подбора астигматической коррекции [1,2,3].

**Уровень убедительности рекомендаций с (уровень достоверности доказательств – 5)**

- **Рекомендуется** прием (осмотр, консультация) врача-офтальмолога повторный (B01.029.002) детей и взрослых с ранее диагностированным астигматизмом с целью оценки адаптации/дезадаптации к астигматической коррекции, ее уточнения/изменения, определения показаний и назначения плеоптического лечения [1,2,3].

**Уровень убедительности рекомендаций с (уровень достоверности доказательств – 5)**

### **3.1 Оптическая коррекция**

- **Рекомендуется** астигматическая коррекция: подбор очковой коррекции зрения (A23.26.001) и/или подбор контактной коррекции зрения (A23.26.002) у детей и взрослых с астигматизмом с целью компенсации рефракционных и функциональных нарушений [1,2,33,34].

**Уровень убедительности рекомендаций С (уровень достоверности доказательств – 5)**

- **Рекомендуется** назначение астигматической коррекции при астигматизме любой величины у взрослых и контактных детей, если коррекция цилиндром повышает остроту зрения по сравнению со сферой или выявлена рефракционная амблиопия, с целью компенсации рефракционных и функциональных нарушений [1,33,35].

**Уровень убедительности рекомендаций С (уровень достоверности доказательств – 5)**

- **Рекомендуется** назначение астигматической коррекции при астигматизме менее 1,0 дптр у взрослых и контактных детей, если коррекция цилиндром повышает остроту зрения по сравнению со сферой [1,35].

**Уровень убедительности рекомендаций С (уровень достоверности доказательств – 5)**

**Комментарии:***астигматизм менее 1,0 дптр может быть самокомпенсирован и часто не требует оптической коррекции. Коррекция требуется в случаях, когда коррекция цилиндром повышает остроту зрения по сравнению со сферой, как правило это случаи обратного астигматизма и астигматизма с косыми осями. Коррекция прямого астигматизма менее 1,0 дптр требуется реже, но возможна. В случаях, когда на парном глазу имеется астигматизм, требующий коррекции, корригируют и астигматизм малых значений, но только если коррекция цилиндром не снижает остроты зрения.*

- **Рекомендуется** детям до трех лет назначать астигматическую коррекцию при астигматизме более 2,0 дптр, сопровождающем сферическую аметропию, требующую коррекции, с целью компенсации рефракционных нарушений и профилактики функциональных расстройств [35].

**Уровень убедительности рекомендаций С (уровень достоверности доказательств – 5)**

**Комментарии:***у детей до одного года коррекция астигматизма нужна лишь в виде исключения. В возрасте до трех лет, в разгар процесса эметропизации,*

корректируется астигматизм более 2,0 дптр, на основе данных объективного исследования, особенно, если ему сопутствует сферическая аметропия. Как правило, назначается частичная коррекция астигматизма, с учетом того, что до трех лет астигматизм уменьшается у большинства детей.

- **Рекомендуется** детям в возрасте 3 лет и старше назначать близкую к полной астигматическую коррекцию при астигматизме в 1,0 дптр и более, или если цилиндр повышает остроту зрения по сравнению со сферой, с целью компенсации рефракционных нарушений, повышения остроты зрения, профилактики рефракционной амблиопии и нормализации рефрактогенеза [35,36,37].

**Уровень убедительности рекомендаций С (уровень достоверности доказательств – 4)**

**Комментарии:** в возрасте трех лет и старше, если субъективное исследование рефракции невозможно, корректируется любого вида астигматизм в 1,0 дптр и более. Назначается коррекция астигматизма, близкая к полной, в соответствии с объективными данными. Когда субъективное исследование становится возможным, оно является решающим при назначении коррекции. Сферу корректируют по наивысшей остроте зрения по таблицам оптопов. Цилиндр добавляют в тех случаях, когда имеется рефракционная амблиопия и/или когда он позволяет улучшить зрение по сравнению с любой сферой. Как правило, это прямой астигматизм в 1,0 дптр и более, либо обратный астигматизм и астигматизм с косыми осями в 0,5 дптр и более. Назначается цилиндр, дающий наивысшую остроту зрения. Положение оси и силу цилиндра уточняют с помощью кросс-цилиндров, если это возможно. Дети моложе 12 лет, как правило, легко адаптируются к астигматическим очкам любой сложности, даже если астигматическая коррекция назначается впервые. Детям старше 12 лет, астигматическая коррекция назначается с учетом ее переносимости, в особенности в случаях, когда астигматические очки назначаются впервые.

- **Рекомендуется** назначать астигматическую коррекцию детям в режиме постоянного ношения с целью компенсации рефракционных нарушений, повышения остроты зрения, профилактики развития рефракционной амблиопии и нормализации рефрактогенеза [1,35,36,37].

**Уровень убедительности рекомендаций С (уровень достоверности доказательств – 4)**

- **Рекомендуется** взрослым с астигматизмом назначать близкую к полной астигматическую коррекцию, если цилиндр повышает остроту зрения по

сравнению со сферой, или в случаях рефракционной амблиопии с целью компенсации рефракционных нарушений, повышения остроты зрения, улучшения зрительной работоспособности [1,33,35].

**Уровень убедительности рекомендаций С (уровень достоверности доказательств – 5)**

- **Рекомендуется** уменьшать величину астигматической коррекции у взрослых и детей старше 12 лет при симптомах дезадаптации к коррекции, близкой к полной, с целью улучшения переносимости коррекции [1,33,35].

**Уровень убедительности рекомендаций С (уровень достоверности доказательств – 5)**

**Комментарии:***как правило, уменьшение астигматической коррекции ведет к улучшению переносимости коррекции, в особенности очковой. Однако такое уменьшение всегда сопровождается ухудшением остроты зрения. Поэтому при назначении астигматической коррекции (очков) следует стремиться к полной коррекции, а к гипокоррекции астигматизма прибегать лишь в случаях дезадаптации. После полной адаптации к астигматическим очкам коррекцию астигматизма следует усилить до полной, обычно это возможно после 3-6 месяцев ношения коррекции (очков).*

- **Рекомендуется** при сложном астигматизме у детей и взрослых сферический компонент коррекции назначать в соответствии с принципами коррекции гиперметропии и миопии с целью компенсации рефракционных нарушений, повышения остроты зрения, компенсации сопутствующих аметропии функциональных нарушений и профилактики их развития [1,33].

**Уровень убедительности рекомендаций С (уровень достоверности доказательств – 5)**

- **Рекомендуется** у взрослых пациентов с астигматизмом и сопутствующей пресбиопией назначать одинаковый астигматический компонент коррекции в очках для дали и для близи с целью компенсации астигматизма при работе на близком расстоянии [1]

**Уровень убедительности рекомендаций С (уровень достоверности доказательств – 5)**

**Комментарии:***в бифокальных и прогрессивных очках, в очках для работы с дегрессией одинаковые значения астигматического компонента уже заложены в конструкции линзы, поэтому для близи достаточно указать лишь аддидацию.*

## **2.2 Контактная коррекция**

- **Рекомендуется** определение параметров контактной коррекции (A03.26.010), видеокератотопография (A12.26.019) и подбор контактной коррекции зрения (A23.26.002) при астигматизме мягкими торическими контактными линзами, роговичными и склеральными газопроницаемыми контактными линзами, контактными линзами ортокератологическими, индивидуальными линзами, представляющими комбинацию роговичной газопроницаемой линзы и мягкой силикон-гидрогелевой контактной линзы, с целью повышения остроты зрения, повышения остроты зрения по сравнению с переносимой коррекцией очками, повышения контрастной чувствительности, улучшения качества зрения, расширения поля зрения, улучшения зрительного комфорта и внешнего вида пациента [27,38,39].

**Уровень убедительности рекомендаций С (уровень достоверности доказательств – 5)**

**Комментарии:** *преимущество контактных линз перед очками – создание более четкого изображения на сетчатке, уменьшение aberrаций, отсутствие призматического эффекта и отсутствие ограничения поля зрения очковой оправой [1,27].*

- **Не рекомендуется** коррекция астигматизма контактными линзами при наличии любых абсолютных противопоказаний к контактной коррекции [27,40]

**Уровень убедительности рекомендаций С (уровень достоверности доказательств – 5)**

**Комментарии:** *при наличии относительных противопоказаний к контактной коррекции прибегать к коррекции астигматизма контактными линзами следует с осторожностью, тщательно выбирая тип контактных линз, режим их использования и сроки наблюдения.*

- **Рекомендуется** динамическое наблюдение за детьми и взрослыми, использующими контактные линзы при астигматизме, не реже 1 раза в 6 месяцев, с целью оценки динамики рефракции и профилактики осложнений [40].

**Уровень убедительности рекомендаций С (уровень достоверности доказательств – 5)**

**Комментарии:** *при подборе МТКЛ индивидуального дизайна, РГКЛ, СГКЛ, ГКЛ и ОКЛ детям рекомендуемый срок динамического наблюдения может быть сокращен до 3 месяцев.*

- **Рекомендуется** коррекция астигматизма мягкими торическими контактными линзами плановой замены серийного производства у взрослых и детей старше трех лет с правильным астигматизмом не более 3,0 дптр и рефракцией слабого

меридиана от гиперметропии в 5,5 дптр до миопии в 12,0 дптр с целью повышения остроты зрения и улучшения качества зрения в дневное и сумеречное время [38,39,41,42,43].

**Уровень убедительности рекомендаций С (уровень достоверности доказательств – 5)**

**Комментарии:** серийные мягкие торические контактные линзы предполагают плановую замену ежемесячную, двухнедельную или ежедневную. Линзы производятся из гидрогелевых или силикон-гидрогелевых материалов и обладают высоким уровнем комфорта. Минимальные значения астигматического компонента МТКЛ составляют 0,75 дптр, максимальные значения 2,75 дптр, шаг 0,5 дптр. Рефракция линзы указывается в виде прописи SPH-CYL-AX, в которой значения цилиндра всегда отрицательные, сферическая составляющая от +6,0 дптр до -10,0 дптр, шаг направления оси цилиндра  $10^{\circ}$ . Серийные МТКЛ могут быть подобраны пациентам с диаметром роговицы от 12,0 до 9,5 мм и радиусом кривизны роговицы от 7,4 мм до 8,2 мм. Детям предпочтительно назначать МТКЛ ежедневной плановой замены, однако стоит помнить, что в таких линзах максимальные значения цилиндра составляют 2,25 дптр. Допускается подбор мягких сферических контактных линз или МТКЛ в комбинации с астигматическими очками, подбираемыми поверх контактных линз. Это позволяет корректировать мягкими контактными линзами астигматизм степенью более 3 дптр.

- **Рекомендуется** коррекция астигматизма мягкими торическими индивидуальными контактными линзами у взрослых и детей любого возраста с правильным астигматизмом более 3,0 дптр, значениях рефракции слабого меридиана глаза более гиперметропии в 6,0 дптр и миопии в 12,0 дптр, а также если диаметр и/или радиус кривизны роговицы значительно отличаются от средних нормальных значений, с целью улучшения остроты зрения, повышения остроты зрения по сравнению с переносимой очковой коррекцией и зрительной адаптации к коррекции астигматизма [27, 39,42].

**Уровень убедительности рекомендаций С (уровень достоверности доказательств – 5)**

**Комментарии:** индивидуальные МТКЛ назначаются в случаях, если нет комплаенса параметров роговицы или степени рефракции и стандартных МТКЛ плановой замены. Подбор таких линз осуществляется врачом-офтальмологом, имеющим соответствующую подготовку. Индивидуальные МТКЛ изготавливаются методом точения из гидрогелевых и силикон-гидрогелевых линз и могут иметь оптическую силу от

+30.0 дптр до -30.0 дптр с цилиндром до 10 дптр. Срок эксплуатации индивидуальных линз от 3 до 6 месяцев. Стоит избегать назначения индивидуальных МТКЛ при астигматизме до 1,5 дптр, так как острота зрения может оказаться ниже, чем в очках. У пациентов с астигматизмом и пресбиопией возможен подбор и изготовление МТКЛ мультифокального дизайна [27].

- **Рекомендуется** коррекция астигматизма роговичными газопроницаемыми контактными линзами (РГКЛ) взрослым пациентам и детям с роговичным астигматизмом или астигматизмом любого типа и любой степени в сочетании с симптомами хронической гипоксии роговицы или наличием токсико-аллергических проявлений со стороны пальпебральной конъюнктивы, а также при непереносимости МТКЛ с целью повышения остроты зрения, устранения гипоксии роговицы, профилактики папиллярного конъюнктивита, улучшения переносимости астигматической коррекции [27, 44,45].

**Уровень убедительности рекомендаций С (уровень достоверности доказательств – 5)**

**Комментарии:** роговичные газопроницаемые контактные линзы (РГКЛ) являются самонесущей конструкцией, что обеспечивает формирование «оптически активной» подлинзовой части слезной пленки. РГКЛ могут быть сферическими, заднеторическими, переднеторическими и биторическими (одновременно передняя и задняя поверхности торические). РГКЛ изготавливаются из газопроницаемого материала с кислородопроницаемостью не менее 50 Dk. Диаметр РГКЛ меньше горизонтального диаметра роговицы. РГКЛ изготавливаются в лаборатории индивидуально по рецепту врача-офтальмолога. Выбор типа РГКЛ зависит от вида астигматизма и формы поверхности роговицы. Сферические РГКЛ компенсируют роговичный астигматизм до 3,0 дптр при любой степени аметропии. Заднеторические РГКЛ назначаются при роговичном астигматизме 3,0 дптр и более. Переднеторические РГКЛ назначаются при хрусталиковом астигматизме, биторические линзы при роговично-хрусталиковом астигматизме. РГКЛ не контактируют с лимбальной зоной и бульбарной конъюнктивой глаз, поэтому они могут назначаться пациентам с нарушениями в указанных зонах. РГКЛ не содержат жидкости и не влияют на обмен слезы и могут подбираться для коррекции астигматизма в сочетании с ССГ [27].

- **Рекомендуется** подбор РГКЛ детям с астигматизмом, если не удастся изготовить или подобрать МТКЛ по причине маленького диаметра роговицы или недостаточности глубины конъюнктивального свода, с целью своевременной коррекции

астигматизма и создания условий для нормального формирования зрительных функций и рефрактогенеза [27,44,45].

**Уровень убедительности рекомендаций С (уровень достоверности доказательств – 5)**

- **Рекомендуется** коррекция астигматизма склеральными газопроницаемыми контактными линзами (СГКЛ) взрослым и детям с роговичным астигматизмом более 3,0дптр в сочетании с любой степенью аметропии, с неправильным астигматизмом, при любом астигматизме с сопутствующими ССГ, дисфункцией слезной пленки и/или некоторыми патологическими состояниями роговицы и лимбальной зоны, а также при непереносимости РГКЛ с целью достижения максимальной корригированной остроты зрения, улучшения остроты зрения по сравнению с другими видами коррекции, защиты роговицы от повреждения при ее патологических изменениях, улучшения комфорта при дезадаптации к другим видам линз [27,42,46,47,48,49].

**Уровень убедительности рекомендаций С (уровень достоверности доказательств – 5)**

**Комментарии:** склеральные газопроницаемые контактные линзы (СГКЛ) являются самонесущей конструкцией, которая не имеет контакта с передней поверхностью роговицы и лимбальной зоной и опирается на бульбарную конъюнктиву в 1-2 мм от лимба. СГКЛ могут быть минисклеральными (диаметр менее 16 мм) и склеральными (диаметр 16мм и более). Минисклеральные линзы предпочтительны для коррекции регулярного астигматизма. СГКЛ изготавливаются из газопроницаемого материала с кислородопроницаемостью не менее 125 Dk. Как правило, все СГКЛ изготавливаются индивидуально по рецепту врача-офтальмолога. Выбор типа СГКЛ зависит от вида астигматизма и формы передней поверхности глаза. СГКЛ могут быть сферическими и переднеторическими. Сферические СГКЛ назначают только при роговичном астигматизме, переднеторические как при роговичном, так и при общем астигматизме. Сферические СГКЛ успешно компенсируют правильный роговичный астигматизм любой степени и неправильный астигматизм. СГКЛ не содержат жидкости и не влияют на обмен слезы и могут подбираться для коррекции астигматизма в сочетании с ССГ, когда другие виды контактных линз не могут быть применены. Детям СГКЛ назначают при роговичном астигматизме степенью 3,0 дптр и более в возрасте двух и более лет. У пациентов с астигматизмом и пресбиопией возможен подбор СГКЛ мультифокального дизайна.



- **Рекомендуется** коррекция астигматизма индивидуальными линзами, представляющими комбинацию роговичной газопроницаемой линзы и мягкой силикон-гидрогелевой контактной линзы, взрослым пациентам с астигматизмом любого типа и любой степени и детям старше 7 лет с роговичным астигматизмом более 3,0 дптр при аметропии более  $\pm 8,0$  дптр при невозможности подбора СГКЛ из-за их большого диаметра, при дезадаптации к РГКЛ или МТКЛ с целью коррекции астигматизма и улучшения ее переносимости [50,51,52].

**Уровень убедительности рекомендаций С (уровень достоверности доказательств – 4)**

**Комментарии:** в индивидуальной линзе, представляющей комбинацию роговичной газопроницаемой линзы и мягкой силикон-гидрогелевой контактной линзы, центральная (оптическая) часть выполнена из газопроницаемого материала с кислородной проницаемостью не ниже 100 Dk, которая соединена с силикон-гидрогелевой «юбкой». Центральная часть выполняет роль роговичной газопроницаемой контактной линзы, которая обладает всеми её преимуществами. Силикон-гидрогелевая «юбка» обеспечивает оптимальную посадку и комфорт, свойственный МКЛ. Такие линзы могут быть сферическими, заднеторическими, переднеторическими и биторическими (одновременно передняя и задняя поверхности торические) и изготавливаются индивидуально по рецепту врача-офтальмолога. Выбор типа комбинации линз зависит от вида астигматизма и формы роговицы. Сферические индивидуальные линзы успешно компенсируют роговичный астигматизм степенью до 3,0 дптр при любой степени аметропии. Заднеторические индивидуальные линзы назначаются при роговичном астигматизме степенью 3,0 дптр и более. Переднеторические индивидуальные линзы назначаются при хрусталиковом астигматизме, а биторические – при общем астигматизме. Благодаря силикон-гидрогелевой «юбке» линзы более комфортны, чем РГКЛ. Для их подбора видеокератотопография не является обязательным диагностическим методом. У пациентов с астигматизмом и пресбиопией возможен подбор индивидуальных линз мультифокального дизайна [53,54,55,56].

- **Рекомендуется** подбор ортокератологических линз (А23.26.002.001) индивидуальных торического дизайна взрослым и детям с астигматизмом до 5,0 дптр, гиперметропией до 4,0 дптр и миопией до 8,0 дптр с целью достижения высокой остроты зрения, индуцированной ОКЛ [57,58,59,60,61].

**Уровень убедительности рекомендаций С (уровень достоверности доказательств – 4)**

**Комментарии:** ортокератологические контактные линзы (ОКЛ) – роговичные газопроницаемые контактные линзы обратной геометрии для временного изменения формы и оптической силы роговицы. ОКЛ изготавливают из высокогазопроницаемых материалов с кислородопроницаемостью не менее  $Dk 100$ . Рефракционный эффект связан с изменением толщины эпителия в центре и среднепериферической зоне роговицы за счет изменения формы и величины клеток поверхностных слоев эпителия [60,61]. ОКЛ используют в ночное время (во время сна). Днем пациент не пользуется никакими средствами коррекции. ОКЛ индивидуальные торические назначаются при роговичном астигматизме степенью до 5,0 дптр. ОКЛ для коррекции астигматизма изготавливаются в лаборатории индивидуально по рецепту врача-офтальмолога, который формирует дизайн линзы с использованием специальных компьютерных программ.

- **Рекомендуется** подбор линз контактных ортокератологических (ОКЛ) индивидуальных торического дизайна детям с миопическим астигматизмом и сопутствующей прогрессирующей миопией с целью эффективной компенсации астигматизма и профилактики прогрессирования миопии [62,63].

**Уровень убедительности рекомендаций С (уровень достоверности доказательств – 5)**

### **3.3 Хирургическая коррекция**

- **Не рекомендуется** хирургическая коррекция астигматизма у детей в качестве альтернативы другим способам коррекции астигматизма [34].

**Уровень убедительности рекомендаций С (уровень достоверности доказательств – 5)**

**Комментарии:** у взрослых к хирургической коррекции астигматизма прибегают если пациент предпочитает хирургическую коррекцию иным способам коррекции астигматизма (очкам или контактными линзами). Эксимерлазерную фоторефракционную кератэктомию - эксимерлазерную коррекцию правильного астигматизма проводят при астигматизме до 6,0 дптр [64,65,66]. Эксимерлазерная коррекция в виде ЛАСИК, ФемтоЛАСИК, ФРК и СМАЙЛ наиболее популярный сегодня отдельный метод коррекции правильного астигматизма. Современные лазеры способны корригировать астигматизм до 6,0 дптр при отсутствии противопоказаний к методу эксимерлазерной коррекции. Эксимерлазерная коррекция гиперметропии и гиперметропического астигматизма, в частности, уступает по стабильности и эффективности результатов той же процедуре при миопии и миопическом астигматизме. В ходе хирургии катаракт,

удаления прозрачного хрусталика с имплантацией интраокулярной линзы (ИОЛ) при роговичном астигматизме от 0,5 до 2,5 дптр для достижения высокой некорригированной остроты зрения после хирургического вмешательства прибегают к тангенцальной кератомии, лимбальным послабляющим разрезам (LRI) [67,68,69]. С целью исправления рефракционных нарушений высокой степени и достижения высокой некорригированной остроты зрения после хирургического вмешательства прибегают к имплантации факичных торических ИОЛ взрослым пациентам с астигматизмом и аметропией более 8,0 дптр, предпочитающих хирургическое исправление рефракционных нарушений, и в случаях, когда другие способы коррекции неприменимы или дают существенно худший рефракционный и функциональный результат [70,71]. Метод позволяет корригировать астигматизм до 6,0 дптр. При астигматизме большей величины возможно использование биоптики (сочетания имплантации факичной ИОЛ с эксимерлазерной коррекцией) или индивидуальное изготовление факичной ИОЛ. Взрослым пациентам с астигматизмом при удалении катаракты и при рефракционной замене хрусталика проводят факоэмульсификацию с имплантацией торической интраокулярной линзы [72,73,74].

### **3.4 Функциональное лечение**

- **Рекомендуется** стимуляция нормальной функции желтого пятна сетчатки (плеоптическое лечение) (A16.26.110) при рефракционной амблиопии, индуцированной астигматизмом у детей и взрослых, в случае, если использование оптической коррекции не повышает остроты зрения до нормальных значений, с целью повышения корригированной остроты зрения [1,33].

**Уровень убедительности рекомендаций С (уровень достоверности доказательств – 5).**

**Комментарии:** в большинстве случаев при астигматизме ношение астигматической коррекции, соответствующей рефракции, повышает корригированную остроту зрения до 1,0 и выше в течение первых 3-х месяцев ношения.

- **Рекомендуется** назначение повторных курсов стимуляции нормальной функции желтого пятна сетчатки (плеоптического лечения) (A16.26.110) при сохранении сопутствующей рефракционной амблиопии с целью повышения корригированной остроты зрения [33].

**Уровень убедительности рекомендаций С (уровень достоверности доказательств – 5)**

- **Не рекомендуется** назначать плеоптическое лечение при астигматизме, если скорректированная острота зрения соответствует нормальным значениями [33].

**Уровень убедительности рекомендаций С (уровень достоверности доказательств – 5)**

**Медикаментозное лечение** не проводится

**Диетотерапия** не назначается.

#### **4. Медицинская реабилитация, медицинские показания и противопоказания к применению методов реабилитации**

- **Рекомендуется** для реабилитации при астигматизме, повышения зрительных функций и зрительной работоспособности у детей и взрослых, а также для оптимизации рефрактогенеза у детей: 1) своевременное назначение астигматической оптической коррекции, соответствующей рефракции; 2) регулярное динамическое наблюдение врача-офтальмолога 3) проведение плеоптического лечения при сопутствующей рефракционной амблиопии [1,33].

**Уровень убедительности рекомендаций С (уровень достоверности доказательств – 5)**

#### **5. Профилактика и диспансерное наблюдение, медицинские показания и противопоказания к применению методов профилактики**

- **Рекомендуется** профилактический прием (осмотр, консультация) врача-офтальмолога (B04.029.002) детей и взрослых с целью выявления астигматизма и своевременной профилактики функциональных нарушений, индуцированных астигматизмом [1,2,3].

**Уровень убедительности рекомендаций С (уровень достоверности доказательств – 5)**

- **Рекомендуется** динамическое наблюдение - прием (осмотр, консультация) врача-офтальмологаповторный (B01.029.002) при астигматизме любого типа и вида у детей при сопутствующей амблиопии – 1 раз в 3 месяца; при астигматизме простом и смешанном у детей без сопутствующей амблиопии – 2раза в годдля контроля рефрактогенеза,при сложном астигматизме - в соответствии с превалирующей рефракцией

(миопия, гиперметропия), при астигматизме у взрослых, ранее пользовавшихся астигматической коррекцией, – 1 раз в 2 года, при астигматизме у взрослых, ранее не пользовавшихся астигматической коррекцией, – 1 раз в 6 месяцев с целью оценки динамики астигматизма, оценки адаптации к коррекции, уточнения/изменения коррекции, оценки динамики сопутствующих функциональных нарушений, назначения/продолжения функционального лечения [1,2,33].

**Уровень убедительности рекомендаций С (уровень достоверности доказательств – 5)**

## **6. Организация оказания медицинской помощи**

Медицинская помощь при астигматизме осуществляется в плановом порядке.

Первичная доврачебная медико-санитарная помощь при астигматизме осуществляется медицинскими работниками со средним медицинским образованием, первичная врачебная медико-санитарная помощь при астигматизме осуществляется врачами-педиатрами участковыми, врачами общей практики (семейными врачами). При подозрении или выявлении признаков снижения зрения, и в том числе, признаков астигматизма медицинские работники со средним медицинским образованием, врачи-педиатры участковые, врачи общей практики (семейные врачи) направляют пациентов на консультацию к врачу-офтальмологу. При астигматизме первичная специализированная медико-санитарная помощь оказывается врачом-офтальмологом.

Согласно Приказу Минздрава РФ от 10 августа 2017 г. N 514н «О порядке проведения профилактических медицинских осмотров несовершеннолетних»(в ред. Приказов Минздрава РФ от 03.07.2018 № 410н, от 13.06.2019 N 396н, от 19.11.2020 N 1235н)при прохождении несовершеннолетними медицинских осмотров, в том числе при поступлении в образовательные учреждения и в период обучения в них, врач-офтальмолог осматривает детей в возрасте 1 месяц, 12 месяцев, 3 года, 6 лет, 7 лет, 10 лет, 13 лет, 15 лет, 16 лет и 17 лет.

Взрослых с астигматизмом врач-офтальмолог осматривает при проведении предварительных и периодических медицинских осмотров при приеме на работу и в течение рабочего периода в соответствии с ведомственными нормативными актами и/или в соответствии с Приказом Минтруда № 988н и Минздрава РФ №1420нот 31 декабря 2020 года «Об утверждении перечня вредных и (или) опасных производственных факторов и работ, при выполнении которых проводятся обязательные предварительные медицинские осмотры при поступлении на работу и периодические медицинские осмотры» и Приказом

Минздрава РФ от 28 января 2021 г. № 29н«Об утверждении порядка проведения обязательных предварительных и периодических медицинских осмотров работников, предусмотренных частью четвертой статьи 213 трудового кодекса Российской Федерации, перечня медицинских противопоказаний к осуществлению работ с вредными и (или) опасными производственными факторами, а также работам, при выполнении которых проводятся обязательные предварительные и периодические медицинские осмотры».

Астигматизм также выявляется при активном обращении детей и взрослых в офтальмологический кабинет на обслуживаемой территории с жалобами на снижение зрения.

Врач-офтальмолог офтальмологического кабинета осуществляет: оказание консультативной, лечебно-диагностической помощи; при наличии медицинских показаний – направляет детей в кабинет охраны зрения детей или в детское офтальмологическое отделение.

Медицинская помощь детям при амблиопии, индуцированной астигматизмом, может (если невозможно амбулаторное лечение) оказываться в условиях дневного или круглосуточного стационара (на усмотрение руководителя детского офтальмологического отделения).

Показанием к госпитализации в медицинскую организацию служит амблиопия у детей, индуцированная астигматизмом. Дети направляются в дневной или круглосуточный стационар для проведения плеоптического лечения, если его невозможно провести в амбулаторных условиях.

Показанием к выписке пациента из медицинской организации служит полное завершение запланированного курса лечения.

## **7. Дополнительная информация (в том числе факторы, влияющие на исход астигматизма)**

При астигматизме предполагается решение двух основных задач: во-первых, максимально точная диагностика астигматизма; во-вторых, выбор оптимальной его коррекции. Лучшим способом диагностики астигматизма является автоматическая рефрактометрия, позволяющая исследовать астигматизм быстро и точно у взрослых и детей старше трех лет при узком и широком зрачке. У детей до трех лет используют ручные модификации авторефрактометров, в том числе специальные педиатрические, или скиаскопию (ретиноскопию). Скиаскопия с использованием плоского зеркала

офтальмоскопа ручного зеркального - самый грубый метод диагностики астигматизма, ошибка может достигать 1,5-2,0дптр, а направление главных меридианов может быть определено весьма приблизительно. Окончательно судить об астигматизме следует лишь после тщательного проведения субъективных проб: силовой и осевой. При выборе коррекции астигматизма учитываются: величина астигматизма, тип астигматизма, вид и степень сопутствующей аметропии, возраст, возможность и результаты субъективного исследования, предшествующая коррекция, переносимость астигматической коррекции, характер зрительной нагрузки [1,2,6,35].

### **Критерии оценки качества медицинской помощи**

№ п/п	Критерии качества	Оценка выполнения (да/нет)
1.	Прием (осмотр, консультация) врача-офтальмолога первичный	(Да/нет)
2.	Выполнена визометрия без коррекции и в имеющихся очках(пациентам 3 лет и старше)	(Да/нет)
3.	Выполнена визометрия с оптимальной коррекцией(пациентам 3 лет и старше)	(Да/нет)
4.	Выполнено объективное измерение рефракции и астигматизма	(Да/нет)
5.	Выполнено измерение рефракции в условиях циклоплегии детям	(Да/нет)
6.	Выполнено назначение очковой и/или контактной коррекции	(Да/нет)

## Список литературы

1. Розенблюм Ю.З. Оптометрия / Ю.З. Розенблюм. - С-Пб:Гиппократ, 1996.-247с.
2. Мягков А.В. Руководство по медицинской оптике. Часть 1. Основы оптопометрии /А.В. Мягков, Н.П. Парфенова, Е.И. Демина.- М.: Апрель, 2016.- 205с.
3. Радзиховский Б.Л. Астигматизм человеческого глаза/ Б.Л. Радзиховский.- М.:Медицина, 1969.- 196с.
4. Kaimbo D., Kaimbo W. Astigmatism – Definition, Etiology, Classification, Diagnosis and Non-Surgical Treatment / In: M. Goggin. Astigmatism - Optics, Physiology and Management. - London: IntechOpen, 2012.- P. 59-74.
5. Rosenfield M. Refractive Status of the Eye. In: Borish's Clinical Refraction.- St. Louis: Butterworth-Heinemann, 2006.- P. 3-34
6. Кушнаревич Н.Ю., Проскурина О.В. Обеспечение подбора астигматических линз // Вестн. оптометрии.-2004.-№2.- С.56-60.
7. Корсакова Н.В., Иванова Е.П., Васильева И.А. Современные аспекты этиопатогенеза астигматизма// Современные проблемы науки и образования. – 2013. – № 6.; URL: <http://science-education.ru/ru/article/view?id=11152>
8. Проскурина О.В. Влияние очковой коррекции на развитие рефракции и остроты зрения у дошкольников и школьников с астигматизмом//Рефракционная хирургия и офтальмология.- 2007.- Т.7,№ 2.- С. 46-50
9. Development of Corneal Astigmatism (CA) according to Axial Length/Corneal Radius (AL/CR) Ratio in a One-Year Follow-Up of Children in Beijing, China / F.Wang, L. Xiao, X. Meng, L. Wang, D. Wang //J. Ophthalmol. – 2018: 4209236; URL: <https://www.hindawi.com/journals/joph/2018/4209236/> DOI: 10.1155/2018/4209236. eCollection 2018.
10. Read S.A., Collins M.J., Carney L.G. A review of astigmatism and its possible genesis // Clin. Exp. Optom. – 2007.- Vol. 90, №1. – P. 5-19. DOI: 10.1111/j.1444-0938.2007.00112.x
11. Varssano D. Etiology and clinical presentation of astigmatism / In: M. Goggin. Astigmatism - Optics, Physiology and Management. - London: IntechOpen, 2012.- P. 15-32 DOI: 10.5772/18338 Дядечка.
12. Global and regional estimates of prevalence of refractive errors: Systematic review and meta-analysis / H. Hashemi, A. Fotouhi, A. Yekta, R. Pakzad, H. Ostadimoghaddam, M. Khabazkhoobe // Journal of Current Ophthalmology.- 2018 .- Vol. 30, № 1.- P. 3–22. DOI: 10.1016/j.joco.2017.08.009



13. The prevalence of astigmatism and its determinants in a rural population of Iran: the “Nooravaran Salamat” mobile eye clinic experience / H. Hashemi, F. Rezvan, A. A. Yekta, M. Hashemi, R. Norouzirad, M. Khabazkhoob // *Middle East Afr. J. Ophthalmol.*- 2014.-Vol. 21, № 2.-P. 175–181. DOI: 10.4103/0974-9233.129772
14. Grosvenor T. P. *Primary Care Optometry* / T. P. Grosvenor.- St. Louis: Butterworth-Heinemann, 2002.- 649p.
15. Liu T., Thibos L.N. Compensation of corneal oblique astigmatism by internal optics: a theoretical analysis // *Ophthalmic. Physiol. Opt.* – 2017.- Vol.37, № 3.- P.305-316. DOI: 10.1111/opo.12364. Epub 2017 Mar 9.
16. Power vector analysis of refractive, corneal, and internal astigmatism in an elderly Chinese population: the Shihpai Eye Study / Y.C. Liu, P. Chou, R. Wojciechowski, P.Y. Lin, C.J. Liu, S.J. Chen, J.H. Liu, W.M. Hsu, C.Y. Cheng // *Invest. Ophthalmol. Vis. Sci.* – 2011.- Vol. 52, № 13.- P. 9651-9657. DOI: 10.1167/iovs.11-7641.
17. Розенблюм Ю.З., Проскурина О.В. Применение автоматических рефрактометров в практике врача офтальмолога и оптометриста// *Вестн. оптометрии.*- 2001.- №5.- С. 9-17.
18. Розенблюм Ю.З., Проскурина О.В. Автоматические рефрактометры // *Веко.*- 1997.- №7. - С. 32-38.
19. Проскурина О.В. Статическая и динамическая ретиноскопия (скиаскопия). *Вестник оптометрии.* 2012; 5: 44-46.
20. Risk assessment for ectasia after corneal refractive surgery /J.B. Randleman, M. Woodward, M.J. Lynn, R.D. Stulting // *Ophthalmology.* -2008.- Vol.115, №1.- P. 37–50 DOI: 10.1016/j.opthta.2007.03.073
21. Ectasia risk factors in refractive surgery /M.R. Santhiago, N.T. Giacomini, D. Smadja, S.J. Bechara // *Clin. Ophthalmol.*- 2016.- №10.- P.713–720. DOI: 10.2147/OPTH.S51313
22. Global consensus on keratoconus and ectatic diseases / J.A. Gomes, D. Tan, C.J. Rapuano, M.W. Belin, Jr. R. Ambrósio, J.L. Guell, F. Malecaze, K. Nishida, V.S. Sangwan // *Cornea.*- 2015.- Vol.34, № 4.- P.359–369. DOI: 10.1097/ICO.0000000000000408.
23. Клиническое значение современных методов исследования роговицы / С.Э. Аветисов, Г.Б. Егорова, М.В. Кобзова, Т.С. Митичкина, А.Я. Рогова // *Вестник офтальмологии.* – 2013.- Vol. 129, №5.- С. 22-31

24. Li X., Yang H., Rabinowitz Y.S. Keratoconus: classification scheme based on videokeratography and clinical signs // J. Cataract. Refract. Surg.- 2009.- Vol.35, № 9.- P.1597–1603. DOI: 10.1016/j.jcrs.2009.03.050.
25. Rabinowitz Y.S., Rasheed K. KISA% index: a quantitative videokeratography algorithm embodying minimal topographic criteria for diagnosing keratoconus // J. Cataract. Refract. Surg. – 1999.- Vol. 25, №10.- P.1327–1335. DOI: 10.1016/s0886-3350(99)00195-9
26. Detection of subclinical keratoconus using an automated decision tree classification / D. Smadja, D. Touboul, A. Cohen, E. Doveh, M.R. Santhiago, G.R. Mello, R.R. Krueger, J. Colin // Am. J. Ophthalmol.- 2013.- Vol.156, № 2.- P. 237–46. DOI: 10.1016/j.ajo.2013.03.034
27. Мягков А.В. Руководство по медицинской оптике. Часть 2. Контактная коррекция зрения / А.В. Мягков.- М.:Апрель, 2018.- 321 с.
28. Refractive outcomes of intraocular lens power calculation using different corneal power measurements with a new optical biometer /G. Savini, K. Negishi, K.J. Hoffer, D. Schiano Lomoriello//J. Cataract. Refract. Surg. – 2018.- Vol.44/ № 6.- P. 701-708. DOI: 10.1016/j.jcrs.2018.03.027. Epub 2018 Jun 1.
29. Торическая интраокулярная коррекция после экстракции катаракты у пациентов с кератоконусом после имплантации интрастромальных роговичных сегментов. Клинический случай / О.Г. Оганесян, Л.И. Романова, С.В. Милаш, А.В. Пенкина // Российский офтальмологический журнал.- 2017.-Т. 10, № 3.- С.102-106. DOI: 10.21516/2072-0076-2017-10-3-102-106
30. Проскурина О.В. Использование проекторов знаков в практике подбора очков. Часть I // Вестник оптометрии.- 2004.- №1. -С.61-64.
31. Correlation of higher order aberrations and components of astigmatism in myopic refractive surgery candidates / M. Mohammadpour, Z. Heidari, H. Mohammad-Rabei, E. Jafarzadehpur, M. Jabbarvand, H. Hashemi, M. Khabazkhoob //J. Curr. Ophthalmol. – 2016.- Vol. 28, № 3.- P.112-116. DOI: 10.1016/j.joco.2016.04.007
32. Marcos S. Aberrometry: basic science and clinical applications //Bull. Soc. Belge. Ophthalmol. – 2006.- Vol. 302.- P.197-213.
33. Розенблюм Ю.З. Функционально-возрастной подход к компенсации аметропии//Вестн. офтальмол. -2004.-Т.120, № 1.- С. 51-56.
34. Аветисов С.Э. Современные аспекты коррекции рефракционных нарушений// Вестн. офтальмол. -2004.- Т.120, № 1.- С. 19-22.

35. Розенблюм Ю.З., Проскурина О.В. Узловые вопросы коррекции астигматизма// Вестн. оптометрии.-2004.- №4.- С. 57-61.
36. Проскурина О.В. Коррекция аметропии у детей (результаты экспертного исследования). Часть II. Коррекция астигматизма у детей // Вестн. оптометрии.- 2001.- №4.- С. 26-27.
37. Проскурина О.В. Влияние очковой коррекции на развитие рефракции и остроты зрения у дошкольников и школьников с астигматизмом//Рефракционная хирургия и офтальмология.- 2007.- Т.7. - № 2.- С. 46-50.
38. Влияние вида и полноты коррекции астигматизма на формирование зрительных функций у детей и подростков / И.В. Лобанова, Е.Ю. Маркова, И.Е. Хаценко, Л.В. Ульшина // Российская детская офтальмология. -2012.- №1-2.- С. 49-52.
39. The impact of uncorrected astigmatism on night driving performance /A.A. Black, J.M. Wood, L.M. Colorado, M.J. Collins // Ophthalmic. Physiol. Opt.- 2019.- Vol.39, № 5.- P. 350-357. DOI: 10.1111/opo.12634.
40. Лещенко И.А., Лобанова И.В., Рыбакова Е.Г. Показания к подбору контактных линз у детей и подростков. Российская детская офтальмология. – 2016.- №3 С. :33-44
41. Киваев А.А. Контактная коррекция зрения /А.А. Киваев, Е.И. Шапиро.- М.: ЛДМ Сервис, 2000.- 234 с.
42. Корнилова Е.А. Коррекция астигматизма с помощью торических мягких контактных линз // Глаз.- 2010.- № 5.- С.10-17.
43. Чанг А., Лэй Д. И. Торические линзы для коррекции аметропий высокой степени // Современная оптометрия. – 2018.- Т.120, № 10.- С. 13-20.
44. Russell C.H., Slonim C.B. The correction of astigmatism with soft contact lenses //
45. Ophthalmol. Clin. North. Am.- 2003.- Vol.16, № 3.- P.353-358. DOI: 10.1016/s0896-1549(03)00046-4
46. Вейс Д. Подбор жестких газопроницаемых линз контактных линз // Современная оптометрия. – 2009.- Т. 22, № 2.- С.16-26.
47. Ruston D.M. The challenge of fitting astigmatic eyes: rigid gas-permeable toric lenses // Cont. Lens. Anterior. Eye. – 1999.- Vol. 22, № 1.- P. 2-13. DOI: 10.1016/s1367-0484(99)80037-x
48. Kastl P.R. Correction of astigmatism with rigid gas permeable lenses // Ophthalmol. Clin. North. Am. – 2003.- Vol. 16, №3.- P. 359-363. DOI: 10.1016/s0896-1549(03)00048-8

49. Vincent S. J., Fadel D. Optical considerations for scleral contact lenses: A review // *Cont. Lens. Anterior. Eye.*- 2019.-Vol. 42, № 6.- P. 598-613 DOI: 10.1016/j.clae.2019.04.012.
50. Белоусова Е.В. Алгоритм подбора минисклеральных линз на платформе OKVision® Onefit™ // *Глаз.* – 2019.- № 3.- С. :47-52. DOI: 10.33791/2222-4408-2019-3-47-52
51. Мини-склеральные контактные линзы в лечении пациентов с синдромом сухого глаза (первый собственный опыт применения) / К. Федотова, В.Р. Грабовецкий, С.А. Новиков, М. Эзугбая // *Офтальмологические ведомости.* – 2019.- Т.12, №1.- С. 5–12. DOI: 10.17816/OV1215-12
52. Опыт применения жестких газопроницаемых склеральных контактных линз у пациентов с низкими зрительными функциями /С.С. Папанян, К. Федотова, В.Р. Грабовецкий, Г.В. Андриенко, С.А. Новиков // *Современная оптометрия.*-2017.-Т. 105, № 5.- С.10-16.
53. Опыт применения гибридных линз при астигматизме. А.Т. Ханджян, А.В. Мягков, О.В. Гурьянова, О.А. Петрова // *Глаз.*- 2019.- Т. 21,№3.- С. 22-26. DOI: 10.33791/2222-4408-2019-3-22-26. DOI: 10.33791/2222-4408-2019-3-22-26
54. Montani G. Hybrid lens strategies for regular and irregular corneas. Tips for successfully fitting today's hybrid contact lens designs on any type of cornea // *Contact Lens Spectrum.*- 2018.- Vol. 33.- P. 30-35.
55. Davis R., Eiden B. Hybrid Contact Lens Management. This fitting and patient selection approach can increase your success with hybrid lens fitting. *Contact Lens Spectrum.* - 2010; URL: <https://www.clspectrum.com/issues/2010/april-2010/hybrid-contact-lens-management>
56. Жуковская И.Н. Коррекция миопии высокой степени и лимбо-лимбального астигматизма ортокератологическими линзами специальных дизайнов. Сложные клинические случаи // *Точка зрения. Восток-Запад.*- 2014.- № 2.- С. 45-47.
57. Comparison of toric and spherical orthokeratology lenses in patients with astigmatism / J. Jiang, L. Lian, F. Wang, L. Zhou, X. Zhang, E. Song // *J. Ophthalmol.*- 2019; URL: <https://www.hindawi.com/journals/joph/2019/4275269/> DOI: 10.1155/2019/4275269.
58. Luo M., Ma S., Liang N. Clinical efficacy of toric orthokeratology in myopic adolescent with moderate to high astigmatism // *Eye Sci.*- 2014.- Vol. 29, № 4.- P. 209-213.
59. Pauné J., Cardona G., Quevedo L. Toric double tear reservoir contact lens in orthokeratology for astigmatism // *Eye Contact Lens.*- 2012.- Vol. 38, № 4.- P. 245-251. DOI: 10.1097/ICL.0b013e318258789e

60. Chen C., Cho P. Toric orthokeratology for high myopic and astigmatic subjects for myopic control. // Clin. Exp. Optom. – 2012.-Vol. 95, №1.- P. 103-108. DOI: 10.1111/j.1444-0938.2011.00616.x.
61. Chen C.C., Cheung S.W., Cho P. Toric orthokeratology for highly astigmatic children // Optom. Vis. Sci.- 2012.- Vol. 89, № 6.- P. 849-55. DOI: 10.1097/OPX.0b013e318257c20f
62. Zhang Y., Chen Y.G. Comparison of myopia control between toric and spherical periphery design orthokeratology in myopic children with moderate-to-high corneal astigmatism //Int. J. Ophthalmol. – 2018.- Vol. 11, №4.- P. 650-655. DOI: 10.18240/ijo.2018.04.19.
63. Chen C., Cheung S.W., Cho P. Myopia control using toric orthokeratology (TO-SEE study)// Invest. Ophthalmol. Vis. Sci.- 2013.- Vol. 54,№ 10.- P. 6510-6517. DOI: 10.1167/iovs.13-12527.
64. 64.Comparing aspheric ablation profile with standard corneal ablation for correction of myopia and myopic astigmatism, a contralateral eye study / M. Ghoreishi, A. Naderi Beni, Z. Naderi Beni, A. Zandi, F. Kianersi // Lasers in medical science.- 2017.- Vol. 32, № 9, P. 2129-2138 DOI: 10.1007/s10103-017-2357-9
65. Azar D.T., Primack J.D. Theoretical analysis of ablation depths and profiles in laser in situ keratomileusis for compound hyperopic and mixed astigmatism //J. Cataract. Refract. Surg. – 2000.- Vol. 26, № 8.- P.1123-1136. DOI: 10.1016/s0886-3350(00)00524-1
66. Bitoric laser in situ keratomileusis for the correction of simple myopic and mixed astigmatism / A.S. Chayet, M. Montes, L. Gómez, X. Rodríguez, N. Robledo, S. MacRae // Ophthalmology. – 2001.- Vol.108, № 2.- P.303-308. DOI: 10.1016/s0161-6420(00)00498-x
67. Refractive outcomes after limbal relaxing incisions or femtosecond laser arcuate keratotomy to manage corneal astigmatism at the time of cataract surgery / H.W. Roberts, V.K. Wagh, D.L. Sullivan, T.J. Archer, D.P.S. O'Brart // J. Cataract. Refract. Surg. – 2018.- Vol. 44, №8.- P. 955-963. DOI: 10.1016/j.jcrs.2018.05.027
68. Ouchi M., Kinoshita S. Prospective randomized trial of limbal relaxing incisions combined with microincision cataract surgery // J. Refract. Surg. 2010.- Vol. 26, № 8.- P. 594-599. DOI: 10.3928/1081597X-20091015-01
69. Эффективность и предсказуемость фемтолазерной аркуатной кератотомии, выполненной одномоментно хирургией катаракты, для коррекции роговичного астигматизма у лиц пожилого и среднего возраста / К. Б. Першин, Н. Ф. Пашинова,

- А. Ю. Цыганков, Е. П. Гурмизов, О. Ю. Зубенко // Катарактальная и рефракционная хирургия. - 2017.- Т. 17, No 2.- С. 25-30.
70. Barsam A., Allan B.D. Excimer laser refractive surgery versus phakic intraocular lenses for the correction of moderate to high myopia // Cochrane Database of Systematic Reviews.- 2014.- № 6.- Art. No.: CD007679. DOI: 10.1002/14651858.CD007679.pub4. URL: <https://www.cochranelibrary.com/cdsr/doi/10.1002/14651858.CD007679.pub4/full>
71. Randomized prospective comparison of visian toric implantable collamer lens and conventional photorefractive keratectomy for moderate to high myopic astigmatism / S. Schallhorn, D. Tanzer, D.R. Sanders, M.L. Sanders // J. Refract. Surg.- 2007.- Vol.23, № 9.- P.853-867.
72. Randomized controlled clinical trial to evaluate different intraocular lenses for the surgical compensation of low to moderate-to-high regular corneal astigmatism during cataract surgery / M. Emesz, A.K. Dexl, E.M. Krall, A. Bachernegg, S. Moussa, G. Jell, G. Grabner // J. Cataract Refract. Surg. – 2015.- Vol. 41, № 12.- P. 2683-2694 DOI: 10.1016/j.jcrs.2015.07.036.
73. The AcrySof Toric intraocular lens in subjects with cataracts and corneal astigmatism: a randomized, subject-masked, parallel-group, 1-year study / E. Holland, S. Lane, J.D. Horn, P. Ernest, R. Arleo, K.M. Miller //Ophthalmology .- 2010.- Vol. 117, № 11.- P. 2104-2111. DOI: 10.1016/j.opthta.2010.07.033
74. Коррекция роговичного астигматизма высокой степени в ходе хирургического лечения катаракты / К. Б. Першин, Н. Ф. Пашинова, М. Е. Коновалов, Е. П. Гурмизов, О. Ю. Зубенко, А. Ю. Цыганков //Офтальмология.-2018.- Т.15, № 4.- С. 405-410. DOI: 10.18008/1816-5095-2018-4-405-410
75. Першин К.Б., Гурмизов Е.П., Пашинова Н.Ф., Буренина Е.В., Семенова Л.А., Цыганков А.Ю. - Опыт комбинированного лечения кератоконуса (фемтолазерная имплантация интрастромальных сегментов с последующим кросслинкингом роговичного коллагена) у детей. - Российская педиатрическая офтальмология. 2017; 12(4).-С. 200-203.
76. Сравнительный анализ эффективности имплантации торических, сферических и асферических интраокулярных линз в хирургии врожденной катаракты /К.Б. Першин, Н.Ф. Пашинова, А.В. Черкашина, А.Ю. Цыганков // Российская педиатрическая офтальмология. -2016.- Т. 11, № 4.- С. 184-191.

## **Приложение А1. Состав рабочей группы по разработке и пересмотру клинических рекомендаций**

1. Мягков Александр Владимирович, д.м.н., профессор, ООО «Ассоциация врачей-офтальмологов»;
2. Першин Кирилл Борисович, д.м.н., профессор, ООО «Ассоциация врачей-офтальмологов»;
3. Проскурина Ольга Владимировна, д.м.н., ООО «Ассоциация врачей-офтальмологов»;
4. Тарутта Елена Петровна, руководитель группы, д.м.н., профессор, ООО «Ассоциация врачей-офтальмологов»;
5. Ходжабекян Нарине Владимировна, к.м.н., ООО «Ассоциация врачей-офтальмологов»

**Конфликт интересов** отсутствует.

## Приложение А2. Методология разработки клинических рекомендаций

Методы, использованные для сбора/селекции доказательств: поиск в электронных базах данных; анализ современных научных разработок по проблеме астигматизма в России и за рубежом; обобщение практического опыта Российских и зарубежных коллег.

При отборе публикаций, как потенциальных источников доказательств, использованная в каждом исследовании методология изучается для того, чтобы убедиться в ее достоверности. Результат изучения влияет на уровень доказательств, присваиваемый публикации, что в свою очередь влияет на силу вытекающих из нее рекомендаций.

Настоящие рекомендации в предварительной версии были рецензированы независимыми экспертами, которых попросили прокомментировать, прежде всего, насколько интерпретация доказательств, лежащих в основе рекомендаций, достоверна и доступна для практических врачей и пациентов.

Получены комментарии со стороны врачей-офтальмологов, занимающихся проблемой миопии, и врачей первичного звена в отношении доходчивости изложения и важности рекомендаций, как рабочего инструмента повседневной медицинской практики.

Комментарии, полученные от экспертов, тщательно систематизировались и обсуждались председателями и членами рабочей группы. Каждый пункт обсуждался. Рекомендованные в результате обсуждения изменения и дополнения вносились в текст рекомендаций.

### Целевая аудитория данных клинических рекомендаций:

1. Врачи-офтальмологи;
2. Врачи общей практики (семейные врачи);
3. Врачи-педиатры;
4. Врачи-педиатры городские (районные);
5. Врачи-педиатры участковые;
6. Медицинские оптики-оптометристы.

**Таблица 1.** Шкала оценки уровней достоверности доказательств (УДД) для методов диагностики (диагностических вмешательств)

УДД	Расшифровка
1	Систематические обзоры исследований с контролем референсным методом или систематический обзор рандомизированных клинических исследований с применением мета-анализа



2	Отдельные исследования с контролем референсным методом или отдельные рандомизированные клинические исследования и систематические обзоры исследований любого дизайна, за исключением рандомизированных клинических исследований, с применением мета-анализа
3	Исследования без последовательного контроля референсным методом или исследования с референсным методом, не являющимся независимым от исследуемого метода или нерандомизированные сравнительные исследования, в том числе когортные исследования
4	Несравнительные исследования, описание клинического случая
5	Имеется лишь обоснование механизма действия или мнение экспертов

**Таблица 2.** Шкала оценки уровней достоверности доказательств (УДД) для методов профилактики, лечения и реабилитации (профилактических, лечебных, реабилитационных вмешательств)

УД Д	Расшифровка
1	Систематический обзор РКИ с применением мета-анализа
2	Отдельные РКИ и систематические обзоры исследований любого дизайна, за исключением РКИ, с применением мета-анализа
3	Нерандомизированные сравнительные исследования, в т.ч. когортные исследования
4	Несравнительные исследования, описание клинического случая или серии случаев, исследования «случай-контроль»
5	Имеется лишь обоснование механизма действия вмешательства (доклинические исследования) или мнение экспертов

**Таблица 3.** Шкала оценки уровней убедительности рекомендаций (УУР) для методов профилактики, диагностики, лечения и реабилитации (профилактических, диагностических, лечебных, реабилитационных вмешательств)

УУР	Расшифровка
А	Сильная рекомендация (все рассматриваемые критерии эффективности (исходы) являются важными, все исследования имеют высокое или удовлетворительное методологическое качество, их выводы по интересующим исходам являются согласованными)
В	Условная рекомендация (не все рассматриваемые критерии эффективности (исходы) являются важными, не все исследования имеют высокое или удовлетворительное методологическое качество и/или их выводы по интересующим исходам не являются согласованными)
С	Слабая рекомендация (отсутствие доказательств надлежащего качества (все рассматриваемые критерии эффективности (исходы) являются неважными, все исследования имеют низкое методологическое качество и их выводы по интересующим исходам не являются согласованными)

### **Порядок обновления клинических рекомендаций.**

Механизм обновления клинических рекомендаций предусматривает их систематическую актуализацию – не реже чем один раз в три года, а также при появлении новых данных с позиции доказательной медицины по вопросам диагностики, лечения, профилактики и реабилитации конкретных заболеваний, наличии обоснованных дополнений/замечаний к ранее утверждённым КР, но не чаще 1 раза в 6 месяцев.

**Приложение А3. Справочные материалы, включая соответствие показаний к применению и противопоказаний, способов применения и доз лекарственных препаратов, инструкции по применению лекарственного препарата**

Данные клинические рекомендации разработаны с учётом следующих нормативно-правовых документов:

1. Приказ Минздрава РФ от 25 октября 2012 г. № 442н "Об утверждении Порядка оказания медицинской помощи детям при заболеваниях глаза, его придаточного аппарата и орбиты".
2. Приказ Минздрава РФ от 12 ноября 2012 г. N 902н "Об утверждении Порядка оказания медицинской помощи взрослому населению при заболеваниях глаза, его придаточного аппарата и орбиты" (с изменениями и дополнениями)
3. Приказ Минздрава РФ от 2 февраля 2022 г. № 45н "Об утверждении стандарта медицинской помощи взрослым при астигматизме (диагностика, лечение и диспансерное наблюдение)"
4. Приказ Минздрава РФ от 06.10.2021 № 969н "Об утверждении стандарта медицинской помощи детям при астигматизме (диагностика, лечение и диспансерное наблюдение)"
5. Приказ Минздрава РФ от 10 мая 2017 г. № 203н "Об утверждении критериев оценки качества медицинской помощи"
6. Приказ Минздрава РФ от 10 августа 2017 г. N 514н «О порядке проведения профилактических медицинских осмотров несовершеннолетних»(в ред. Приказов Минздрава РФ от 03.07.2018 № 410н, от 13.06.2019 N 396н, от 19.11.2020 N 1235н)
7. Приказ Минтруда № 988н и Минздрава РФ №1420н от 31 декабря 2020 года «Об утверждении перечня вредных и (или) опасных производственных факторов и работ, при выполнении которых проводятся обязательные предварительные медицинские осмотры при поступлении на работу и периодические медицинские осмотры»
8. Приказ Минздрава РФ от 28 января 2021 г. № 29н «Об утверждении порядка проведения обязательных предварительных и периодических медицинских осмотров работников, предусмотренных частью четвертой статьи 213 трудового кодекса Российской Федерации, перечня медицинских противопоказаний к осуществлению работ с вредными и (или) опасными производственными факторами, а также работам,

при выполнении которых проводятся обязательные предварительные и периодические медицинские осмотры».

## Приложение Б. Алгоритмы действий врача



## Приложение В. Информация для пациента

Астигматизм (от греческого а – отрицание и stigma – точка) не является заболеванием глаза, а представляет собой особенность строения оптического аппарата глаза. Глаз с астигматизмом преломляет лучи света по-разному в двух перпендикулярных друг другу меридианах и формирует на сетчатке глаза не точечное четкое изображение, как у человека с нормальным зрением, а размытое изображение в виде линии, овала или круга.

Астигматизм чаще является врожденным состоянием и выявляется почти у всех людей, но у большинства из них он незначительный, и не мешает нормальному зрению. Такой астигматизм называют физиологическим и коррекция при нем не назначается. У части людей астигматизм оказывается выше физиологических значений. Такой астигматизм существенно влияет на зрение – снижает остроту зрения вдаль и вблизи, ухудшает зрительную работоспособность на любых расстояниях. Такой астигматизм следует корректировать.

Чаще для коррекции астигматизма используют очки. В последние годы для коррекции астигматизма используются контактные линзы. Современные технологии развития рефракционной хирургии позволяют корректировать астигматизм хирургически и используются в случаях, если человек с астигматизмом не желает носить очки или контактные линзы и предпочитает прибегнуть к хирургическому исправлению астигматизма.

Независимо от способа коррекции астигматизма, если астигматическая коррекция подобрана правильно у пациента острота зрения оказывается высокой и вдаль и вблизи, у него хорошая зрительная работоспособность, а назначенная коррекция комфортна и не вызывает неприятных ощущений. Правильно подобранная коррекция астигматизма у детей способствует повышению остроты зрения, правильному развитию глаза и служит профилактикой развития и прогрессирования миопии. У взрослых, кроме обеспечения высокого качества зрения, астигматическая коррекция препятствует развитию зрительного утомления.

Детям с астигматизмом коррекция всегда назначается для постоянного ношения. У взрослых режим ношения астигматической коррекции может быть менее жестким, однако постоянное ношение предпочтительно.

Мнение о том, что назначение коррекции при астигматизме ухудшает зрение ошибочно и не имеет под собой никаких оснований.

В случае отказа от астигматической коррекции при астигматизме у детей может формироваться стойкая амблиопия (снижение зрения), которая без своевременной коррекции и лечения может оказаться пожизненной и во взрослом состоянии будет существенно ухудшать качество жизни, препятствовать образованию, влиять на выбор профессии и накладывать иные ограничения.

В случае, если взрослый отказывается от астигматической коррекции его острота зрения вдаль и вблизи и зрительная работоспособность будут снижены.

Если у ребенка выявлен астигматизм требуется наблюдение офтальмолога не реже 1 раза в год. Взрослому с астигматизмом требуется наблюдение каждые 2-3 года. Не забывайте при каждом повторном визите к врачу-офтальмологу приносить прежние очки и/или рецепты на очки (контактные линзы) и/или записи предыдущих исследований.

## **Приложение Г1-ГN. Шкалы оценки, вопросники и другие оценочные инструменты состояния пациента, приведенные в клинических рекомендациях**

Шкала ТАБО - это градусная полукруговая или круговая шкала с отсчетом против часовой стрелки, нанесенная на рамку проемов пробной оправы (фороптера) по которой определяется направление главных меридианов астигматического глаза. Аббревиатура ТАБО состоит из начальных букв названия учреждения в Германии (Technische Ausschuss für Brillen – Optik – Технический комитет по очковой оптике), предложившего эту систему обозначения в 1917 году.



Клинические рекомендации

## **Глаукома первичная открытоугольная**

Кодирование по Международной статистической классификации болезней и проблем, связанных со здоровьем: **H40.1**

Возрастная категория: **взрослые**

Год утверждения: **2020**

Год пересмотра: **2022**

**Разработчики клинической рекомендации:**

- **Общероссийская общественная организация «Ассоциация врачей-офтальмологов»**
- **Общероссийская общественная организация «Общество офтальмологов России»**
- **Межрегиональная общественная организация «Глаукомное общество»**

Оглавление

**ОГЛАВЛЕНИЕ ..... 1**

<b>ТЕРМИНЫ И ОПРЕДЕЛЕНИЯ</b> .....	<b>6</b>
<b>1. КРАТКАЯ ИНФОРМАЦИЯ ПО ЗАБОЛЕВАНИЮ ИЛИ СОСТОЯНИЮ (ГРУППЕ ЗАБОЛЕВАНИЙ ИЛИ СОСТОЯНИЙ)</b> .....	<b>9</b>
1.1 ОПРЕДЕЛЕНИЕ ЗАБОЛЕВАНИЯ ИЛИ СОСТОЯНИЯ (ГРУППЫ ЗАБОЛЕВАНИЙ ИЛИ СОСТОЯНИЙ) .....	9
1.2 ЭТИОЛОГИЯ И ПАТОГЕНЕЗ ЗАБОЛЕВАНИЯ ИЛИ СОСТОЯНИЯ (ГРУППЫ ЗАБОЛЕВАНИЙ ИЛИ СОСТОЯНИЙ) .....	9
1.3 ЭПИДЕМИОЛОГИЯ ЗАБОЛЕВАНИЯ ИЛИ СОСТОЯНИЯ (ГРУППЫ ЗАБОЛЕВАНИЙ ИЛИ СОСТОЯНИЙ) .....	11
1.4 ОСОБЕННОСТИ КОДИРОВАНИЯ ЗАБОЛЕВАНИЯ ИЛИ СОСТОЯНИЯ (ГРУППЫ ЗАБОЛЕВАНИЙ ИЛИ СОСТОЯНИЙ) ПО МЕЖДУНАРОДНОЙ СТАТИСТИЧЕСКОЙ КЛАССИФИКАЦИИ БОЛЕЗНЕЙ И ПРОБЛЕМ, СВЯЗАННЫХ СО ЗДОРОВЬЕМ .....	13
1.5 КЛАССИФИКАЦИЯ ЗАБОЛЕВАНИЯ ИЛИ СОСТОЯНИЯ (ГРУППЫ ЗАБОЛЕВАНИЙ ИЛИ СОСТОЯНИЙ) .....	13
1.6 КЛИНИЧЕСКАЯ КАРТИНА ЗАБОЛЕВАНИЯ ИЛИ СОСТОЯНИЯ (ГРУППЫ ЗАБОЛЕВАНИЙ ИЛИ СОСТОЯНИЙ) .....	16
<b>2. ДИАГНОСТИКА ЗАБОЛЕВАНИЯ ИЛИ СОСТОЯНИЯ (ГРУППЫ ЗАБОЛЕВАНИЙ ИЛИ СОСТОЯНИЙ), МЕДИЦИНСКИЕ ПОКАЗАНИЯ И ПРОТИВОПОКАЗАНИЯ К ПРИМЕНЕНИЮ МЕТОДОВ ДИАГНОСТИКИ</b> .....	<b>19</b>
2.1 ЖАЛОБЫ И АНАМНЕЗ .....	19
2.2 ФИЗИКАЛЬНОЕ ОБСЛЕДОВАНИЕ .....	19
2.3 ЛАБОРАТОРНЫЕ ДИАГНОСТИЧЕСКИЕ ИССЛЕДОВАНИЯ .....	20
2.4 ИНСТРУМЕНТАЛЬНЫЕ ДИАГНОСТИЧЕСКИЕ ИССЛЕДОВАНИЯ .....	20
2.5 ИНЫЕ ДИАГНОСТИЧЕСКИЕ МЕТОДЫ ИССЛЕДОВАНИЯ .....	26
<b>3. ЛЕЧЕНИЕ, ВКЛЮЧАЯ МЕДИКАМЕНТОЗНУЮ И НЕМЕДИКАМЕНТОЗНУЮ ТЕРАПИИ, ДИЕТОТЕРАПИЮ, ОБЕЗБОЛИВАНИЕ, МЕДИЦИНСКИЕ ПОКАЗАНИЯ И ПРОТИВОПОКАЗАНИЯ К ПРИМЕНЕНИЮ МЕТОДОВ ЛЕЧЕНИЯ</b> .....	<b>28</b>
3.1 МЕДИКАМЕНТОЗНОЕ ЛЕЧЕНИЕ.....	30
3.2 ЛАЗЕРНОЕ ЛЕЧЕНИЕ.....	41
3.3 ХИРУРГИЧЕСКОЕ ЛЕЧЕНИЕ .....	44
3.4 ДИЕТОТЕРАПИЯ, ОБЕЗБОЛИВАНИЕ И ДРУГИЕ МЕТОДЫ ЛЕЧЕНИЯ .....	49
<b>4. МЕДИЦИНСКАЯ РЕАБИЛИТАЦИЯ, МЕДИЦИНСКИЕ ПОКАЗАНИЯ И ПРОТИВОПОКАЗАНИЯ К ПРИМЕНЕНИЮ МЕТОДОВ РЕАБИЛИТАЦИИ</b> .....	<b>53</b>
<b>5. ПРОФИЛАКТИКА И ДИСПАНСЕРНОЕ НАБЛЮДЕНИЕ, МЕДИЦИНСКИЕ ПОКАЗАНИЯ И ПРОТИВОПОКАЗАНИЯ К ПРИМЕНЕНИЮ МЕТОДОВ ПРОФИЛАКТИКИ</b> .....	<b>55</b>
<b>6. ОРГАНИЗАЦИЯ ОКАЗАНИЯ МЕДИЦИНСКОЙ ПОМОЩИ</b> .....	<b>57</b>
<b>7. ДОПОЛНИТЕЛЬНАЯ ИНФОРМАЦИЯ (В ТОМ ЧИСЛЕ ФАКТОРЫ, ВЛИЯЮЩИЕ НА ИСХОД ЗАБОЛЕВАНИЯ ИЛИ СОСТОЯНИЯ)</b> .....	<b>59</b>
<b>КРИТЕРИИ ОЦЕНКИ КАЧЕСТВА МЕДИЦИНСКОЙ ПОМОЩИ</b> .....	<b>60</b>
<b>СПИСОК ЛИТЕРАТУРЫ</b> .....	<b>64</b>

<b>ПРИЛОЖЕНИЕ А1. СОСТАВ РАБОЧЕЙ ГРУППЫ ПО РАЗРАБОТКЕ И ПЕРЕСМОТРУ КЛИНИЧЕСКИХ РЕКОМЕНДАЦИЙ .....</b>	<b>81</b>
<b>ПРИЛОЖЕНИЕ А2. МЕТОДОЛОГИЯ РАЗРАБОТКИ КЛИНИЧЕСКИХ РЕКОМЕНДАЦИЙ .....</b>	<b>85</b>
<b>ПРИЛОЖЕНИЕ А3. СПРАВОЧНЫЕ МАТЕРИАЛЫ, ВКЛЮЧАЯ СООТВЕТСТВИЕ ПОКАЗАНИЙ К ПРИМЕНЕНИЮ И ПРОТИВОПОКАЗАНИЙ, СПОСОБОВ ПРИМЕНЕНИЯ И ДОЗ ЛЕКАРСТВЕННЫХ ПРЕПАРАТОВ ИНСТРУКЦИИ ПО ПРИМЕНЕНИЮ ЛЕКАРСТВЕННОГО ПРЕПАРАТА.....</b>	<b>88</b>
<b>ПРИЛОЖЕНИЕ Б. АЛГОРИТМЫ ДЕЙСТВИЯ ВРАЧА .....</b>	<b>91</b>
<b>ПРИЛОЖЕНИЕ Г. ШКАЛЫ ОЦЕНКИ, ВОПРОСНИКИ И ДРУГИЕ ОЦЕНОЧНЫЕ ИНСТРУМЕНТЫ СОСТОЯНИЯ ПАЦИЕНТА, ПРИВЕДЕННЫЕ В КЛИНИЧЕСКИХ РЕКОМЕНДАЦИЯХ .....</b>	<b>94</b>

## **Список сокращений**

АГО – антиглаукомная операция

ВГД – внутриглазное давление

ВГЖ – внутриглазная жидкость

ГЗН – головка зрительного нерва

ГНД – глаукома низкого (в отечественной литературе часто используется термин «нормального») давления

ГОН – глаукомная оптическая нейропатия

ДЗН – диск зрительного нерва

ДИ – доверительный интервал

ЛИ – лазерная иридотомия/иридэктомия

ЛС – лекарственное средство

ЛДГП – лазерная десцеметогониопунктура

ЛТП – лазерная трабекулопластика

МКБ 10 – международная классификация болезней 10-го пересмотра

МНН – международное непатентованное наименование

НГСЭ – непроникающая глубокая склерэктомия

НРП – нейроретинальный поясок

ОКТ – оптическая когерентная томография

ПГ – пигментная глаукома

ПЗ – поле зрения

ПОУГ – первичная открытоугольная глаукома

ПЭГ – псевдоэксфолиативная глаукома

ПЭРГ – паттерн электроретинограмма

ПЭС - псевдоэксфолиативный синдром

САП – стандартная автоматизированная периметрия

СЛТ – селективная лазерная трабекулопластика

СНВС – слой нервных волокон сетчатки

УПК – угол передней камеры

ФЭК – факоэмульсификация катаракты

ХОБЛ – хроническая обструктивная болезнь легких

ЦТР – толщина роговицы в центральной оптической зоне

Э/Д – отношение максимального размера экскавации к диаметру ДЗН

ISNT (inferior, superior, nasalis, temporalis / нижний, верхний, назальный, темпоральный) – правило офтальмоскопической оценки состояния НРП при диагностике глаукомы

$P_0$  – истинный уровень внутриглазного давления

$P_t$  – показатель тонометрии при измерении ВГД контактным тонометром Маклакова, грузом массой 10г

## Термины и определения

**Биомикроскопия глаза** – это метод прижизненного визуального исследования оптических сред и тканей глаза, основанный на создании контраста между освещенными и неосвещенными участками, проводимый при помощи щелевой лампы и дополнительных диагностических линз (в частности, для биомикроскопии глазного дна).

**Внутриглазное давление** – давление жидкости внутри глаза, являющееся результатом баланса между продукцией камерной влаги, трабекулярным и увеосклеральным оттоком и давлением в эписклеральных венах, поддерживающее его форму и обеспечивающее постоянство циркулирующих питательных веществ, и нормальную трофику внутриглазных тканей.

**Глаукомная оптическая нейропатия (ГОН)** – приобретенная патология зрительного нерва, характеризующаяся прогрессирующей потерей ганглиозных клеток сетчатки и их аксонов и ведущая к структурному и функциональному повреждению зрительного нерва, нарушению зрительных функций и слепоте.

**Гониоскопия** – это метод визуального исследования (осмотра) угла передней камеры глаза (УПК), проводимый при помощи щелевой лампы и гониолинзы (гониоскопа)

**Диск зрительного нерва** – место выхода аксонов ганглиозных клеток сетчатки из глазного яблока.

**Нейроретинальный поясок (НРП)** – это область между краем диска зрительного нерва и краем экскавации, где проецируется основная масса аксонов ганглиозных клеток сетчатки

**Нидлинг** – хирургическая методика механической ревизии фильтрационной подушки с помощью инъекционной иглы на шприце.

**Нормальное (а), умеренно повышенное (b), высокое (с) ВГД** – уровни повышения ВГД, в соответствии с классификацией глаукомы.

**Оптическая когерентная томография (ОКТ)** – это диагностический неинвазивный бесконтактный метод прижизненной визуализации, качественного и количественного анализа морфологических особенностей структур глазного дна, основанный на принципе световой интерферометрии.

**Офтальмогипертензия** – повышение уровня ВГД при отсутствии характерных для глаукомы изменений ДЗН, СНВС и дефектов ПЗ.

**Офтальмоскопия** – инструментальный метод осмотра глазного дна и его структур.

**Офтальмотонометрия** – метод инструментального измерения уровня ВГД, величина которого определяется анализом данных деформации глаза тонометром и оценивается в миллиметрах ртутного столба (мм рт.ст.).

**Периметрия** – метод исследования ПЗ.

**Поле зрения** – совокупность точек пространства, одновременно видимых глазом при неподвижном взоре.

**Рефрактерная глаукома** – форма заболевания, при которой отмечают тяжелое, упорное течение, характеризующееся устойчивостью, а часто и невосприимчивостью к стандартным способам лечения.

**Скотомы** – дефект ПЗ, не связанный с периферическими границами.

**Слой нервных волокон сетчатки** – слой сетчатки, представляющий собой аксоны ганглиозных клеток сетчатки.

**Стабилизированная и нестабилизированная глаукома** - термины, обозначающие отсутствие или наличие отрицательной динамики в состоянии ДЗН и ПЗ пациента при повторных исследованиях. При оценке динамики глаукомного процесса принимают во внимание также уровень ВГД и его соответствие «целевому» значению.

**Стандартная автоматизированная периметрия** – компьютерная пороговая статическая периметрия, при которой исследуют центральное ПЗ с помощью белого стимула на белом фоне.

**Угол передней камеры** – пространство между роговично-склеральной областью и передней поверхностью радужки.

**Факодонез** – «дрожание» хрусталика при движении глаза, обусловленное разрывом части волокон ресничного пояса (цинновой связки).

**«Целевое» внутриглазное давление** – это максимальное допустимое давление, при котором глаукома прогрессирует настолько медленно, что в течение последующих лет качество жизни, связанное со зрением, остается достаточно стабильным.

**Электрофизиологические исследования** – методы исследования функции зрительного нерва, сетчатой оболочки, зрительных областей в коре головного мозга.

**MD, mean deviation (среднее отклонение)** – периметрический индекс, который определяется при статической периметрии и представляет собой среднее различие между нормальными значениями светочувствительности сетчатки с поправкой на возраст и измеренными пороговыми значениями во всех точках сканирования.

**PSD, pattern standard deviation (паттерн стандартного отклонения)** – периметрический индекс, характеризующий выраженность очаговых дефектов поля зрения.

**GHT, Glaucoma Hemifield Test (глаукомный тест полуполей)** – тест, сравнивающий верхнюю и нижнюю половины ПЗ по 5 (пяти) соответствующим участкам.



# 1. Краткая информация по заболеванию или состоянию (группе заболеваний или состояний)

## 1.1 Определение заболевания или состояния (группы заболеваний или состояний)

**Первичная открытоугольная глаукома (ПОУГ)** – это хроническая прогрессирующая оптиконейропатия, которая объединяет группу заболеваний с характерными признаками:

- периодическим или постоянным повышением уровня ВГД выше индивидуальной нормы;
- структурными патологическими изменениями ДЗН и СНВС;
- типичными дефектами ПЗ, соответствующими повреждению ДЗН и СНВС;
- открытый УПК (подтвержденный гониоскопией) [1-3].

ПОУГ включает четыре клинико-патогенетические формы: псевдоэксфолиативную глаукому (ПЭГ), хроническую (простую), глаукому низкого давления (ГНД), пигментную глаукому (ПГ).

## 1.2 Этиология и патогенез заболевания или состояния (группы заболеваний или состояний)

Этиология ПОУГ до конца не изучена. В объяснении ее возникновения и развития преобладает многофакторная концепция с вовлечением разнообразных генетических и негенетических факторов [4-9].

В настоящее время описано несколько десятков генов, имеющих отношение к возникновению и развитию ПОУГ [10]. Среди наиболее изученных – гены миоцилина (MYOC), оптиневрина (OPTN) и WD повторяющегося домена 36 (WDR36), с которыми связано до 10-15% всех случаев заболевания [9, 11]. В целом ряде популяций установлена тесная взаимосвязь между возникновением ПЭГ и полиморфизмами гена лизилоксидазоподобного фермента (LOXL1) [12].

В качестве факторов риска развития и прогрессирования заболевания рассматривают:

- **возраст:** ПОУГ преимущественно развивается у пациентов старше 40 лет, а ее распространенность увеличивается с возрастом (95% ДИ 2,5- 4,0) [13-19].

- **раса/этническая принадлежность:** распространенность ПОУГ в несколько раз выше у афроамериканцев, чем у лиц европеоидной расы (95% ДИ 3,83-9,13) [20-23].
- **пол:** данные о взаимосвязи пола и ПОУГ противоречивы [24-27].
- **семейный анамнез:** распространенность глаукомы среди кровных родственников больных с ПОУГ в 4-9 раз выше, чем в общей популяции [9, 28-31].
- **повышенный уровень ВГД:** прямо коррелирует с увеличением распространенности и заболеваемости ПОУГ. Риск развития глаукомы возрастает на 10% на каждый 1 мм рт.ст. повышения уровня ВГД выше среднестатистической нормы [32-40].
- **псевдоэксфолиативный синдром:** наличие псевдоэксфолиаций увеличивает риск ПОУГ в 9-11 раз. В течение 10 лет глаукома развивается у каждого третьего пациента с ПЭС [41-45].
- **синдром пигментной дисперсии:** риск развития пигментной глаукомы у пациентов с синдромом пигментной дисперсии составил около 10% за 5 лет и 15% за 15 лет [46-49].
- **толщина роговицы в центральной оптической зоне (ЦТР):** установлено увеличение риска развития ПОУГ на 30-41% на каждые 40 мкм истончения ЦТР ниже среднестатистической нормы [50-53].
- **миопия:** миопия высокой степени (>6,0 диоптрий) увеличивает частоту возникновения ПОУГ [54-59].
- **перфузионное глазное давление:** обнаружена связь низкого перфузионного глазного давления с увеличением частоты возникновения ПОУГ. Поскольку перфузионное давление представляет разность между диастолическим уровнем артериального давления и величиной ВГД, лечение артериальной гипертензии у больных с ПОУГ может приводить к развитию системной гипотензии, и как следствие – ухудшению кровоснабжения ДЗН [60-65].
- **кровоизлияния на ДЗН:** В Международном исследовании по глаукоме нормального давления (Collaborative Normal Tension Glaucoma Study, CNTGS) наличие кровоизлияний в зоне ДЗН достоверно коррелировало с прогрессированием глаукомы [66].
- **другие факторы:** имеются сообщения о других факторах, которые могут быть связаны с повышенным риском развития и прогрессирования ПОУГ (кардиоваскулярная патология, в том числе системная артериальная гипотензия, системный атеросклероз; вазоспастический синдром, в том числе болезнь Рейно, мигрень и мигренеподобные состояния; апноэ во сне и синкопальные состояния неясного генеза; сахарный диабет

(95% ДИ 1,20-1,57)). Вместе с тем, литературные данные остаются противоречивыми [67-81].

Патогенез глаукомной оптической нейропатии изучен не полностью. Среди многочисленных теорий глаукомного повреждения наиболее распространены следующие: механическая, сосудистая и метаболическая [4-7, 68, 82-87].

**Комментарий:** Многофакторный каскад патогенеза ПОУГ включает [4-5, 82-91]:

- развитие ретенции и нарушение оттока внутриглазной жидкости вследствие трабекулопатии;
- неустойчивость и повышение уровня ВГД выше индивидуальной нормы;
- прогрессирующую деформацию и частичный коллапс глиальной части решетчатой структуры в преламинарном отделе ГЗН;
- смещение решетчатой пластинки склеры с деформацией в ней канальцев, по которым проходят пучки нервных волокон, что приводит к компрессии выходящих через них пучков нервных волокон и нарушению аксоплазматического тока. Кроме этого, прогибу могут способствовать изменения биомеханических свойств решетчатой пластинки, которые ухудшаются из-за возрастной дистрофической перестройки матрикса самой пластинки и окружающей ее склеры на почве изменения состава коллагена и/или строения коллагеновых структур;
- высвобождение цитотоксических факторов поврежденными клетками (активные формы кислорода, гидроперекиси, продукты перекисного окисления липидов, NO, Ca<sup>2+</sup> и др.), поражающих соседние клетки с образованием избыточной концентрации глутамата;
- ускоренный апоптоз ганглиозных клеток сетчатки сначала в парамакулярных структурах, а затем в периферических, вплоть до полного исчезновения СНВС.

Гемодинамические нарушения присутствуют при ПОУГ на всех уровнях: центральном, регионарном и микроциркуляторном.

### **1.3 Эпидемиология заболевания или состояния (группы заболеваний или состояний)**

По данным официальной Федеральной статистики в Российской Федерации на 01.01.2022 года зарегистрировано 1 миллион 249 тысяч 617 пациентов с глаукомой в

возрасте 18 лет и более, что составляет 1077,8 на 100 тысяч взрослого населения РФ [99, 100]. Из них 106 763 взрослых пациентов с диагнозом, установленным впервые в жизни, что составляет 92,2 на 100 тысяч соответствующего населения РФ [99, 100].

В Российской Федерации прослеживаются общемировые тренды роста заболеваемости глаукомой [26].

Анализируя абсолютные показатели болезненности или общей заболеваемости по глаукоме населения РФ можно отметить рост показателей за 10 лет (с 2008 по 2019 гг.) на 17,6%. Такой рост может быть связан с всеобщим постарением населения, увеличением продолжительности жизни, улучшением учета пациентов с глаукомой. Снижение показателя в 2020 году свидетельствует об изменениях в работе всех уровней оказания офтальмологической помощи населению на фоне новой коронавирусной инфекции.

Так в 2008 году в Российской Федерации было зарегистрировано 1047755 пациентов с глаукомой, в 2010 году – 1104279, в 2012 году – 1144045, в 2013 году – 1182231, в 2015 году – 1281566, в 2017 году – 1330597, в 2019 году – 1338242, в 2020 году – 1246546 [101].

Причем ежегодно впервые регистрировался диагноз глаукомы в Российской Федерации в 2008 году у 120598 пациентов, в 2010 году – у 124623, в 2012 году – у 127527, в 2013 году – у 132604, в 2015 году – у 142278, в 2017 году – у 133703, в 2019 году – у 131903, в 2020 году – у 101858 [101].

Ожидаемая распространенность глаукомы в мире в 2020 г. составляет около 80 млн человек [25, 102, 103], ожидаемая распространенность глаукомы в Российской Федерации по мнению некоторых авторов в период с 2023-по 2025 гг. составит от 1202,1 до 1408,5 тыс. (минимальный и максимальный прогнозы) на 100 тысяч взрослого населения [104-106], однако в настоящий момент не получено подтверждения этих данных.

На протяжении последних 10 лет глаукома стабильно занимает первое ранговое место среди причин первичной и накопленной инвалидности по зрению [107-109]. По состоянию на 1 января 2022 года в России зарегистрированы 101 224 инвалида вследствие глаукомы, из них 5592 получили инвалидность в 2021 году [107].

Количество инвалидов с глаукомой за последние 3 года снижается. Уровень первичной инвалидности на 10 тысяч взрослого населения в 2021 году снизился на 20% по сравнению с 2019 годом (2019 - 0,6; 2020 -0,44; 2021 – 0,48). Накопленная инвалидность вследствие глаукомы снизилась на 7, 2 % в 2021 году по сравнению с 2019 годом (2019 - 9,42; 2020 -9,01; 2021 – 8,74). Однако, после тенденции к снижению числа инвалидов

вследствие глаукомы, в 2021 году был отмечен некоторый рост числа впервые признанных инвалидами, вероятно, как результат ограничения доступности плановой офтальмологической помощи в период карантинных мероприятий для предупреждения распространения коронавирусной инфекции.

Показатели первичной инвалидности значительно варьируют на различных территориях РФ. У большей части инвалидов по зрению вследствие глаукомы диагностирована именно ПОУГ (80,9%). В контингенте инвалидов мужчины составляют 58,2%, женщины - 41,8%. При первичном освидетельствовании инвалидами I группы признано 35,4%, II группы - 45,8%, III группы - 18,8% больных глаукомой [108-111].

По данным некоторых эпидемиологических исследований в Российской Федерации в 40-80% случаев глаукома диагностируется в продвинутых стадиях, а в 50% случаев пациенты не знают о своем заболевании и не получают надлежащего лечения [3, 110, 111].

Возраст больных с впервые диагностированной глаукомой находится преимущественно в диапазоне от 35 до 90 лет. Уровень заболеваемости увеличивается в более старших возрастных группах: от 40 до 49 лет - 0,55-0,88 (на 1000 населения), от 50 до 59 лет - 1,5-2,5; от 60 до 69 лет - 6,44- 7,45; от 70 до 79 лет - около 15,7 человек; от 80 до 89 лет - около 17,5 человек. Таким образом, количество больных ПОУГ с возрастом растет в геометрической прогрессии, увеличиваясь в старшей возрастной группе практически в 20 раз [3]. На долю открытоугольной глаукомы приходится от 72,3 до 96,1% всех форм глауком. ПОУГ встречается чаще у женщин (56,6%), несколько реже у мужчин - 43,4%, что коррелирует с установленной продолжительностью жизни [3, 26, 109-111].

#### **1.4 Особенности кодирования заболевания или состояния (группы заболеваний или состояний) по Международной статистической классификации болезней и проблем, связанных со здоровьем**

Н.40.1 - Первичная открытоугольная глаукома [112, 113].

#### **1.5 Классификация заболевания или состояния (группы заболеваний или состояний)**

По клинко-патогенетическим формам ПОУГ подразделяют на [112, 113]:

- 1) псевдоэкссфолиативную глаукому;
- 2) первичную простую глаукому;
- 3) глаукому низкого давления;

4) пигментную глаукому;

**По состоянию уровня ВГД ПОУГ подразделяют на:**

**Таблица 2** - Классификационная схема состояния уровня ВГД при глаукоме [3, 114]

<b>Уровень ВГД</b>	<b>ВГД тонометрическое, Pt (мм рт.ст.)</b>	<b>ВГД истинное, P<sub>0</sub> (мм рт.ст.)</b>
Нормальное (а)	≤ 25,0	≤ 21,0
Умеренно повышенное (b)	26-32	22-28
Высокое (с)	≥ 33	≥ 29

**По характеру течения заболевания и клиническим характеристикам ПОУГ подразделяют на:**

**Таблица 3** - Классификационная схема глаукомы по характеру течения болезни [114]

<b>Течение глаукомы</b>	<b>Клиническая характеристика</b>
Стабилизированная	Отсутствие отрицательной динамики в состоянии ДЗН и ПЗ при продолжительном наблюдении за больным (не менее 6 месяцев)
Нестабилизированная	При повторных исследованиях регистрируют отрицательную динамику структурных (ДЗН, нервные волокна сетчатки) и функциональных показателей (ПЗ)

При оценке динамики глаукомного процесса принимают во внимание также уровень ВГД и его соответствие «целевым» значениям.

**По степени выраженности патологического процесса ПОУГ подразделяют на:**

**Таблица 4** - Классификационная схема стадий глаукомы [114].

<b>Стадии</b>	<b>Признаки</b>	
	<b>Поле зрения</b>	<b>Диск зрительного нерва</b>

I, начальная	Границы ПЗ нормальные, небольшие изменения (скотомы) в парацентральных участках ПЗ (мелкие парацентральные скотомы, относительная скотома в зоне Бьеррума)	Асимметрия экскавации на двух глазах, вертикально-овальная форма экскавации, экскавация расширена, но не доходит до края ДЗН
II, развитая	Сужение границ ПЗ с носовой стороны более чем на 10° или слияние мелких парацентральных скотом в дугообразную скотому	Экскавация ДЗН расширена, появляется краевая экскавация ДЗН
III, далекозашедшая	Граница ПЗ с носовой стороны (или концентрически) находятся менее чем в 15° от точки фиксации. К этой стадии относят также случаи с сохранившимся только на периферии участком ПЗ при отсутствии центрального зрения	Краевая субтотальная экскавация ДЗН
IV, терминальная	Утрата предметного зрения	Экскавация тотальная

Разделение непрерывного глаукомного процесса на 4 (четыре) стадии носит условный характер. При определении стадии принимается во внимание состояния ПЗ и ДЗН. В настоящее время в отечественной и зарубежной литературе предложен целый ряд альтернативных классификационных схем, не нашедших до настоящего времени широкого применения в отечественной офтальмологической практике [115-118].

При обсуждении стадий глаукомы важно не только определение перехода от одной стадии к другой, но и выявление и количественная оценка прогрессирования заболевания. Для этой цели необходимы классификации, в которых используются функциональные (периметрические интегральные индексы, полученные с помощью стандартной автоматизированной периметрии) и/или структурные (состояние диска зрительного нерва) параметры.

Так, при использовании метода статической периметрии применяется модифицированная классификация E. Hodapp, R. Parrish и D. Anderson [119].

**Таблица 5** - Классификация глаукомы по данным статической периметрии

Стадия глаукомы	Признаки
Начальная	<ol style="list-style-type: none"> <li>1. MD &lt; -6 дБ</li> <li>2. Снижение светочувствительности ниже 5%-ного уровня значимости менее чем в 18 точках, и ниже 1%-ного уровня значимости менее чем в 10 точках</li> <li>3. Отсутствие в центральной зоне (5° от точки фиксации) точек с чувствительностью меньше 15 дБ</li> </ol>
Развитая	<ol style="list-style-type: none"> <li>1. MD от -6,01 до -12,00 дБ</li> <li>2. Снижение светочувствительности ниже 5%-ного уровня значимости менее чем в 37 точках, и ниже 1%-ного уровня значимости менее чем в 20 точках</li> <li>3. Отсутствие в центральной области (5° от точки фиксации) абсолютных дефектов (0 дБ)</li> <li>4. Только в одной половине поля зрения в центральной области (5°) снижение светочувствительности &lt;15 дБ</li> </ol>
Далекозашедшая	<ol style="list-style-type: none"> <li>1. MD &gt; -12 дБ</li> <li>2. Снижение светочувствительности ниже 5%-ного уровня значимости более чем в 37 точках или ниже 1%-ного уровня значимости более чем в 20 точках</li> <li>3. Абсолютный дефицит (0 дБ) в пределах 5° от центра</li> <li>4. В обеих половинах поля зрения в центральной области 5° снижение светочувствительности &lt;15 дБ</li> </ol>

### **Примеры диагноза:**

Глаукома первичная открытоугольная нестабилизированная левого глаза, развитая стадия с умеренно повышенным уровнем ВГД (II б).

Глаукома первичная открытоугольная стабилизированная правого глаза, далекозашедшая стадия с нормальным уровнем ВГД (III а).

Глаукома первичная открытоугольная псевдоэкзофиативная нестабилизированная правого глаза, далекозашедшая стадия с высоким уровнем ВГД (III с).

Глаукома первичная открытоугольная низкого давления стабилизированная левого глаза, развитая стадия с нормальным уровнем ВГД (II а).

Глаукома первичная открытоугольная пигментная нестабилизированная левого глаза, развитая стадия с умеренно повышенным уровнем ВГД (II б).

### **1.6 Клиническая картина заболевания или состояния (группы заболеваний или состояний)**



Глаукома, как правило, протекает бессимптомно, и в большинстве случаев, обнаруживается на развитой и/или далекозашедшей стадиях (например, при профилактических осмотрах, при подборе очков, осмотре глазного дна и т.д.). Отдельными нетипичными жалобами больных с глаукомой, на которые следует обратить внимание, могут быть: периодическое затуманивание зрения, видение радужных кругов вокруг источников света, боли в глазах, головные боли, мелькание «мушек», быстрая утомляемость, а также частая смена пресбиопических очков, кажущееся увлажнение глаз, слезотечение и др. [120, 121]. Ориентировочно длительность доклинической и начальной стадий составляет от 1 до 5 лет. В некоторых случаях заболевание в течение 3-5 лет проходит все стадии вплоть до полной слепоты [3].

ПОУГ преимущественно развивается у пациентов старше 40 лет. Процесс носит двусторонний, но в большинстве случаев асимметричный характер [15, 122].

Заболевание характеризуется периодическим или постоянным повышением уровня ВГД выше индивидуальной нормы. Выявляется асимметрия офтальмотонуса между парными глазами  $>2-3$  мм рт.ст., а диапазон колебаний уровня ВГД в течение суток может превышать 5 мм рт.ст. [123].

ПОУГ характеризуется структурными патологическими изменениями ДЗН и СНВС: прогрессирующее истончение НРП, расширение и углубление экскавации, в дальнейшем ее углубление и «вытягивание» в вертикальном направлении с «прорывом» к краю зрительного нерва, чаще в нижне-височном квадранте. В финале заболевания экскавация становится тотальной и глубокой. Происходит локальное или диффузное истончение СНВС и прогрессирующая перипапиллярная атрофия в  $\beta$ -зоне (бета-зоне) [124-126].

При заболевании возникают типичные дефекты ПЗ, соответствующие повреждению ДЗН и СНВС. Для ПОУГ характерны как диффузные, так и очаговые изменения ПЗ. В начальной стадии болезни характерны расширение слепого пятна, очаговые поражения (скотомы) в парацентральной отделе, особенно часто в зоне Бьеррума, в редких случаях дефекты могут возникать на периферии височной половины ПЗ. При развитии болезни возможно появление дугообразных скотом, сливающихся со слепым пятном, назальной ступеньки, сужения периферических границ до трубчатого и остаточного ПЗ. Прогрессирование дефектов ПЗ характеризуется: наличием нового дефекта в ранее нормальном участке, углублением ранее существовавшего дефекта, расширением ранее существовавшей скотомы на смежные точки, наличием общего

снижения чувствительности. В финале определяется остаточный «островок» светоощущения с темпоральной стороны или полная слепота [3, 127].

### **Особенности клинико-патогенетических форм ПОУГ.**

**ПЭГ** ассоциируется с псевдоэкссфолиативным синдромом, системным заболеванием, характеризующимся накоплением внеклеточного материала в экстра- и интраокулярных структурах, в том числе в трабекулярной сети, что приводит к ухудшению оттока ВГЖ. Проявляется повышением уровня ВГД, выраженными дистрофическими изменениями в переднем отрезке глаза, псевдоэкссфолиативными отложениями по краю зрачка, на передней поверхности хрусталика, в УПК, а также атрофией стромы и пигментной каймы радужки, и сопровождается слабостью цинновых связок, факодонезом и подвывихом хрусталика. УПК чаще открыт. Степень пигментации более выражена по сравнению с простой ПОУГ. В большинстве случаев выявляется асимметричность симптоматики между парными глазами. ПЭГ характеризуется наличием более высокого уровня ВГД, сопровождаясь его выраженными суточными колебаниями, что, в итоге, увеличивает скорость прогрессирования заболевания [3, 43, 44].

**ПГ** – ассоциируется с синдромом пигментной дисперсии (обычно двусторонним), который может наследоваться как аутосомно-доминантный признак с разной степенью проявления. ПГ встречается *в возрасте от 15 до 68 лет*, чаще у мужчин с миопической рефракцией, как правило, поражаются оба глаза. Ряд пациентов предъявляет жалобы на затуманивание зрения, появление радужных кругов при внезапном расширении зрачка или значительным выбросом пигмента и блокадой путей оттока при усиленной физической работе. ПГ характеризуется вымыванием пигмента из эпителия пигментного слоя радужки, вызванного механическим трением последнего и его перераспределением в структурах переднего сегмента глаз, включая УПК. Повышение уровня ВГД вызвано интратрабекулярной пигментной блокадой, вторичным повреждением трабекул, коллапсом и склерозом склерального синуса, а также повышением давления в передней камере (относительно давления в задней) из-за перманентного контакта связочного аппарата хрусталика с задней поверхностью радужки подобно полному зрачковому блоку. При биомикроскопии характерно отложение пигмента на эндотелии роговицы (веретено Крукенберга), по периферии хрусталика, на радужке с её очаговой депигментацией. При гониоскопии УПК открыт, с широким профилем и гиперпигментацией структур. Передняя камера глубокая с западением (пролапсом) периферии радужки. Часто встречаются участки «решетчатой» дегенерации сетчатки, что увеличивает риск развития более

серьезных изменений. Выраженность пигментации не всегда коррелирует с клинической картиной заболевания [47-49].

*ГНД* характеризуется показателями ВГД, не превышающими 21 мм рт. ст. (Po) и объемом суточных колебаний ВГД, не превышающим 5 мм рт.ст. *В европейских странах ГНД встречается у людей старше 35 лет с частотой 11-30%, чаще у женщин.* Для ГНД характерны типичные для ПОУГ изменения ДЗН, но с относительно часто встречающимися штрихообразными микрогеморрагиями в области ДЗН (0,2-2%), а также более выраженной перипапиллярной атрофией. В ПЗ у больных с ГНД чаще обнаруживаются глубокие локальные дефекты в парацентральных/центральных отделах поля зрения. ГНД ассоциируется с системными проявлениями сосудистой дисрегуляции: мигренью, болезнью Рейно, системной артериальной гипотонией, ишемическими сосудистыми заболеваниями, а также аутоиммунными заболеваниями и коагулопатиями. При диагностике ГНД необходимо исключить оптические нейропатии не глаукомного генеза [3, 36].

## **2. Диагностика заболевания или состояния (группы заболеваний или состояний), медицинские показания и противопоказания к применению методов диагностики**

### **2.1 Жалобы и анамнез**

- **Рекомендуется** тщательный сбор жалоб и анамнеза у всех пациентов с целью выявления факторов, которые могут повлиять на верификацию диагноза и выбор тактики лечения [128].

**Уровень убедительности рекомендаций С (уровень достоверности доказательств – 5).**

**Комментарии:** *При сборе жалоб и анамнеза рекомендуется обратить внимание на наличие факторов риска возникновения и прогрессирования ПОУГ (см. раздел 1.2), а также особенности семейного анамнеза, общего и офтальмологического статуса, наличие/отсутствие аллергических реакций и непереносимости лекарственных препаратов, частоту и длительность применения используемых лекарственных средств с изучением соответствующей медицинской документации и оценкой влияния зрительных функций на повседневную жизнь и виды деятельности) [1, 3].*

### **2.2 Физикальное обследование**

Специфических признаков ПОУГ, которые можно было бы выявить при физикальном осмотре, не существует. Необходимо соблюдать общие пропедевтические принципы обследования пациентов.

- **Рекомендуется** направлять к профильным специалистам за консультацией пациентов с сопутствующими системными заболеваниями и факторами риска системных осложнений перед выполнением оперативного лечения с целью выявления возможных противопоказаний к данному виду лечения или минимизации риска осложнений [3].

**Уровень убедительности рекомендаций С (уровень достоверности доказательств – 5)**

### **2.3 Лабораторные диагностические исследования**

Диагностических критериев ПОУГ на основании данных клинического лабораторного обследования не существует.

### **2.4 Инструментальные диагностические исследования**

- **Рекомендуется** визометрия всем пациентам с ПОУГ для оценки функционального состояния зрительного нерва и сетчатки [3, 129].

**Уровень убедительности рекомендаций С (уровень достоверности доказательств – 5)**

- **Рекомендуется** рефрактометрия всем пациентам с ПОУГ с целью определения наличия сопутствующих аномалий рефракции и возможности их нейтрализации для проведения периметрии [1, 3, 54-59].

**Уровень убедительности рекомендаций С (уровень достоверности доказательств – 5)**

***Комментарии:** исследование проводят в условиях коррекции аномалии рефракции очками или контактными линзами (для достижения максимально корригированной остроты зрения), предусмотрена пресбиоптическая поправка, соответствующая возрасту пациента, с помощью установки линзы из пробного набора стекол (с прозрачным ободком для исключения погрешностей) в специальное удерживающее устройство, включенное в конструкцию периметра, или в очках для близи при их наличии у пациента. Нейтрализация любой аномалии рефракции имеет решающее значение для точности проведения периметрии.*

- **Рекомендуется** офтальмотонометрия всем пациентам с ПОУГ и подозрением на данное заболевание для диагностики, динамического наблюдения и контроля эффективности проводимого лечения [1-3, 7, 32].

**Уровень убедительности рекомендаций А (уровень достоверности доказательств – 2)**

**Комментарий:** Базовым методом измерения уровня ВГД, принятым в Российской Федерации, является тонометрия по Маклакову ( $P_t$ ) с использованием груза 10 гр. Для определения уровня истинного ВГД ( $P_o$ ) используется метод тонографии. Общепринятой практикой во всем мире является измерение уровня ВГД с использованием тонометра Гольдмана ( $P_o$ ), результаты которого отличаются от тонометрических значений. Для сопоставления двух видов тонометрий возможно использование переводной линейки Нестерова-Егорова для тонометра внутриглазного давления ТГД-01 (по Маклакову) грузом 10 гр. В Российской Федерации также зарегистрированы индукционный тонометр ICare, динамический контурный тонометр PASCAL и анализатор биомеханических свойств глаза, выполняющий измерение за счет двунаправленной аппланации роговицы Ocular Response Analyzer - ORA (прибор, позволяющий, в том числе интерпретировать значения тонометрии по Гольдману) и транспальпебральный тонометр ТВГД-2 (указанный метод измерения обладает рядом преимуществ, в частности, значительно снижает риск контаминационного заражения ввиду отсутствия прямого контакта с глазным яблоком, а также может применяться, в том числе и в послеоперационном периоде). Бесконтактную тонометрию (пневмотонометрию) нужно рассматривать как скрининговый метод определения уровня ВГД. При динамическом наблюдении рекомендуется использовать один базовый метод тонометрии для корректного сравнения полученных результатов [127, 128, 130-133]. В отдельных случаях может использоваться транспальпебральный бимануальный пальпаторный метод тонометрии, с целью снизить риск возможных осложнений (например, в ранние сроки после проведения оперативного и/или лазерного лечения, а также у лиц с сопутствующими острыми и хроническими воспалительными заболеваниями глаз в фазе обострения).

При анализе данных тонометрии учитывают абсолютные цифры уровня ВГД, суточные колебания, разницу офтальмотонуса между парными глазами и характеристики ортостатических колебаний [134-141].

*Статистическая норма показателей истинного уровня ВГД ( $P_0$ ) у здорового человека составляет от 10 до 21 мм рт.ст., показателей тонометрического уровня ВГД ( $P_t$ ) - от 15 до 25 мм рт.ст. Средняя величина уровня ВГД ( $P_t$ ) здоровых лиц составляет  $19,9 \pm 0,03$  мм рт.ст., а весь диапазон статистической нормы можно разделить на три зоны: зону высокой нормы (от 23 до 25 мм рт.ст., 6,5% людей), зону средней нормы (19-22 мм рт.ст., 72,2%) и зону низкой нормы ( $<18$  мм рт.ст., 20,3%) [134, 135, 140].*

*Суточные колебания уровня ВГД, а также его асимметрия между парными глазами у здоровых лиц, как правило, находятся в пределах 2-3 мм рт.ст., и лишь в исключительно редких случаях достигают 4-6 мм рт.ст. Чем выше исходный средний уровень ВГД, тем выше могут быть суточные колебания офтальмотонуса. Для пациентов с ПЭГ характерен больший размах суточных колебаний (до 8-13 мм рт.ст.), а для больных с ГНД он может оставаться в пределах среднестатистических значений (до 5 мм рт.ст.) [138, 139].*

*Ортостатические колебания в норме редко превышают 4 мм рт.ст., а при глаукоме составляют от 5 до 13 мм рт.ст. [136, 137, 141].*

*Рекомендовано несколько последовательных измерений уровня ВГД. Их можно проводить дискретно, с перерывом в течение часов, дней или недели. Возможно использование специальных хронобиологических схем [125, 142-144].*

*Мониторинг уровня ВГД необходим также при подборе местной гипотензивной терапии с учетом начала времени действия препарата, его максимального эффекта и действия периода вымывания [145-149].*

*Измерение уровня ВГД необходимо проводить до выполнения гониоскопии и расширения зрачка [3].*

- **Рекомендуется** биомикроскопия глаза всем пациентам для оценки состояния сред и структур глаза [3, 150].

**Уровень убедительности рекомендаций – В (уровень достоверности доказательств – 3)**

**Комментарий:** *Измерение глубины периферической части передней камеры по методу ван Херика является частью биомикроскопии и помогает ориентировочно определить степень закрытия/открытия УПК. В качестве дополнительных критериев при выполнении биомикроскопии следует учитывать: неравномерное сужение артериол и расширение венул, ампулообразное расширение сосудов, образование микроаневризм,*

повышение проницаемости капилляров, возникновение мелких геморрагий, появление зернистого тока крови при исследовании конъюнктивы; выявление асимметрии в изменениях переднего отрезка глаз, определение степени пигментации на эндотелии (например, веретено Крукенберга, характерного для пигментной глаукомы), отложения псевдоэксфолиаций по зрачковому краю радужной оболочки и на передней капсуле хрусталика (характерны для псевдоэксфолиативной формы заболевания), гетерохромии радужки, атрофии стромы и ее пигментной каймы [151, 152].

- **Рекомендуется** гониоскопия всем пациентам с подозрением на глаукому или установленным диагнозом ПОУГ с целью выявления патологических изменений в УПК [1-3, 7].

**Уровень убедительности рекомендаций – С (уровень достоверности доказательств – 5)**

**Комментарий:** Гониоскопия позволяет провести дифференциальную диагностику между закрыто- и открытоугольной формами глаукомы; выявить признаки гониодисгенеза и пороков развития иридокорнеального угла; решить вопрос о возможности проведения лазерной операции на структурах УПК глаза и выполнить эти операции; обнаружить межочулярную асимметрию гониоскопической картины; определить места ретенции; осуществить поиск причин недостаточной эффективности гипотензивных операций

Гониоскопия основана на распознавании ориентиров угла и должна включать оценку следующих признаков: ширина угла (т. е. угол между эндотелием роговицы и корнем радужки), уровень расположения радужной оболочки; профиль периферии радужной оболочки; степень пигментации трабекулы; области иридотрабекулярных сращений или синехии.

С целью систематизации результатов гониоскопического исследования целесообразно использовать классификации E.G.A. van Beuningen, G. Spaeth или R. Shaffer [153-155].

В дополнение к гониоскопии можно использовать ультразвуковую биомикроскопию и/или ОКТ переднего сегмента с целью динамики изменений УПК, что не заменяет гониоскопию [156, 157].

*Исследование не показано пациентам с воспалительными процессами глазной поверхности и не может быть выполнена корректно у пациентов с выраженными помутнениями роговицы и/ или гифемой.*

- **Рекомендуется** биомикроскопия глазного дна или офтальмоскопия в условиях медикаментозного мидриаза всем пациентам с ПОУГ для оценки изменений ДЗН и сетчатки [1-3, 158].

**Уровень убедительности рекомендаций В (уровень достоверности доказательств – 4)**

**Комментарий:** *Офтальмоскопию проводят с помощью различных моделей офтальмоскопов, при проведении биомикроскопии глазного дна в условиях медикаментозного мидриаза используют бесконтактные линзы для непрямой офтальмоскопии глазного дна (для получения стереоскопического изображения). При офтальмоскопии необходимо проводить количественную и качественную характеристику параметров.*

**Качественные характеристики:**

- **НПП.** *Для определения характеристик НПП рекомендуется использовать правило ISNT (Inferior – нижний, Superior – верхний, Nasalis – назальный, Temporalis – темпоральный). В глазах с начальными или умеренно выраженными глаукомными повреждениями, потеря ткани НПП наблюдается преимущественно в нижне- и верхневисочных секторах ДЗН. В глазах с развитой глаукомной атрофией, повреждение НПП более заметно с височной стороны по горизонтальному меридиану. При далекозашедшей глаукоме истонченный НПП располагается главным образом, в назальном секторе, причем в верхне-носовом квадранте располагается его более сохранная часть, чем в нижне-носовом. При оценке НПП правило ISNT можно использовать только для стандартных размеров ДЗН; при больших и малых размерах, а также при миопии с косым входением оценка НПП затруднена и требует исследования в динамике для выявления прогрессирования заболевания. Чувствительность и специфичность метода не превышает 80% [159-161].*
- **СНВС.** *Локальное или диффузное истончение (дефекты), которые лучше визуализируются в бескрасном свете*
- *кровоизлияние в зоне ДЗН - наличие*
- *перипапиллярная атрофия - наличие и площадь*



### **Количественные характеристики:**

- ДЗН (размер и форма, малый, средний, большой)
- экскавации (размер и форма)
- отношение максимального размера экскавации к диаметру диска зрительного нерва (Э/Д)

При исследовании глазного дна также следует обращать внимание на: размер и форму ДЗН; размер, форму и степень побледнения (розовый или деколорирован) НРП; размер экскавации относительно размера ДЗН, конфигурацию (характер височного края: пологий, крутой, подрытый) и глубину экскавации (мелкая, средняя, глубокая); показатель Э/Д; степень выраженности перипапиллярной хориоретинальной атрофии; расположение сосудистого пучка и связанные с этим симптомы «прокола» («штыка») и запустевание т.н. опоясывающего сосуда ДЗН; кровоизлияния на ДЗН; диаметр артериол сетчатки и состояние СНВС [162-165].

Для оценки глаукомного поражения ДЗН и его динамики при прогрессировании ГОН можно проводить зарисовку и/или пользоваться шкалой вероятности повреждения ДЗН (DDLС, Disk Damage Likelihood Scale). Шкала и схема ее применения представлена в приложении ГЗ [162, 166].

Характерные для ПОУГ изменения ДЗН и с СНВС описаны в разделе 1.6.

- **Рекомендуется** компьютерная периметрия всем пациентам с подозрением на глаукому или установленным диагнозом ПОУГ с целью определения функциональных изменений и их мониторинга для контроля прогрессирования заболевания [127, 167-169].

**Уровень убедительности рекомендаций А (уровень достоверности доказательств – 1)**

**Комментарий:** В современной диагностике ПОУГ периметрия остается базовым методом исследования для диагностики, наблюдения и лечения пациентов с ПОУГ.

Пороговая периметрия центрального поля зрения ( $10^0$ ,  $24^0$  и  $30^0$ ) «белое-на-белом» является предпочтительным методом раннего выявления дефектов поля зрения [167-169]. Для оценки результатов САП используют различные индексы, такие как средний дефект или среднее отклонение (MD), очаговые дефекты (PSD, LV), а также разные диагностические тесты, подтверждающие результаты компьютерного анализа прогрессирования при исследовании в динамике. САП трудно воспроизводима у пациентов с низкой остротой зрения и сниженным интеллектом. В далекозашедшей стадии

приемлемой альтернативой может быть периметрия по Гольдману для определения периферических границ ПЗ, или использование тестов, предусмотренных для низкой остроты зрения со стимулом больше стандартного размера. Целесообразно учитывать степень выраженности асимметрии приведенных выше параметров для постановки диагноза. Частота проведения периметрии зависит от скорости прогрессирования заболевания.

При динамическом наблюдении рекомендуется использовать один базовый метод периметрии для корректного сравнения полученных результатов.

## **2.5 Иные диагностические методы исследования**

При отсутствии убедительных данных для постановки диагноза или определения прогрессирования заболевания, возможно выполнение ряда дополнительных (уточняющих) методов исследований, проведение которых возможно в условиях офтальмологического кабинета (консультативно-диагностического отделения), офтальмологического отделения или Центра медицинского офтальмологического.

Структурные и функциональные методики (тесты) непрерывно совершенствуются, становясь все более чувствительными к самым ранним изменениям. Разрыв между наблюдаемыми функциональными потерями и предшествующими им структурными изменениями, с точки зрения сопоставления этих двух видов стратегии наблюдения - неуклонно уменьшается. Структурные изменения превалируют в начале болезни (подозрение на глаукому, начальная стадия). На развитой стадии заболевания морфофункциональные поражения и их динамика находятся в приблизительном равновесии. На далекозашедшей стадии функциональные изменения преобладают и являются мишенью мониторинга ГОН.

- **Рекомендуется** кератопахиметрия всем пациентам с ПОУГ и подозрением на глаукому с целью уточнения результатов тонометрических исследований, а также для выявления одного из факторов риска.

**Уровень убедительности рекомендаций – В (уровень достоверности доказательств – 3)**

**Комментарий:** Нормальное распределение показателя ЦТР во взрослой популяции составляет 473-597 мкм (среднее -  $540 \pm 30$  мкм). Значительные отклонения от средних значений ЦТР ( $\pm 50$  мкм) могут оказывать влияние на результаты тонометрии. На

сегодняшний день не достигнуто согласие относительно применения алгоритмов коррекции показателей тонометрии по данным ЦТР. Целесообразно проводить деление роговиц на тонкие (481-520 мкм), средние (521-560 мкм) и толстые (>561 мкм), и учитывать связанный с этим риск [158, 170-175].

- **Рекомендуется** оптическое исследование головки зрительного нерва и слоя нервных волокон с помощью компьютерного анализатора (оптическая когерентная томография, ОКТ) пациентам при подозрении на глаукому, с ПОУГ в начальной и развитой стадии на этапе диагностики и в ходе регулярного мониторинга с целью выявления количественных изменений ДЗН и сетчатки [158, 176].

**Уровень убедительности рекомендаций С (уровень достоверности доказательств – 2)**

**Комментарии:** Данные, полученные при помощи ОКТ, не следует трактовать как окончательный диагноз.

*Это статистические данные, результаты сравнения показателей пациента с нормативной базой данных прибора. Полученные результаты необходимо сопоставлять с клинической картиной во избежание ложных выводов, особенно, в случае нестандартных вариантов ДЗН, показатели которых отсутствуют в базе. Ключевое значение при проведении ОКТ имеет первое исследование, важно его высокое качество, так как оценка прогрессирования в дальнейшем проводится при сравнении с исходным изображением. Частота повторных исследований зависит от скорости прогрессирования ПОУГ.*

*Метод может также определить прогрессирование глаукомы на любой стадии в совместной интерпретации с данными периметрического исследования [176].*

- **Рекомендуется** электроретинография пациентам в случае необходимости углубленного анализа функциональных нарушений с целью оценки электрической активности сетчатки [3, 6, 177].

**Уровень убедительности рекомендаций С (уровень достоверности доказательств – 5)**

**Комментарии:** решение о назначении дополнительных методов исследования принимает врач по результатам базового обследования. Наибольшей специфичностью и чувствительностью при глаукоме обладает ПЭРГ, которая отражает активность

самых ганглиозных клеток и может выступать в качестве предиктора структурных изменений сетчатки. Для оценки функционального состояния макулярной зоны сетчатки принимают во внимание компонент ПЭРГ Р50, для оценки функционального состояния зрительного нерва – компонент ПЭРГ N95.

Для верификации диагноза и дифференциальной диагностики ПОУГ возможно применение других дополнительных методов обследования: тонография, нагрузочно-разгрузочные пробы для исследования регуляции ВГД [3, 6].

### **3. Лечение, включая медикаментозную и немедикаментозную терапии, диетотерапию, обезболивание, медицинские показания и противопоказания к применению методов лечения**

- **Рекомендуется** снижение уровня ВГД всем пациентам с ПОУГ с целью предотвращения прогрессирования ГОН [3, 32, 146, 178-182].

**Уровень убедительности рекомендаций А (уровень достоверности доказательств – 2)**

**Комментарий:** Цель лечения глаукомы заключается в поддержании у пациента зрительных функций и связанного с ним качества жизни.

Лечение следует начинать в том случае, когда собраны все диагностические данные, подтверждающие болезнь. Уровень ВГД может быть понижен с использованием местной медикаментозной терапии, лазерного лечения или хирургических методов (как в случае использования отдельного метод, так и в комбинации). Преимущества и риски применения каждого из методов лечения должны быть обсуждены с пациентом. Следует стремиться к использованию пациентом минимального количества ЛС с возможностью патогенетически обоснованного выбора препаратов, основываясь, в первую очередь, на данных их клинической эффективности [3].

Продолжительное применение ЛС приводит к снижению гипотензивного эффекта, что требует своевременной коррекции проводимой терапии при выявлении признаков субкомпенсации офтальмотонуса [178, 183, 184].

До назначения лечения следует определить предполагаемый уровень «целевого» давления с учетом исходных значений офтальмотонуса, стадии заболевания, потенциальной скорости его прогрессирования, возраста и ожидаемой продолжительности жизни пациента, а также дополнительных факторов риска. «Целевое» давление не может быть определено с какой-либо достоверностью у конкретного пациента, не существует утвержденного алгоритма для его установления, однако это не отрицает его применения в клинической практике [150, 158, 173]. Используется стратегия определения «целевого» давления, основанная на процентном снижении офтальмотонуса от исходного [3, 150]. У всех пациентов с ПОУГ необходимо стремиться к максимальному снижению уровня ВГД, исходя из стадии заболевания. В качестве оптимальной характеристики верхней границы офтальмотонуса на фоне лечения можно использовать указанные ниже его значения, принимая во внимание исходные зоны нормы (см. раздел 2.4) (табл.6) [3].

**Таблица 6** - Оптимальные значения верхней границы офтальмотонуса на фоне лечения

Стадия глаукомы	$P_t$ (мм рт.ст.)	$P_o$ (мм рт.ст.)
I, начальная	20-22	16-18
II, развитая	19-20	15-16
III, далекозашедшая	16-18	12-14

Индивидуальный подход к лечению глаукомы заключается в его адаптации к потребностям конкретного пациента. Пациенты с выраженным снижением зрительных функций или молодые пациенты с манифестацией заболевания должны получать более агрессивное лечение и находиться под более пристальным наблюдением, чем пациенты с низким риском ухудшения зрительных функций [38, 150].

Необходим пересмотр уровня «целевого» давления при подтверждении прогрессирования ГОН, подразумевая необходимость дополнительного понижения ВГД на 20% от ранее достигнутого уровня [3, 32, 34, 36]. Применение местных гипотензивных препаратов возможно в комбинации друг с другом, а также в сочетании с лазерными и хирургическими методами лечения.

### 3.1 Медикаментозное лечение

- **Рекомендуется** назначить местную медикаментозную терапию всем пациентам с ПОУГ с целью снижения ВГД [2, 3, 150, 184].

**Уровень убедительности рекомендаций – А (уровень достоверности доказательств –2)**

**Комментарии:** *хотя лазерное и хирургическое лечение могут эффективно уменьшить ВГД, лечение с помощью гипотензивных глазных капель остается во всем мире предпочтительным стартовым лечением из-за его благоприятного профиля риска и пользы. При выборе гипотензивного препарата необходимо учитывать его эффективность, возможные побочные эффекты, схему дозирования, необходимый процент снижения ВГД от исходного уровня, потенциальную стоимость, доступность и предпочтения пациента [3, 150, 184, 185].*

- **Рекомендуется** назначить монотерапию пациентам с впервые установленным диагнозом ПОУГ в качестве стартовой терапии для снижения ВГД и достижения «целевого» давления [3, 185, 186].

**Уровень убедительности рекомендаций – В (уровень достоверности доказательств – 1)**

**Комментарий:** *в качестве препаратов первого выбора используются аналоги простагландинов и простамида, селективные и неселективные бета-адреноблокаторы, местные ингибиторы карбоангидразы, альфа-2-адреномиметики. Максимальной гипотензивной активностью обладают аналоги простагландинов и простамида. Сравнение оригинальных препаратов и препаратов-дженериков аналогов простагландинов не показали клинически значимой разницы в эффекте снижения уровня ВГД и их переносимости. Вместе с тем, необходимы дальнейшие исследования для подтверждения полной эквивалентности.*

*Препараты других фармакологических групп (местные ингибиторы карбоангидразы, альфа-2-адреномиметики, селективные бета-адреноблокаторы) в качестве препаратов стартовой терапии применяют реже из-за их меньшей гипотензивной эффективности. Применение парасимпатомиметиков у пациентов с ПОУГ возможно в отдельных клинических ситуациях (пигментная форма ПОУГ, подготовка к проведению лазерных и хирургических вмешательств) [185-189].*

Применение антиглаукомных препаратов сопряжено с наличием противопоказаний и побочных эффектов, которые следует принимать во внимание при выборе группы ЛС. Основные фармакологические группы гипотензивных препаратов и механизм их действия представлены в таблице 7.

**Таблица 7** - Основные фармакологические группы гипотензивных антиглаукомных препаратов и механизм их действия

Фармакологическая группа	МНН	Форма выпуска, упаковка	Снижение уровня ВГД, %	Противопоказания	Побочные эффекты
<i>Улучшающие отток внутриглазной жидкости</i>					
Аналоги простагландинов	Латанопрост 0,005%	Капли глазные по 2,5 мл во флаконах-капельницах	25-35	Повышенная чувствительность к компонентам препарата	Со стороны органа зрения: гиперемия конъюнктивы, жжение, покалывание, ощущение инородного тела, зуд, увеличение пигментации кожи вокруг глаз, изменение ресниц, дистихиаз, фотофобия. Увеличение пигментации радужной оболочки (зелено-коричневой, голубой/серо-коричневой или желто-коричневой радужки), псевдоопефгоид конъюнктивы, киста радужной оболочки, эрозия роговицы, отек роговицы, редко ирит, увеит, отек макулы. Очень редко атрофия периорбитальной жировой ткани, Системные: одышка, боль в груди/стенокардия, боль в мышцах, обострение бронхиальной астмы; со стороны кожи: сыпь, кожный зуд, со стороны опорно-двигательной системы: миалгия, артралгия.
	Тафлупрост 0,0015% **	Монодозы по 0,3 мл в тубиках-капельницах, 30 шт.; Капли глазные по 2,5 мл во флаконах-капельницах	25-35		
	Травопрост 0,004%	Капли глазные по 2,5; 5; 10 мл во флаконах-капельницах	25-35		
Простамиды	Биматопрост 0,03%	Капли глазные по 2,5 мл во флаконах-капельницах	25-35		
М-холиномиметики (парасимпатомиметики)	Пилокарпина гидрохлорид** 1%, 2%, 4%	Капли глазные по 1,5 мл в тубиках-капельницах или во флаконах по 5, 10 и 15 мл	20-25	Повышенная чувствительность к компонентам препарата,	Местные: боль в глазах, миопия, спазм аккомодации, нечеткость зрения, нарушение сумеречного зрения, слезотечение, поверхностный

				<p><i>Ирит, иридоциклит и другие состояния, при которых не рекомендуется сужение зрачка, отслойка сетчатки в анамнезе, миопия высокой степени с опасностью отслойки. Желателен отказ в период кормления грудью.</i></p>	<p><i>кератит, фолликулярный конъюнктивит,</i></p> <p><i>Системные: кишечные спазмы, бронхоспазм, головная боль</i></p>
<i>Снижающие продукцию внутриглазной жидкости</i>					
<i>Неселективные бета-адреноблокаторы</i>	<i>Тимолол** 0,1%, 0,25%, 0,5%</i>	<i>Капли глазные по 5-10 мл во флаконах-капельницах;</i>	<i>20-25</i>	<p><i>Повышенная чувствительность к компонентам препарата, Системные:</i></p> <p><i>бронхиальная астма, ХОБЛ, синусовая брадикардия (&lt;60 ударов/минута), острая и хроническая сердечная недостаточность, А/В блокада II-III степени, синоатриальная блокада, синдром слабости синусового узла.</i></p> <p><i>Местные: дистрофич</i></p>	<p><i>Местные: жжение и зуд в глазах, слезотечение, гиперемия конъюнктивы, поверхностный кератит, сухость глаз, гипестезия роговицы, аллергический блефароконъюнктивит</i></p> <p><i>Системные: брадикардия, аритмия, сердечная недостаточность, коллапс, А/В блокада, снижение АД, преходящие нарушения мозгового кровообращения, одышка, бронхоспазм, легочная недостаточность, головная боль, головокружение, слабость, периферические отеки, гипогликемия, может маскироваться при инсулин зависимом сахарном диабете, ночная системная артериальная гипотензия, депрессия, половая дисфункция</i></p>



				<p>еские заболевания роговицы, тяжелые аллергическ ие воспаления слизистой оболочки носа. Также противопок азанием является кормление грудью, ранний детский возраст. новорожде нные дети</p>	
<p>Селективные бета- адреноблока- торы</p>	<p>Бетаксолол 0,25%, 0,5%</p>	<p>Капли глазные по 5 мл во флаконах- капельницах</p>	<p>±20</p>	<p>Повышенна я чувствител ьность к компонента м препарата, Системные : тяжелая обструктив ная дыхательна я недостато чность, синусовая брадикарди я (&lt;60 ударов/мину та), острая и хроническая сердечная недостато чность, AV блокада II- III степени, синоатриал ьная блокада, синдром слабости синусного узла.</p>	<p>Местные: жжение, покалывание, более выраженное чем при использовании неселективных препаратов</p> <p>Системные: респираторные и кардиальные побочные эффекты менее выражены, чем при использовании неселективных препаратов, депрессия, эректильная дисфункция.</p>

Альфа- и бета-адреноблокаторы	Бутиламиногидроксипропоксифеноксиметилметилоксадиазол 1%; 2%**	Капли глазные по 1,5 мл в тубиках-капельницах, по 5 мл во флаконах-капельницах	20-25		
Ингибиторы карбоангидразы (общие и местные)	Ацетазоламид* 250 мг	Таблетки 250 мг	30-40	Острая почечная недостаточность, уремия, печеночная недостаточность, гипокалиемия, гипонатриемия, метаболический ацидоз, гипокортицизм, болезнь Аддисона, сахарный диабет, первый триместр беременности, период лактации, детский возраст до 3-х лет. Повышенная чувствительность к сульфаниламидам	Системные: апластическая анемия, тромбоцитопения, акранулоцитоз, лейкопения, тромбоцитопеническая пурпура, панцитопения, анафилактические реакции, снижение аппетита, снижение вкуса, метаболический ацидоз, жажда, парестезии, нарушение слуха, шум в ушах, тошнота, рвота, диарея, депрессия, раздражительность, спутанность сознания, снижение либидо, камни в почках, гематурия, кристаллурия, полиурия, почечная недостаточность, почечная колика, фотосенсибилизация, зуд, сыпь, эритема, крапивница, артралгии, слабость, усталость, транзиторная миопия, сонливость, головная боль.
	Бринзоламид 1%	Суспензия глазная по 5 мл во флаконах-капельницах	20	Повышенная чувствительность к компонентам препарата, тяжелые заболевания почек и печени. Повышенная чувствительность к сульфаниламидам.	Местные: затуманивание зрения, блефарит, дерматит, сухость в глазу, ощущение инородного тела, зуд, жжение, поверхностный точечный кератит, слезотечение, диплопия, конъюнктивит, иридоциклит, транзиторная миопия, отек роговицы  Системные: головная боль, ринит, носовые кровотечения, горький
	Дорзоламид** 2%	Капли глазные по 5-10 мл во флаконах-капельницах	20		

				Дорзоламид 2% - противопоказан к назначению при беременности, в периоде лактации и у новорожденных в возрасте менее 1 недели	или необычный вкус во рту, гипертония, одышка, боль в грудной клетке, сухость во рту, диспепсия, тошнота, диарея, боль в пояснице, фарингит, алопеция, аллергические реакции, крапивница, бронхоспазм, затруднение дыхания, токсический эпидермальный некролиз, ангионевротический отек, головокружение, парестезии, уролитиаз, ангионевротический отек
<i>Улучшающие отток и снижающие продукцию внутриглазной жидкости</i>					
Альфа -2- селективный адреномиметик	Бримонидин 0,1%; 0,15%; 0,2%;	Капли глазные по 5-10 мл во флаконах-капельницах	18-25	Повышенная чувствительность к компонентам препарата, сопутствующее лечение ингибиторами моноаминоксидазы (МАО) для приема внутрь Детский возраст до 2 лет Очень низкая масса тела у взрослых до 20 кг. Период кормления грудью	Местные: аллергический блефароконъюнктивит, гиперемия конъюнктивы, зуд, жжение, отек конъюнктивы, фотосенсибилизация, кровоизлияние в конъюнктиву, слезотечение, слизистое отделяемое из глаз, сухость и раздражение глаз, кератит, кератопатия, выпадение полей зрения, кровоизлияния в стекловидное тело, плавающие помутнения в стекловидное тело, снижение остроты зрения, эрозия роговицы, ячмень, контактный дерматит.  Системные: головная боль, общая слабость, сонливость, головокружение, бессонница, колебания АД, бронхит, кашель, одышка, сухость слизистой оболочки носа, апноэ, сыпь, диспепсия, сухость слизистой оболочки полости рта, гриппоподобный синдром, гиперхолестеринемия,

					общие аллергические реакции, астения, утомляемость, извращение вкуса.
--	--	--	--	--	---

\*\* относится к ЛС из «Перечня жизненно необходимых и важнейших лекарственных препаратов для медицинского применения на 2022 год»

- **Не рекомендуется** применение местных неселективных бета-адреноблокаторов у пациентов с системными противопоказаниями (сердечно-сосудистые и бронхолегочные заболевания, в частности аритмии, ишемическая болезнь сердца, хроническая обструктивная болезнь легких, бронхиальная астма), и/или получающих системные бета-адреноблокаторы для исключения возможного суммирования неблагоприятных эффектов, развития системных побочных осложнений и снижения гипотензивного эффекта терапии [184, 190, 191].

**Уровень убедительности рекомендаций – В (уровень достоверности доказательств – 2).**

- Рекомендуются бесконсервантные противоглаукомные препараты пациентам с заболеваниями глазной поверхности, с дисфункцией мейбомиевых желез, хроническими аллергическими реакциями и с ранее перенесенными операциями на роговице в качестве препаратов «стартовой» терапии с целью снижения уровня ВГД, а также для улучшения переносимости местной гипотензивной терапии при прогнозируемо длительном периоде ее применения (более 5 лет) при любой стадии заболевания [192-196].

**Уровень убедительности рекомендаций – В (уровень достоверности доказательств – 1)**

- **Рекомендуется** переход на бесконсервантные гипотензивные антиглаукомные препараты пациентам при прогрессировании заболевания, причиной которого является низкая приверженность к лечению из-за побочных эффектов консервантных форм антиглаукомных препаратов [197-205].

**Уровень убедительности рекомендаций – В (уровень достоверности доказательств – 1)**

**Комментарий:** *показания по использованию бесконсервантных форм антиглаукомных препаратов как в монотерапии, так и в составе фиксированных комбинаций может быть расширено индивидуально с учетом доказанных изменений глазной поверхности, значительно ухудшающих исходы оперативного лечения пациентов,*

длительное время получавших топическую антиглаукомную терапию, содержащую консерванты.

● **Рекомендуется** перевод пациента на препарат монотерапии из другой фармакологической группы в случаях:

- неудовлетворительной переносимости ЛС стартовой терапии;
- при хорошей его переносимости, но при отсутствии достижения «целевого» уровня офтальмотонуса [3, 32, 150].

**Уровень убедительности рекомендаций – С (уровень достоверности доказательств – 5)**

**Комментарий:** При использовании в качестве «стартовой» терапии аналогов простагландинов и простаминов возможна замена ЛС в рамках данной группы, а перевод на препарат другой фармакологической группы нецелесообразен [187, 188, 190, 206, 207].

● **Рекомендуется** добавить второе ЛС или назначение комбинированного препарата пациентам с ПОУГ при неэффективности монотерапии для достижения «целевого» уровня ВГД [207-209].

**Уровень убедительности рекомендаций С (уровень достоверности доказательств – 5)**

**Комментарий:** Целесообразно комбинировать препараты с различным механизмом действия: улучшающие отток и снижающие секрецию ВГЖ. Для повышения гипотензивной эффективности и приверженности пациентов к проведению медикаментозного лечения глаукомы применяют препараты в виде фиксированных комбинированных форм, содержащие вещества, которые, имея различный механизм гипотензивного действия, при комбинации обладают аддитивным эффектом (таблица 8). У пациентов в развитой и далекозашедшей стадиях ПОУГ и/или исходно очень высоком уровне давления возможен более быстрый переход или «старт» с комбинированного лечения [3, 210, 211]. Необходимо избегать назначения ЛС, относящихся к одной и той же фармакологической группе (например, нельзя комбинировать два разных бета-адреноблокатора или два аналога простагландина) [1-3, 190].

**Таблица 8 - Фиксированные комбинации антиглаукомных препаратов**

Варианты фиксированных комбинаций	МНН	Форма выпуска, упаковка
-----------------------------------	-----	-------------------------

<b>Аналоги простагландинов и простаминов* и бета-адреноблокаторы</b>	<i>латанопрост 0,005% / тимолол 0,5%</i>	<i>Капли глазные по 2,5 мл во флаконах-капельницах</i>
	<i>травопрост 0,004% / тимолол 0,5%</i>	<i>Капли глазные по 2,5 мл во флаконах-капельницах; Капли глазные (без консервантов), тубик-капельница по 0,3 мл, №15</i>
	<i>тафлупрост 0,0015% / тимолол 0,5% (без консервантов)</i>	<i>Капли глазные по 0,3 мл в тубиках-капельницах, 30 шт.</i>
	<i>биматопрост 0,03%* / тимолол 0,5%</i>	<i>Капли глазные по 3 мл во флаконах-капельницах; Капли глазные по 3 мл во флаконах-капельницах (без консерванта); Капли глазные (без консервантов), тубик-капельница по 0,4 мл, №30</i>
<b>Альфа-2-адреномиметики и бета-адреноблокаторы</b>	<i>бримонидин 0,2% / тимолол 0,5%</i>	<i>Капли глазные по 5 мл во флаконах-капельницах</i>
<b>Местные ингибиторы карбоангидразы и бета-адреноблокаторы</b>	<i>бринзоламид 1% / тимолол 0,5%</i>	<i>Капли глазные по 5 мл во флаконах-капельницах</i>
	<i>дорзоламид 2% / тимолол 0,5%</i>	<i>Капли глазные по 5, 7 или 10 мл во флаконах-капельницах; Капли глазные по 0,4 мл в тубиках-капельницах, 10, 20, 30, 60 или 90 шт.; Капли глазные по 5 мл во флаконах-капельницах (без консервантов)</i>
<b>Альфа- и бета-адреноблокатор и центральный селективный альфа2-адреномиметик</b>	<i>бутиламиногидроксипропксифеноксиметил метилоксадиазол 1% / клофелин 0,25%</i>	<i>Капли глазные по 1,5 мл в тубиках-капельницах, 5 шт.</i>
<b>Бета-адреноблокаторы и парасимпатомиметики</b>	<i>тимолол 0,5% / пилокарпин 2%, 4%</i>	<i>Капли глазные по 5 мл во флаконах-капельницах</i>
<b>Местные ингибиторы карбоангидразы и альфа-2-адреномиметики</b>	<i>Бринзоламид 1% / бримонидин 0,2%</i>	<i>Капли глазные по 5 мл во флаконах-капельницах</i>

- **Рекомендуется** усилить фиксированную комбинацию дополнительным препаратом и рассмотреть возможность выполнения лазерного или хирургического вмешательства пациентам с ПОУГ в случае, если уровень «целевого» давления не достигнут, с целью его достижения [1-3, 150, 212].

**Уровень убедительности рекомендаций В (уровень достоверности доказательств – 3)**

**Комментарий:** *Возможна замена компонентов антиглаукомных комбинаций в случае отсутствия достижения «целевого» уровня ВГД. Применение более 3 (трех) лекарственных средств одновременно не рекомендовано. Увеличение кратности инстилляций антиглаукомных гипотензивных препаратов приводит к снижению приверженности к выполнению назначений, уменьшению эффективности и увеличению числа побочных эффектов [213, 214].*

*Понижение уровня ВГД на фоне проводимого медикаментозного лечения у больных с ГНД происходит в меньшей степени, по сравнению с другими клинико-патогенетическими формами ПОУГ. В этой связи для лечения нередко требуется использование максимально переносимой медикаментозной терапии, а также более активное применение лазерного и хирургического методов лечения [214-217].*

*ПЭГ более резистентна к традиционной медикаментозной терапии, и, зачастую характеризуется более высоким исходным уровнем ВГД с выраженными суточными колебаниями, сопровождаясь более высокой скоростью прогрессирования болезни. В связи с этим для достижения «целевого» уровня ВГД обычно используют большее количество ЛС и более ранний переход к лазерному и хирургическому этапам лечения [218, 219].*

*Отмечена вариабельность приверженности к лечению пациентов с глаукомой – от 5 до 80%. Факторы, негативно влияющие на соблюдение режима, могут быть связаны с назначенными лекарственными препаратами (их стоимость, побочные эффекты, сложный режим дозирования, неудобство инстилляций в некоторых ситуациях – например, при частых командировках); с самим пациентом – его забывчивость, наличие сопутствующей патологии, недостаточное представление о болезни, демографические характеристики (например, пол – мужчины чаще не привержены лечению); с заболеваниями (например, пациенты с ранними стадиями из-за отсутствия субъективных симптомов болезни менее привержены лечению); с лечащим врачом (отсутствие коммуникации, недостаточное информирование о состоянии болезни). Отсутствие приверженности к лечению может стать одной из причин*

прогрессирования заболевания. Хотя комплексные подходы, состоящие из обучения пациентов в сочетании с индивидуальными рекомендациями, включая адаптацию режима дня и упрощенные схемы инстилляций могут улучшить приверженность к лечению, в целом недостаточно доказательств для практического их применения.

- **Рекомендуется** коррекция местной гипотензивной терапии беременным /кормящим пациенткам с ПОУГ для достижения давления цели с учетом риска тератогенного воздействия препаратов на плод, течение беременности и на новорожденного в период лактации [150, 184, 220].

**Уровень убедительности рекомендаций С (уровень достоверности доказательств – 5).**

**Комментарий:** Ни один из антиглаукомных препаратов не классифицирован как безопасный или полностью противопоказанный при беременности. препараты для местного лечения ПОУГ назначаются лишь в том случае, если потенциальная польза лечения оправдывает потенциальный риск для плода. Основные принципы назначения ЛС: использовать минимальное количество препаратов, достаточное для достижения давления цели, обсудить лечение с акушером-гинекологом и педиатром, уменьшить системное всасывание препарата (при легком нажатии пациентом на область внутреннего угла глаза или применении окклюдоров). Наиболее чувствительным периодом является первый триместр беременности из-за возможного тератогенного воздействия на плод систематически применяемых гипотензивных препаратов. Учитывая возможное снижение уровня ВГД в период беременности у некоторых пациенток, может рассматриваться временное прекращение местного гипотензивного лечения в условиях тщательного наблюдения. В период беременности возможно назначение бета-адреноблокаторов, альфа 2-адреномиметиков, и / или местные ингибиторы карбоангидразы. Аналоги простагландинов следует использовать с осторожностью по причине влияния на тонус матки. Поэтому при появлении признаков гипертонуса матки необходимо прекратить их применение. На 9-м месяце беременности бета-адреноблокаторы и альфа 2-адреномиметики следует отменить во избежание осложнений у новорожденного. Использование местных ингибиторов карбоангидразы может быть продолжено. В период лактации предпочтительнее назначать местные ингибиторы карбоангидразы и аналоги простагландинов. Лазерная трабекулопластика может быть стартовым или дополнительным вмешательством у беременных и



кормящих женщин. В некоторых случаях может быть рассмотрен вариант антиглаукомной хирургии [184, 220].

### **3.2 Лазерное лечение**

***Лазерные вмешательства подразделяются на:***

*1) направленные на восстановление оттока ВГЖ:*

- *лазерная трабекулопластика (ЛТП);*
- *селективная лазерная трабекулопластика (СЛТ);*
- *лазерная иридотомия;*
- *лазерная десцеметогониопунктура (ЛДГП);*
- *гидродинамическая активация оттока (лазергониотрабекулопунктура);*
- *YAG-лазерная активация трабекулы*
- *направленные на снижение продукции ВГЖ:*
- *лазерная транссклеральная циклофотокоагуляция.*
- *микроимпульсная лазерная циклокоагуляция*
- *эндоскопическая лазерная циклодеструкция*

***Преимуществами лазерных вмешательств являются:***

- *малая травматичность процедур;*
  - *отсутствие серьезных интра- и послеоперационных осложнений;*
  - *возможность выполнения вмешательства в амбулаторных условиях;*
  - *возможность проведения повторных лазерных вмешательств при снижении гипотензивного эффекта в отдаленном послеоперационном периоде.*
- 
- **Рекомендуется** проведение лазерной трабекулопластики (ЛТП) пациентам с ПОУГ для снижения ВГД в начальной и развитой стадии заболевания с умеренно повышенным уровнем ВГД как альтернативная стратегия медикаментозной терапии; при далекозашедшей стадии – при наличии противопоказаний к хирургическому лечению; при неэффективности гипотензивной медикаментозной терапии; необходимости оптимизации гипотензивного режима (с целью уменьшения числа используемых антиглаукомных препаратов); при наличии системных и местных нежелательных явлений, вызванных антиглаукомными препаратами, и противопоказаний к их применению; при потенциальном несоблюдении медикаментозного режима [221-227].

**Уровень убедительности рекомендаций – В (Уровень достоверности доказательств – 2)**

**Комментарии:** *Ожидаемое среднее снижение ВГД может составить 20-25% (6-9 мм рт.ст.). По результатам исследования по «продвинутым» стадиям глаукомы (Advanced Glaucoma Intervention Study, AGIS) ЛТП чаще неэффективна у молодых пациентов (менее 40 лет) [32]. Гипотензивный эффект ЛТП оценивается через 1-2 месяца после процедуры. Характерна низкая эффективность повторных процедур ЛТП. Эффективность снижения ВГД не различается значительно для аргонной/диодной и селективной лазерной трабекулопластики (СЛТ), но инвазивность и частота осложнений при СЛТ значительно ниже [221, 228]. Повторная ЛТП возможна через 1 год, если эффект от первой процедуры был продолжительным и достаточным для снижения ВГД. Выполнение СЛТ целесообразно при выраженной степени пигментации трабекулы (II-IV), отмечена сопоставимая с первичной операцией эффективность повторных процедур. ЛТП и СЛТ не рекомендованы при далекозашедшей стадии глаукомы, высоком уровне ВГД, плохой визуализации структур УПК [221-227].*

*Необходим контроль ВГД через 30 минут и 2 часа после выполнения ЛТП пациентам с ПОУГ для определения степени выраженности реактивной гипертензии, величина которой может составлять более 10 мм рт.ст. [227]. Назначение местной противовоспалительной терапии в течение 4-7 дней после ЛТП уменьшает вероятность послеоперационных осложнений (реактивной гипертензии, посткоагуляционного увеита, периферических гониосинехий) [150].*

*Как альтернатива ЛТП и СЛТ предложены YAG-лазерная активация трабекулы, лазергониотрабекулопунктура и гидродинамическая активация оттока, которые проводятся как при выраженной, так и при слабой степени пигментации структур дренажной зоны УПК [229, 230].*

- **Рекомендуется** лазерная иридотомия (иридэктомия) (ЛИ) пациентам при пигментной глаукоме и синдроме пигментной дисперсии для устранения обратного зрачкового блока и для устранения смещения корня и периферической части радужки, что в конечном итоге предупредит пигментную блокаду дренажной зоны [3, 150].

**Уровень убедительности рекомендаций – С (уровень достоверности доказательств – 5)**

**Комментарии:** *ЛИ выполняется с помощью Nd: YAG и /или аргонового лазера [145]. Опубликованные к настоящему времени систематические обзоры свидетельствуют о недостаточности убедительных доказательств эффективности ЛИ при пигментной форме ПОУГ [231].*

- **Рекомендуется** лазерная гониодесцеметопунктура пациентам с ПОУГ с недостаточным снижением уровнем ВГД или предполагаемым снижением гипотензивного эффекта после проведенной ранее непроникающей глубокой склерэктомии (НГСЭ) [3, 229].

**Уровень убедительности рекомендаций – С (уровень достоверности доказательств – 5)**

**Комментарии:** *Сроки выполнения ЛДГП зависят от конкретной клинической ситуации и колеблются в среднем от нескольких дней до нескольких месяцев после проведения НГСЭ. ЛГП в ранние послеоперационные сроки является эффективной и безопасной опцией, существенно повышающей долгосрочную гипотензивную эффективность непроникающей глубокой склерэктомии. Ультразвуковое сканирование переднего отдела глаза позволяет произвести оценку внутренней фистулы и помочь в определении сроков и показаний к выполнению лазерной гониодесцеметопунктуры после НГСЭ [229].*

- **Рекомендуется** проведение лазерной транссклеральной циклокоагуляции пациентам с ПОУГ в случае безуспешности предыдущего лечения ПОУГ (в т.ч. хирургического), преимущественно при далекозашедшей и терминальной стадиях, а также болящей глаукоме с высоким уровнем ВГД (для снижения уровня ВГД и/или купирования болевого синдрома) [232-234].

**Уровень убедительности рекомендаций С (уровень достоверности доказательств – 2).**

**Комментарий:** *Применяются 2 разновидности лазерной циклофотокоагуляции: транссклеральная и эндоскопическая. При проведении процедуры необходимо оценить возможные риски осложнений, в том числе послеоперационное воспаление, снижение зрения, гипотонию, субатрофию глазного яблока [232-235]. Выполнение эндоскопической циклофотокоагуляции возможно в качестве первичной процедуры у пациентов с субкомпенсированной или компенсированной ПОУГ (в случае необходимости сокращения*

медикаментозного режима) одновременно в сочетании с удалением катаракты или на артификальном глазу [236-238]. Микроимпульсная циклофотокоагуляция используется у пациентов с рефрактерной и/или терминальной глаукомой [239].

### **3.3 Хирургическое лечение**

• **Рекомендуется** хирургическое лечение пациентам с ПОУГ с целью достижения «целевого» давления для предотвращения клинически значимого прогрессирования заболевания при:

- наличии повышенного уровня ВГД, которое не может быть нормализовано каким-либо другим методом лечения;
- прогрессирующем распаде зрительных функций при уровне ВГД, не выходящем за пределы верхней границы среднестатистической нормы, но превышающем его «целевые» показатели;
- невозможности осуществления других методов лечения (в том числе - при несоблюдении врачебных рекомендаций, наличии выраженных побочных эффектов или недоступности соответствующей медикаментозной терапии);
- невозможности осуществления адекватного врачебного контроля за течением глаукомного процесса и приверженностью пациента к лечению [240].

**Уровень убедительности рекомендаций С (уровень достоверности доказательств – 5)**

**Комментарий:**

***Выбор метода хирургического вмешательства определяется [241]:***

- *уровнем исходного и «целевого» ВГД;*
- *анамнезом (документированным сроком течения заболевания и имеющимися данными о предшествующей лекарственной терапии и хирургии),*
- *стадией глаукомы, скоростью прогрессирования заболевания;*
- *профилем риска (единственный глаз, профессия, рефракция, сопутствующие заболевания);*
- *предпочтениями и опытом хирурга;*
- *мнением и ожиданиями пациента, его предполагаемой приверженностью лечению в послеоперационном периоде;*

- состоянием хрусталика и необходимостью операции по катаракте;
- индивидуальными характеристиками, не перечисленными выше.

*Все хирургические вмешательства можно подразделить на несколько видов [151, 241-249]:*

- *улучшающие отток водянистой влаги (посредством создания новых или активации существующих путей) операции проникающего (синустрабекулэктомия и ее модификации) и непроникающего (глубокая склерэктомия, вискоканалостомия) типа, в том числе с имплантацией различных устройств;*
- *снижающая продукцию водянистой влаги крио– или лазерная (транссклеральная либо эндоскопическая) циклодеструкция.*

*Синустрабекулэктомия остается эталоном хирургического лечения некомпенсированной гипотензивной терапией и лазерным лечением глаукомы, особенно, ее развитой и далекозашедшей стадий с высокими цифрами ВГД [241, 243, 245, 246, 250, 251], поскольку позволяет добиться его выраженного и стойкого снижения, а также обеспечивает в дальнейшем меньшую потребность в медикаментозном лечении. Однако выполнение синустрабекулэктомии сопровождается определенным риском возникновения интра– и ранних послеоперационных осложнений, предполагающим наблюдение за пациентами в течение первых трех месяцев после вмешательства.*

*Непроникающие операции, помимо технической сложности, обладают менее выраженным гипотензивным эффектом по сравнению с синустрабекулэктомией, из–за недостаточного снижения ВГД зачастую требуется лазерная гониодесцеметопунктура [247]. В связи с этим подобные вмешательства рекомендованы при начальной и развитой стадиях некомпенсированной гипотензивной терапией и лазерным лечением глаукомы с умеренным повышением офтальмотонуса [261]. Преимуществом непроникающих методик является благоприятный профиль безопасности, не освобождающий, впрочем, от потребности в послеоперационном наблюдении и лечении, главной целью которого является сохранение субконъюнктивальной фильтрации [246, 247, 252].*

- **Рекомендуется** предоперационная профилактика избыточного рубцевания при проникающих или непроникающих операциях с целью профилактики процессов избыточного рубцевания у пациентов с факторами риска рубцевания конъюнктивы (молодой возраст, воспалительные заболевания глаза, продолжительная местная

медикаментозная терапия с использованием нескольких препаратов, афакия, предшествующая интраокулярная хирургия в сроке менее трех месяцев, после операций с разрезом конъюнктивы, а также при неэффективной предшествующей фильтрационной хирургии):

- назначение максимально эффективной и, в то же время, безопасной гипотензивной терапии, сочетающей бесконсервантную фиксированную комбинацию аналогов простагландинов и бета-блокаторов с топическими ингибиторами карбоангидразы; назначение бесконсервантных слезозаменителей [253].
- за две недели до операции инстилляцией 0,1% дексаметазона или 0,1% фторметолона по 1 капле 4 раза в сутки 2 недели до операции; дополнение терапии 0,09% р-ром бромфенака 1-2 раза в сутки при выраженных симптомах и клинических признаках заболеваний глазной поверхности [254];

#### **Уровень убедительности рекомендаций С (уровень достоверности доказательств – 5)**

- **Рекомендуется** пациентам после антиглаукомной операции в послеоперационном периоде назначение глюкокортикоидов (0,1% дексаметазон или 0,1% фторметолон) по пролонгированной до 6 недель убывающей схеме с еженедельной отменой одной инстилляцией в комбинации с нестероидным противовоспалительным препаратом (0,09% бромфенак или 0,1% непафенак) в раннем (первые 3 недели) послеоперационном периоде [250, 255-257].

#### **Уровень убедительности рекомендаций С (уровень достоверности доказательств – 5)**

##### **Комментарий:**

*Комбинация двух и более перечисленных факторов риска утраты фильтрации являются показанием к удлинению глюкокортикоидной терапии до 2-3 месяцев [258].*

*При угрозе утраты фильтрации в ранние сроки после операции (гиперваскуляризация и уплощение фильтрационной подушки) целесообразны процедуры нидлинга – трансконъюнктивальной ревизии зоны фильтрации. Кроме того, off-label могут применяться субконъюнктивальные инъекции 5-фторурацила [258-261], ингибиторы ангиогенеза [262, 263], однако, общепринятых алгоритмов их применения до сих пор нет [261, 263-265].*

*Безуспешные попытки восстановления утраченной фильтрации в течение 4-6 месяцев являются показанием к проведению повторного вмешательства [3, 4, 243, 254, 266-268].*

- **Рекомендуется** имплантация дренажных устройств пациентам с ПОУГ с целью достижения «целевого» давления для предотвращения клинически значимого прогрессирования заболевания в случаях, когда операции непроникающего и/или проникающего вида были неэффективны или предположительно будут недостаточно эффективными [243, 269-272].

**Уровень убедительности рекомендаций С (уровень достоверности доказательств – 5)**

**Комментарий:** имплантация дренажных устройств рекомендована в наиболее сложных случаях. Выбор дренажного устройства зависит от технических возможностей и предпочтений хирурга. Как правило, дренажи с трубками (дренаж Ahmed) являются резервными вмешательствами при наличии факторов риска недостаточной эффективности синустрабекулэктомии с применением антиметаболитов, хотя в недавних исследованиях было продемонстрировано, что их имплантация эффективна и безопасна в качестве первичного хирургического вмешательства [272].

Дренаж – неполый линейный имплантат, предотвращающий адгезию поверхностного склерального лоскута к ложу и, тем самым, поддерживающий интрасклеральное щелевидное пространство для оттока ВВ. Антиглаукомные дренажи в зависимости от материала делятся на ауто-, алло- и эксплантодренажи.

1) Аутодренажи – лоскуты аутосклеры (или другой аутокани). Их недостатками являются быстрое рубцевание и постепенная блокада путей оттока, сформированных операцией.

2) Аллодренажи – биоматериалы из тканей донора. Распространенными отечественными дренажами являются дренажи из коллагена, а также медицинское изделие аллотрансплантат для хирургии «Аллоплант».

3) Эксплантодренажи – синтетические, из полимерных и других материалов. Наиболее распространенными и часто используемыми являются гидрогелевые, композитные дренажи на основе полиактида и полиэтиленгликоля и силиконовые дренажи. По мнению большинства исследователей, основной причиной повышения уровня ВГД при использовании силиконовых дренажей является формирование соединительнотканной капсулы вокруг наружного конца дренажа.

Преэкваatorialный мини-шунт – трубочка, обеспечивающая пассивный и неконтролируемый отток камерной влаги в переднее (преэкваatorialное) субконъюнктивальное пространство. Достоинства – простота конструкции и легкость имплантации, а также более выраженный по сравнению с дренажами непосредственный эффект операции. Недостатки – ранняя гипотония и поздняя облитерация путей оттока. Показанием к имплантации мини-шунта служит I-III стадия некомпенсированной гипотензивной терапией и лазерным лечением первичной

*открытоугольной глаукомы у пациентов в возрасте до 60 лет с их относительно высоким регенераторным потенциалом покровных тканей глазного яблока.*

*Экваториальный шунт A. Molteno и G. Vaerveldt – трубочка, обеспечивающая пассивный и неконтролируемый отток камерной влаги в экваториально расположенный субтеноновый силиконовый резервуар, предотвращающий рубцовую облитерацию дистального края шунта. Достоинства – существенное и длительное снижение ВГД, недостатки – выраженная гипотония в раннем послеоперационном периоде. Применяют в случаях, когда проведение фильтрующей операции, скорее всего, будет неэффективным из-за избыточного рубцевания в зоне вмешательства, с уже избыточным рубцеванием и выраженной патологией конъюнктивы вследствие предпринятых ранее попыток хирургической нормализации ВГД и т.д.*

*Клапанная система Ahmed – устройство, поддерживающее односторонний ток ВВ при определенных значениях ВГД, тем самым, предотвращающее избыточную фильтрацию в раннем послеоперационном периоде и минимизирующее частоту развития синдрома мелкой передней камеры. Дренажные системы Ahmed, Molteno и др. обычно применяют у пациентов, для которых проведение фистулизирующей операции, скорее всего, будет неэффективным. Это пациенты с риском развития избыточного рубцевания в зоне операции, с уже избыточным рубцеванием и выраженной патологией конъюнктивы вследствие ранее проведенных операций, активной неоваскуляризацией, афакией и другие.*

*Дренажная хирургия позволяет продлить гипотензивный эффект операций и установить относительно контролируемый уровень ВГД, способствующий замедлению прогрессирования оптической нейропатии.*

- **Рекомендуется** последовательное или комбинированное хирургическое лечение (экстракция хрусталика/ФЭК с/без имплантации интраокулярной линзы и АГО) пациентам в случае сочетания катаракты с ПОУГ для улучшения зрительных функций и достижения давления цели.

**Уровень убедительности рекомендаций С (уровень достоверности доказательств – 5)**

**Комментарии:** *В настоящее время результаты сравнительной эффективности комбинированной и поэтапной хирургии катаракты и глаукомы недостаточны для обоснования превосходства комбинированного вмешательства над*



*синустрабекулэктомией в качестве первого этапа хирургии. Выбор вида и объема оперативного лечения необходимо решить хирургу и пациенту индивидуально, учитывая все возможные риски и ожидаемые успехи от операции. При сочетании катаракты и глаукомы возможно изменение тактики ведения. Выполнение АГО увеличивает риски прогрессирования катаракты и необходимость в ФЭК. При этом, очередность выполнения АГО и ФЭК существенно влияет на прогноз заболевания: ФЭК, выполненная после АГО, снижает продолжительность гипотензивного эффекта последней. При сочетании катаракты и развитой стадии глаукомы с субкомпенсированным уровнем ВГД возможно выполнение комбинированной процедуры, или же первично - АГО, с последующей хирургией катаракты. При далекозашедшей стадии глаукомы или при прогрессирующем характере заболевания первым этапом целесообразно выполнение АГО [259, 260, 262].*

- **Рекомендуется** криоциклодеструкция цилиарного тела пациентам с ПОУГ с целью снижения ВГД и купирования болевого синдрома при отсутствии предметного зрения и высоком уровне ВГД с болевым синдромом [233, 234, 238].

**Уровень убедительности рекомендаций С (уровень достоверности доказательств – 5)**

**Комментарии:** *в современной антиглаукоматозной хирургии более предпочтительно применение лазерных методов циклодеструкции, чем криоциклодеструкции (см. раздел 3.2). В связи с рисками развития осложнений, таких как послеоперационное воспаление, снижение зрения, гипотония и субатрофия глазного яблока циклодеструкция показана при невозможности выполнения гипотензивной операции из-за тяжести общего состояния, выраженных изменений переднего отрезка глаза либо отказа пациента от хирургического лечения [273].*

### **3.4 Диетотерапия, обезболивание и другие методы лечения**

Специальной диеты при ПОУГ не существует. Методы обезболивания применяются на этапе хирургического лечения ПОУГ и не используются в качестве самостоятельной терапии.

До настоящего времени не проведено надежных клинических исследований, подтверждающих эффективность диетотерапии и применения биологически активных добавок к пище при глаукоме [274].

Альтернативные стратегии лечения ГОН (нейропротекция) являются предметом исследований и обсуждений [275]. По данным многоцентровых исследований CNTGS, 1998; AGIS, 2000; EMGT, 2002; ONTS, 2002 гарантировать многолетнюю полную стабилизацию глаукомного процесса крайне сложно даже при тщательном соблюдении врачебных рекомендаций. Очевидно, что стратегия лечения, направленная исключительно на нормализацию уровня офтальмо-тонуса, не в состоянии полностью обеспечить желаемое действие, что привело к поиску новых направлений лекарственной терапии глаукомы. Наиболее перспективным из них оказалась нейроретинопротекция, призванная обеспечить защиту нейронов сетчатки и нервных волокон зрительного нерва от повреждающего действия различных факторов [276-278].

В настоящее время принято выделять две группы нейропротекторных препаратов - прямого и непрямого действия. Нейропротекторы прямого действия (в частности, пептидные биорегуляторы) непосредственно защищают нейроны сетчатки и волокна зрительного нерва за счет блокирования прямых факторов повреждения клеток. Нейропротекторы непрямого действия, влияя на различные патофизиологические механизмы и повышая устойчивость различных функциональных систем, оказывают защитное действие опосредованно (в частности, препараты, улучшающие микроциркуляцию и реологические свойства крови, ноотропные средства, антиоксиданты).

Доказана роль пептидных регуляторов в нейтрализации рецепторов глутамата, ретинального нейротрансмитера, избыток которого запускает каскад необратимых биохимических и ионных реакций, приводящих к ускоренной гибели ганглиозных клеток сетчатки [279, 280]. Данные мета-анализа и клинических исследований подтверждают нейропротекторное действие комплекса водорастворимых полипептидных фракций у пациентов с ПОУГ [281-283].

- **Рекомендуется** назначение лекарственных препаратов нейроретинопротекторного действия пациентам с ПОУГ для стабилизации глаукомного процесса и замедления разрушения зрительных функций [281-283, 284-290].

**Уровень убедительности рекомендаций С (уровень достоверности доказательств – 5)**

**Комментарии:** нейроретинопротекторные препараты рекомендуется назначать курсами, частоту которых определяет лечащий врач. Условием назначения является наличие в инструкции лекарственного препарата показания «первичная открытоугольная глаукома», что гарантирует его безопасность и эффективность при данном заболевании.

**Таблица 9.**

Действующее вещество	АТХ	Клинико-фармакологическая группа	Форма выпуска, упаковка	Способ применения и дозы	Противопоказания	Побочные эффекты
Полипептиды сетчатки глаза скота	S01XA Препараты для лечения заболеваний глаз другие	Препарат, улучшающий регенерацию тканей сетчатки, для системного применения в офтальмологии	Лиофилизат для приготовления раствора для в/м и парабульбарного введения, 5мг в 1фл	При компенсированной первичной открытоугольной глаукоме - парабульбарно или в/м по 5 мг 1 раз/сут.	-индивидуальная повышенная чувствительность к компонентам препарата; -возраст до 18 лет - при компенсированной первичной открытоугольной глаукоме -беременность (нет данных КИ) -период лактации грудное вскармливание (нет данных КИ)	Очень редко: -со стороны иммунной системы – анафилактический шок; - со стороны нервной системы – головная боль; -со стороны органа зрения – зуд век, отек, боль в периорбитальной области, конъюнктивальная инъекция; -со стороны кожи и подкожной клетчатки - ангионевротический отек; -общие нарушения и реакции в месте введения - боль, отек, эритема в месте инъекции, отек лица
Этилметилгидроксипиридина сукцинат	N07XX Прочие препараты для лечения	Антиоксидантный препарат	Р-р д/в/в и в/м введения 50 мг/1мл: амп. 2	При открытоугольной глаукоме различных	- гиперчувствительность к этилметилгидроксипиридина	-со стороны иммунной системы: очень редко -

	<p>я заболев аний нервно й систем ы</p>		<p>мл 5, 10, 20, 50 или 100 шт. или 5 мл 5, 10, 15, 20, 50 или 100 шт.</p>	<p>стадий в составе комплексно й терапии Мексидол® вводят в/м по 100-300 мг/сут 1-3 раза/сут в течение 14 дней.</p>	<p>сукцинату или к любому из вспомогательных веществ; -острая почечная недостаточность; -острая печеночная недостаточность; -беременность (в связи с недостаточной изученностью действия препарата); -грудное вскармливание (в связи с недостаточной изученностью действия препарата); -детский возраст (в связи с недостаточной изученностью действия препарата).</p>	<p>анафилактич еский шок, ангионеврот ический отек, крапивница. - психические нарушения: очень редко - сонливость. -со стороны нервной системы: очень редко - головная боль, головокруже ние (может быть связано с чрезмерно высокой скоростью введения и носит кратковреме нный характер). -со стороны сердечно- сосудистой системы: очень редко - понижение АД, повышение АД (может быть связано с чрезмерно высокой скоростью введения и носит кратковреме нный характер). -со стороны дыхательной системы: очень редко - сухой кашель, першение в горле, дискомфорт в грудной клетке,</p>
--	---	--	--	---	--	---

						<p>затруднение дыхания (может быть связано с чрезмерно высокой скоростью введения и носит кратковременный характер).</p> <p>-со стороны пищеварительной системы: очень редко - сухость во рту, тошнота, ощущение неприятного запаха, металлический привкус во рту.</p> <p>-со стороны кожи и подкожных тканей: очень редко - зуд, сыпь, гиперемия.</p> <p>-общие нарушения и реакции в месте введения: очень редко - ощущение тепла.</p>
--	--	--	--	--	--	--

#### **4. Медицинская реабилитация, медицинские показания и противопоказания к применению методов реабилитации**

Медицинская реабилитация осуществляется в плановой форме в рамках первичной медико-санитарной помощи и специализированной, в том числе высокотехнологичной, медицинской помощи.

**Медицинская реабилитация осуществляется в следующих условиях:**

- амбулаторно (в условиях, не предусматривающих круглосуточного медицинского наблюдения и лечения);

- в дневном стационаре (в условиях, предусматривающих медицинское наблюдение и лечение в дневное время, но не требующих круглосуточного медицинского наблюдения и лечения);
  - стационарно (в условиях, обеспечивающих круглосуточное медицинское наблюдение и лечение).
- **Рекомендуется** проведение медицинской реабилитации пациентов с ПОУГ с целью предотвращения инвалидизации, что может быть достигнуто диагностированием заболевания на начальной стадии и назначением лечения с его своевременной коррекцией в случае необходимости при регулярном диспансерном наблюдении врача-офтальмолога [3].

**Уровень убедительности рекомендаций С (уровень достоверности доказательств – 5)**

**Комментарии:** *организация школ пациентов и их родственников, при необходимости психологическое консультирование позволят улучшить качество реабилитационных мероприятий [284, 291-293].*

- **Рекомендуется** амбулаторное наблюдение врачом-офтальмологом не менее 1 месяца всех пациентов с ПОУГ после выполнения хирургического вмешательства с целью контроля за состоянием уровня ВГД, состоянием функциональных показателей, профилактики и лечения возможных послеоперационных осложнений [244].

**Уровень убедительности рекомендаций С (уровень достоверности доказательств – 5)**

**Комментарий:** *Периодичность осмотров врачом-офтальмологом и объем исследований и манипуляций после операции определяется индивидуально. Реабилитация улучшает качество жизни, связанное со зрением, у пациентов с ПОУГ. Мультидисциплинарный подход повышает эффективность лечения и реабилитации у пациентов с ПОУГ.*

- **Рекомендуется** массаж и глазного яблока и нидлинг фильтрационной подушки, с индивидуально рассчитанной кратностью и продолжительностью, всем пациентам с ПОУГ после АГО при выявлении признаков рубцевания вновь созданных путей

оттока с целью восстановления пассажа ВГЖ и снижения уровня ВГД. Процедуры выполняются в условиях процедурных кабинетов или операционных. Продолжительность определяется индивидуально, однако, при отсутствии эффективности от 3-4 процедур рассматривают иные методы снижения ВГД [294, 295].

#### **Уровень убедительности рекомендаций С (уровень достоверности доказательств – 3)**

- **Рекомендуется** подбор средств оптической коррекции слабовидения (очки, в том числе с дополнительным увеличением и встроенными монокулярами, ручные или стационарные лупы, электронные увеличивающие приборы и другие) пациентам со слабовидением с целью повышения качества жизни [3].

**Уровень убедительности рекомендаций С (уровень достоверности доказательств – 5)**

### **5. Профилактика и диспансерное наблюдение, медицинские показания и противопоказания к применению методов профилактики**

**Специфической профилактики глаукомы не существует.** Результаты исследований, касающиеся медицинской эффективности и экономической эффективности проведения скрининга, профилактики и диспансерного наблюдения противоречивы, и не могут носить рекомендательного характера. Существует профилактика слепоты и слабовидения вследствие глаукомы [3].

- **Рекомендуется** измерение ВГД гражданам при первом прохождении профилактического медицинского осмотра, далее в возрасте 40 лет и старше 1 раз в год с целью раннего выявления ПОУГ [296].

**Уровень убедительности рекомендаций С (уровень достоверности доказательств – 5)**

**Комментарии:** *Первый этап диспансеризации (скрининг) проводится с целью выявления у граждан признаков ПОУГ, факторов риска, особенно при отягощенном семейном анамнезе; определения медицинских показаний к выполнению дополнительных обследований и осмотров врачом-офтальмологом для уточнения диагноза глаукомы [3, 296].*

- **Рекомендуется** осмотр (консультация) врачом-офтальмологом граждан в возрасте 40 лет и старше, имеющих повышенное ВГД, и граждан в возрасте 65 лет и старше, имеющих снижение остроты зрения, не поддающееся очковой коррекции, с целью раннего выявления ПОУГ [296].

**Уровень убедительности рекомендаций С (уровень достоверности доказательств – 5)**

- **Рекомендуется** диспансерное наблюдение (B04.029.001) всем пациентам с ПОУГ с целью контроля выполнения намеченного плана лечения, определения степени и скорости прогрессирования заболевания и изменений в факторах риска прогрессирования ПОУГ, выявления неблагоприятных последствий лечения [3].

**Уровень убедительности рекомендаций С (уровень достоверности доказательств – 5)**

**Комментарии:** у пациентов, находящихся на медикаментозной терапии, определяют эффективность и любые побочные эффекты лечения; выявляют изменения и новые назначения других специалистов по системным показаниям, которые могут повлиять на лечение глаукомы; контролируют правильность соблюдения пациентом режима гипотензивной терапии глаукомы. Пациентам после хирургических вмешательств оценивают функциональный и гипотензивный эффект операции, корректируют послеоперационное лечение (антимикробное, противовоспалительное, репаративное и др.), осуществляют контроль и лечение другой офтальмологической патологии (катаракта, увеит, диабетическая ретинопатия, синдром сухого глаза и др.). У пациентов с наличием фильтрационной подушки должны оцениваться ее высота, ширина, наличие истончения, васкуляризации, инкапсулирования, активной фильтрации и инфицирования.

Каждый визит пациента сопровождается оценкой субъективного самочувствия больного, зрительных функций (трудности при вождении, темновая адаптация, проблемы с контрастной чувствительностью, чтением мелкого шрифта и оценкой расстояния до предметов), качества жизни и приверженности пациента к назначенному лечению. Переоценка факторов риска проводится при каждом посещении пациента.

Офтальмотонометрия производится одним и тем же методом при каждом осмотре пациента (с учетом времени суток) с оценкой наличия или отсутствия уровня



давления цели. При отсутствии давления цели или флюктуации показателей может потребоваться офтальмотонометрия в разное время суток.

Гониоскопия проводится больным ПОУГ не реже одного раза в год, и чаще при риске закрытия УПК. Офтальмоскопия для оценки состояния зрительного нерва и сетчатки проводится в условиях медикаментозного мидриаза [297]. Прогрессирование обычно происходит на протяжении длительного времени. Признаки прогрессирования ГОН со стороны ДЗН у пациентов с ПОУГ изложено в разделе 1.6. При периметрии изменения в поле зрения должны быть подтверждены хотя бы одним повторным тестом. Плохая концентрация внимания, прогрессирование катаракты, изменения размера зрачка, заболевания сетчатки и различные артефакты (оправа линз, птоз, глубоко посаженные глаза), ухудшение общего состояния здоровья могут влиять на результаты исследования [151, 298]. Признаки прогрессирования ГОН при периметрии у пациентов с ПОУГ изложены в разделе 2.4.

Периодичность посещений врача-офтальмолога и объем необходимых обследований при установленном диагнозе заболевания определяют исходя из конкретных задач текущего мониторинга (см. разделы 1.2; 1.6; 2.1-2.5; 3.1-3.3). Регулярный контроль за выполнением врачебных назначений позволяет повысить эффективность проводимых мероприятий.

При стабилизированном течении ПОУГ необходимо осуществлять визометрию, офтальмотонометрию, офтальмоскопию, периметрию не менее одного раза в 3-6 месяцев, гониоскопию – не менее одного раза в год. Пациентам с нестабилизированным течением заболевания необходимы индивидуальные сроки наблюдения, в зависимости от особенностей течения глаукомного процесса, наличия сопутствующей патологии и используемых ЛС [3, 151].

При наличии технической возможности выполнять ОКТ один раз в 6-12 месяцев.

При оценке качества жизни пациента возможно использование вопросников по качеству жизни с оценкой бремени болезни и бремени лечения ПОУГ (см. Приложение Г2).

## **6. Организация оказания медицинской помощи**

Первичная специализированная медико-санитарная помощь при ПОУГ оказывается врачом-офтальмологом в поликлиническом отделении медицинской организации.

Проведение лечения (лазерных вмешательств, медикаментозного консервативного или физиотерапевтического лечения) проводится в амбулаторных условиях, условиях дневного стационара или круглосуточного стационара.

**Показанием для госпитализации пациентов с ПОУГ в медицинскую организацию является:**

**Плановая:**

- необходимость выполнения оперативного лечения ПОУГ и/или лазерного лечения и/или медикаментозного лечения при невозможности проведения лечения в амбулаторных условиях, условиях дневного стационара;
- проведение углубленного обследования, медикаментозного и/или лазерного лечения (при невозможности их проведения в амбулаторных условиях и условиях дневного стационара).

**Показания к выписке пациента из медицинской организации [3]:**

- *завершение курса лечения или одного из этапов оказания специализированной, в том числе высокотехнологичной, медицинской помощи, в условиях круглосуточного или дневного стационара при отсутствии осложнений лечения, требующих медикаментозной коррекции и/или медицинских вмешательств в стационарных условиях (включая достигнутую нормализацию уровня ВГД или купирование болевого синдрома при терминальной болящей глаукоме);*
- *отказ пациента или его законного представителя от специализированной, в том числе высокотехнологичной, медицинской помощи в условиях круглосуточного или дневного стационара, установленной консилиумом медицинской организации, при отсутствии осложнений основного заболевания и/или лечения, требующих медикаментозной коррекции и/или медицинских вмешательств в стационарных условиях;*
- *необходимость перевода пациента в другую медицинскую организацию по соответствующему профилю оказания медицинской помощи. Заключение о*

*целесообразности перевода пациента в профильную медицинскую организацию составляется после предварительной консультации по предоставленным медицинским документам и/или предварительного осмотра пациента врачами специалистами медицинской организации, в которую планируется перевод.*

## **7. Дополнительная информация (в том числе факторы, влияющие на исход заболевания или состояния)**

*Риск прогрессирования заболевания выше у пациентов, не соблюдающих режим закапывания гипотензивных капель.*

*Перспективы лечения ПОУГ с целью сохранения зрительных функций зависят от своевременного начала лечения и соблюдения оптимального режима гипотензивной терапии в соответствии с инструкцией к препарату и клинических рекомендаций на основе данных регулярного наблюдения.*

*У пациентов с начальной и развитой стадиями глаукомы сохраняются зрительные функции и умеренно ухудшается качество жизни, в то время как далеко зашедший процесс (из-за потери зрительных функций) приводит к значительному ухудшению качества жизни. Поэтому наиболее значимым для сохранения зрения и профилактики слепоты от глаукомы является раннее выявление заболевания.*

По данным эпидемиологических исследований, для людей пожилого возраста характерно сосуществование двух и более хронических заболеваний, требующее коррекции лечебно-диагностического процесса, проводимого в отношении каждой патологии.

### ***Местные факторы, влияющие на исход заболевания***

**Кераторефракционные операции** изменяют толщину, кривизну и биомеханические свойства роговицы, приводя к недостоверной оценке уровня ВГД [171, 299, 300].

**Миопия высокой степени** часто затрудняет раннее выявление ПОУГ, поскольку глаукомные изменения ДЗН могут маскироваться особенностями диска зрительного нерва при миопии (миопическим конусом, косым входом (наклонным) ДЗН), а дефекты поля зрения и истончение слоя нервных волокон сетчатки неотличимы от тех, которые встречаются у пациентов с глаукомой. В связи с этим, целесообразно выполнять повторные диагностические исследования состояния ДЗН и СНВС. Также стоит помнить,

что измененные биомеханические свойства роговицы миопического глаза приводят к недостоверной оценке уровня ВГД традиционными способами [301-304].

### ***Системные факторы, влияющие на исход заболевания***

Глаукома часто сочетается с рядом системных заболеваний, такими как гипертоническая болезнь, ишемическая болезнь сердца, сахарный диабет, болезни щитовидной железы, астма и депрессия. Коморбидность (сочетание двух и более болезней у одного пациента) приводит к снижению качества жизни, самооценки здоровья, подвижности и функциональных возможностей, а также увеличению количества госпитализаций, использования ресурсов здравоохранения, смертности и затрат на лечение. Наличие множественных хронических состояний повышает сложность терапии как для медицинских работников, так и для пациентов и негативно влияет на результаты лечения. При этом риск побочных эффектов и вреда, который может быть вызван множеством факторов, включая взаимодействие между лекарственными средствами, возрастает с увеличением количества ЛС необходимых для лечения каждой из патологий пациента [305, 306].

**Комментарий:** *ЛС, применяемые при различных нозологиях могут влиять на прогрессирование и развитие глаукомы. Так, кортикостероиды повышают уровень ВГД при любых путях введения у 25-33% пациентов, причем у 5% возможно увеличение ВГД  $\geq 32$  мм рт.ст., что, несомненно, увеличивает риски развития/ прогрессирования глаукомы. В то время как метформин, системные бета-адреноблокаторы и статины снижают их. Одновременный прием системных и местных бета-адреноблокаторов (часто назначаемых в качестве монотерапии у пациентов с глаукомой и сопутствующей сердечно-сосудистой патологией соответственно) приводит к значимому уменьшению гипотензивного эффекта местных ББ в сравнении с пациентами, не получающими системные ББ. Кроме того, у данного контингента пациентов отмечаются значимо большие показатели систолического артериального давления и более высокие сосудистые риски [191].*

## **Критерии оценки качества медицинской помощи**

Критерии качества применяются в целях оценки своевременности оказания медицинской помощи, правильности выбора методов профилактики, диагностики, лечения и реабилитации, степени достижения запланированного результата. Критерии качества

применяются по группам заболеваний (состояний) и по условиям оказания медицинской помощи

**Таблица 10.1** - Критерии оценки качества первичной медико-санитарной помощи взрослым при глаукоме первичной открытоугольной (коды по МКБ - 10: H40.1) и уровни достоверности доказательств и убедительности рекомендаций

№	Критерии качества	Оценка выполнения	Уровень достоверности доказательств	Уровень убедительности рекомендаций
1.	Прием (осмотр, консультация) врача-офтальмолога первичный	Да/Нет	1	A
2.	Выполнена биомикроскопия глаза	Да/Нет	3	B
3.	Выполнена офтальмотонометрия	Да/Нет	1	A
4.	Выполнена визометрия с определением коррекции остроты зрения	Да/Нет	3	A
5.	Выполнена статическая периметрия (или любой другой вид периметрии)	Да/Нет	2	A
6.	Выполнена биомикроскопия глазного дна или офтальмоскопия	Да/Нет	2	A
7.	Выполнена гониоскопия	Да/Нет	3	B
8.	Выполнено назначение терапии аналогами простагландинов и/или селективными бета-адреноблокаторами, и/или неселективными бета-адреноблокаторами, и/или ингибиторами карбоангидразы, и/или симпатомиметиками, и/или парасимпатомиметиками (в зависимости от медицинских показаний и при отсутствии медицинских противопоказаний)	Да/Нет	1	A

**Таблица 10.2** - Критерии оценки качества специализированной медицинской помощи взрослым при глаукоме первичной открытоугольной (коды по МКБ - 10: H40.1) и уровни достоверности доказательств и убедительности рекомендаций

№	Критерии качества	Оценка выполнения	Уровень достоверности доказательств	Уровень убедительности рекомендаций
1.	Выполнена	Да/Нет	1	A

	офтальмотонометрия			
2.	Выполнена визометрия с определением коррекции остроты зрения	Да/Нет	3	A
3.	Выполнена компьютерная периметрия	Да/Нет	2	A
4.	Выполнена биомикроскопия глазного дна или офтальмоскопия	Да/Нет	2	A
5.	Выполнена биомикроскопия глаза	Да/Нет	3	B
6.	Выполнена гониоскопия	Да/Нет	3	B
7.	Проведена терапия аналогами простагландинов и/или селективными бета-адреноблокаторами, и/или неселективными бета-адреноблокаторами, и/или ингибиторами карбоангидразы, и/или симпатомиметиками, и/или парасимпатомиметиками (в зависимости от медицинских показаний и при отсутствии медицинских противопоказаний)	Да/Нет	1	A
8.	Выполнена лазерная трабекулопластика (при начальной и развитой стадии заболевания с умеренно повышенным уровнем ВГД как альтернатива медикаментозной терапии, при далекозашедшей стадии – при наличии противопоказаний к хирургическому лечению; при неэффективности гипотензивной медикаментозной терапии; необходимости оптимизации гипотензивного режима) или лазерная иридэктомия (при пигментной глаукоме и синдроме пигментной дисперсии), или лазерная десцеметогониопунктура (при недостаточном снижении уровня внутриглазного давления или предполагаемом снижении гипотензивного	Да/Нет	3	B

	эффекта после проведенной ранее непроникающей глубокой склерэктомии), или лазерная транссклеральная циклокоагуляция (в случае безуспешности лечения, при далекозашедшей и терминальной стадиях, а также болящей глаукоме с высоким уровнем внутриглазного давления)			
9.	Выполнена имплантация дренажа антиглаукоматозного или прочие проникающие антиглаукоматозные операции, или прочие непроникающие антиглаукоматозные операции	Да/Нет	2	A

## Список литературы

1. Basic and Clinical Science Course. Section 10. Glaucoma / Ed. C.A. Girkin. San Francisco: AAO, 2018: 262.
2. Glaucoma: diagnosis and management. Methods, evidence and recommendations. London: NICE, 2017: 324.
3. Национальное руководство по глаукоме для практикующих врачей. Изд. 4-е, испр. и доп. / Под ред. Е.А. Егорова, В.П. Еричева. М.: ГЭОТАР-Медиа, 2019: 384.
4. Shaarawy T.M., Sherwood M.B., Hitchings R.A., Crowston J.G. Glaucoma: medical diagnosis and therapy (Vol.1). London: Elsevier, 2015: 674.
5. Tombran-Tink J., Barnstable C.J., Shields M.B. Mechanisms of the glaucomas. Disease processes and therapeutic modalities. New York: Humana Press, 2008: 762.
6. Волков В.В. Глаукома открытоугольная. М.: Медицинское информационное агентство, 2008: 352.
7. Нестеров А.П. Глаукома. М.: Медицинское информационное агентство, 2008: 360.
8. Фламмер Д. Глаукома. М.: МЕДпресс-информ, 2008: 448.
9. Abu-Amero K., Kondkar A.A., Chalam K.V. An Updated Review on the Genetics of Primary Open Angle Glaucoma. *Int J Mol Sci.* 2015; 16(12): 28886-28911.
10. Gharakhani P., Jorgenson E., Hysi P., Khawaja A.P., et al. Genome-wide meta-analysis identifies 127 open-angle glaucoma loci with consistent effect across ancestries. *Nat Commun.* 2021; 12(1): 1258.
11. Cheng J.W., Cheng S.W., Ma X.Y., Cai J.P., et al. Myocilin polymorphisms and primary open-angle glaucoma: a systematic review and meta-analysis. *PLoS One.* 2012; 7(9): e46632.
12. Li X., He J., Sun J. LOXL1 gene polymorphisms are associated with exfoliation syndrome/exfoliation glaucoma risk: An updated meta-analysis. *PLoS One.* 2021; 16(4): e0250772.
13. Fujino Y., Asaoka R., Murata H., Miki A., et al. Evaluation of Glaucoma Progression in Large-Scale Clinical Data: The Japanese Archive of Multicentral Databases in Glaucoma (JAMDIG). *Invest Ophthalmol Vis Sci.* 2016; 57(4): 2012-2020.
14. Klein B.E., Klein R. Projected prevalences of age-related eye diseases. *Invest Ophthalmol Vis Sci.* 2013; 54(14): ORSF14-17.
15. Leske M.C., Connell A.M., Schachat A.P., Hyman L. The Barbados Eye Study. Prevalence of open angle glaucoma. *Arch Ophthalmol.* 1994; 112(6): 821-829.
16. Liu B., McNally S., Kilpatrick J.I., Jarvis S.P., O'Brien C.J. Aging and ocular tissue stiffness in glaucoma. *Surv Ophthalmol.* 2018; 63(1): 56-74.
17. Mitchell P., Smith W., Attebo K., Healey P.R. Prevalence of open-angle glaucoma in Australia. The Blue Mountains Eye Study. *Ophthalmology.* 1996; 103(10): 1661-1669.
18. Rossetti L., Digiuni M., Montesano G., Centofanti M., et al. Blindness and Glaucoma: A Multicenter Data Review from 7 Academic Eye Clinics. *PLoS One.* 2015; 10(8): e0136632.
19. Vajaranant T.S., Wu S., Torres M., Varma R. The changing face of primary open-angle glaucoma in the United States: demographic and geographic changes from 2011 to 2050. *Am J Ophthalmol.* 2012; 154(2): 303-314 e303.
20. Leske M.C., Wu S.Y., Honkanen R., Nemesure B., et al. Nine-year incidence of open-angle glaucoma in the Barbados Eye Studies. *Ophthalmology.* 2007; 114(6): 1058-1064.
21. Rudnicka A.R., Mt-Isa S., Owen C.G., Cook D.G., Ashby D. Variations in primary open-angle glaucoma prevalence by age, gender, and race: a Bayesian meta-analysis. *Invest Ophthalmol Vis Sci.* 2006; 47(10): 4254-4261.



22. Sommer A., Tielsch J.M., Katz J., Quigley H.A., et al. Racial differences in the cause-specific prevalence of blindness in east Baltimore. *N Engl J Med.* 1991; 325(20): 1412-1417.
23. Stein J.D., Kim D.S., Niziol L.M., Talwar N., et al. Differences in rates of glaucoma among Asian Americans and other racial groups, and among various Asian ethnic groups. *Ophthalmology.* 2011; 118(6): 1031-1037.
24. Mukesh B.N., McCarty C.A., Rait J.L., Taylor H.R. Five-year incidence of open-angle glaucoma: the visual impairment project. *Ophthalmology.* 2002; 109(6): 1047-1051.
25. Quigley H.A., Broman A.T. The number of people with glaucoma worldwide in 2010 and 2020. *Br J Ophthalmol.* 2006; 90(3): 262-267.
26. Tham Y.C., Li X., Wong T.Y., Quigley H.A., Aung T., Cheng C.Y. Global prevalence of glaucoma and projections of glaucoma burden through 2040: a systematic review and meta-analysis. *Ophthalmology.* 2014; 121(11): 2081-2090.
27. Vajaranant T.S., Pasquale L.R. Estrogen deficiency accelerates aging of the optic nerve. *Menopause.* 2012; 19(8): 942-947.
28. Asefa N.G., Neustaeter A., Jansonius N.M., Snieder H. Heritability of glaucoma and glaucoma-related endophenotypes: systematic review and meta-analysis protocol. *BMJ Open.* 2018; 8(2): e019049.
29. Kong X., Chen Y., Chen X., Sun X. Influence of family history as a risk factor on primary angle closure and primary open angle glaucoma in a Chinese population. *Ophthalmic Epidemiol.* 2011; 18(5): 226-232.
30. Leske M.C., Nemesure B., He Q., Wu S.Y., Fielding Hejtmancik J., Hennis A. Patterns of open-angle glaucoma in the Barbados Family Study. *Ophthalmology.* 2001; 108(6): 1015-1022.
31. Wolfs R.C., Klaver C.C., Ramrattan R.S., van Duijn C.M., Hofman A., de Jong P.T. Genetic risk of primary open-angle glaucoma. Population-based familial aggregation study. *Arch Ophthalmol.* 1998; 116(12): 1640-1645.
32. The Advanced Glaucoma Intervention Study (AGIS): 7. The relationship between control of intraocular pressure and visual field deterioration. The AGIS Investigators. *Am J Ophthalmol.* 2000; 130(4): 429-440.
33. Водовозов А.М. Толерантное и интолерантное внутриглазное давление при глаукоме. Волгоград: БИ, 1991: 160.
34. Chauhan B.C., Mikelberg F.S., Artes P.H., Balazsi A.G., et al. Canadian Glaucoma Study: 3. Impact of risk factors and intraocular pressure reduction on the rates of visual field change. *Arch Ophthalmol.* 2010; 128(10): 1249-1255.
35. Czudowska M.A., Ramdas W.D., Wolfs R.C., Hofman A., et al. Incidence of glaucomatous visual field loss: a ten-year follow-up from the Rotterdam Study. *Ophthalmology.* 2010; 117(9): 1705-1712.
36. Drance S., Anderson D.R., Schulzer M., Collaborative Normal-Tension Glaucoma Study G. Risk factors for progression of visual field abnormalities in normal-tension glaucoma. *Am J Ophthalmol.* 2001; 131(6): 699-708.
37. Le A., Mukesh B.N., McCarty C.A., Taylor H.R. Risk factors associated with the incidence of open-angle glaucoma: the visual impairment project. *Invest Ophthalmol Vis Sci.* 2003; 44(9): 3783-3789.
38. Leske M.C., Heijl A., Hyman L., Bengtsson B., et al. Predictors of long-term progression in the early manifest glaucoma trial. *Ophthalmology.* 2007; 114(11): 1965-1972.
39. Musch D.C., Gillespie B.W., Lichter P.R., Niziol L.M., Janz N.K., Investigators C.S. Visual field progression in the Collaborative Initial Glaucoma Treatment Study the impact of treatment and other baseline factors. *Ophthalmology.* 2009; 116(2): 200-207.
40. Weinreb R.N., Friedman D.S., Fechtner R.D., Cioffi G.A., et al. Risk assessment in the management of patients with ocular hypertension. *Am J Ophthalmol.* 2004; 138(3): 458-467.

41. Баранов В.И., Брежнев А.Ю. Псевдоэкзофолиативный синдром в Центральной России: клинико-эпидемиологическое исследование. Российский офтальмологический журнал. 2012; 5(1): 22-24.
42. Heijl A., Bengtsson B., Hyman L., Leske M.C., Early Manifest Glaucoma Trial G. Natural history of open-angle glaucoma. *Ophthalmology*. 2009; 116(12): 2271-2276.
43. Jeng S.M., Karger R.A., Hodge D.O., Burke J.P., Johnson D.H., Good M.S. The risk of glaucoma in pseudoexfoliation syndrome. *J Glaucoma*. 2007; 16(1): 117-121.
44. Puska P.M. Unilateral exfoliation syndrome: conversion to bilateral exfoliation and to glaucoma: a prospective 10-year follow-up study. *J Glaucoma*. 2002; 11(6): 517-524.
45. Ritch R. Exfoliation syndrome-the most common identifiable cause of open-angle glaucoma. *J Glaucoma*. 1994; 3(2): 176-177.
46. Шуко А.Г., Юрьева Т.Н., Чекмарева Л.Т., Малышев В.В. Глаукома и патология радужки. М.: ООО "Компания БОРГЕС", 2009: 166.
47. Lascaratos G., Shah A., Garway-Heath D.F. The genetics of pigment dispersion syndrome and pigmentary glaucoma. *Surv Ophthalmol*. 2013; 58(2): 164-175.
48. Niyadurupola N., Broadway D.C. Pigment dispersion syndrome and pigmentary glaucoma--a major review. *Clin Exp Ophthalmol*. 2008; 36(9): 868-882.
49. Siddiqui Y., Ten Hulzen R.D., Cameron J.D., Hodge D.O., Johnson D.H. What is the risk of developing pigmentary glaucoma from pigment dispersion syndrome? *Am J Ophthalmol*. 2003; 135(6): 794-799.
50. Gordon M.O., Beiser J.A., Brandt J.D., Heuer D.K., et al. The Ocular Hypertension Treatment Study: baseline factors that predict the onset of primary open-angle glaucoma. *Arch Ophthalmol*. 2002; 120(6): 714-720; discussion 829-730.
51. Herndon L.W., Asrani S.G., Williams G.H., Challa P., Lee P.P. Paradoxical intraocular pressure elevation after combined therapy with latanoprost and bimatoprost. *Arch Ophthalmol*. 2002; 120(6): 847-849.
52. Leske M.C., Wu S.Y., Hennis A., Honkanen R., Nemesure B., Group B.E.S. Risk factors for incident open-angle glaucoma: the Barbados Eye Studies. *Ophthalmology*. 2008; 115(1): 85-93.
53. Medeiros F.A., Weinreb R.N. Is corneal thickness an independent risk factor for glaucoma? *Ophthalmology*. 2012; 119(3): 435-436.
54. Grodum K., Heijl A., Bengtsson B. Refractive error and glaucoma. *Acta Ophthalmol Scand*. 2001; 79(6): 560-566.
55. Mitchell P., Hourihan F., Sandbach J., Wang J.J. The relationship between glaucoma and myopia: the Blue Mountains Eye Study. *Ophthalmology*. 1999; 106(10): 2010-2015.
56. Perera S.A., Wong T.Y., Tay W.T., Foster P.J., Saw S.M., Aung T. Refractive error, axial dimensions, and primary open-angle glaucoma: the Singapore Malay Eye Study. *Arch Ophthalmol*. 2010; 128(7): 900-905.
57. Qiu M., Wang S.Y., Singh K., Lin S.C. Association between myopia and glaucoma in the United States population. *Invest Ophthalmol Vis Sci*. 2013; 54(1): 830-835.
58. Wong T.Y., Klein B.E., Klein R., Knudtson M., Lee K.E. Refractive errors, intraocular pressure, and glaucoma in a white population. *Ophthalmology*. 2003; 110(1): 211-217.
59. Xu L., Wang Y., Wang S., Wang Y., Jonas J.B. High myopia and glaucoma susceptibility the Beijing Eye Study. *Ophthalmology*. 2007; 114(2): 216-220.
60. Bonomi L., Marchini G., Marraffa M., Bernardi P., Morbio R., Varotto A. Vascular risk factors for primary open angle glaucoma: the Egna-Neumarkt Study. *Ophthalmology*. 2000; 107(7): 1287-1293.
61. Hulsman C.A., Vingerling J.R., Hofman A., Witteman J.C., de Jong P.T. Blood pressure, arterial stiffness, and open-angle glaucoma: the Rotterdam study. *Arch Ophthalmol*. 2007; 125(6): 805-812.

62. Salles G.F., Reboldi G., Fagard R.H., Cardoso C.R., et al. Prognostic Effect of the Nocturnal Blood Pressure Fall in Hypertensive Patients: The Ambulatory Blood Pressure Collaboration in Patients With Hypertension (ABC-H) Meta-Analysis. *Hypertension*. 2016; 67(4): 693-700.
63. Tielsch J.M., Katz J., Sommer A., Quigley H.A., Javitt J.C. Hypertension, perfusion pressure, and primary open-angle glaucoma. A population-based assessment. *Arch Ophthalmol*. 1995; 113(2): 216-221.
64. Topouzis F., Wilson M.R., Harris A., Founti P., et al. Association of open-angle glaucoma with perfusion pressure status in the Thessaloniki Eye Study. *Am J Ophthalmol*. 2013; 155(5): 843-851.
65. Zhao D., Cho J., Kim M.H., Guallar E. The association of blood pressure and primary open-angle glaucoma: a meta-analysis. *Am J Ophthalmol*. 2014; 158(3): 615-627 e619.
66. Bengtsson B., Leske M.C., Yang Z., Heijl A., Group E. Disc hemorrhages and treatment in the early manifest glaucoma trial. *Ophthalmology*. 2008; 115(11): 2044-2048.
67. Harris A. *Vascular Considerations in Glaucoma. Current Perspective*. Amsterdam: Kugler Publications, 2012: 128.
68. Wang N. *Intraocular and Intracranial Pressure Gradient in Glaucoma*. Singapore: Springer, 2019: 320.
69. Bae H.W., Lee N., Lee H.S., Hong S., Seong G.J., Kim C.Y. Systemic hypertension as a risk factor for open-angle glaucoma: a meta-analysis of population-based studies. *PLoS One*. 2014; 9(9): e108226.
70. Chauhan B.C., Mikelberg F.S., Balaszi A.G., LeBlanc R.P., et al. Canadian Glaucoma Study: 2. risk factors for the progression of open-angle glaucoma. *Arch Ophthalmol*. 2008; 126(8): 1030-1036.
71. Kapetanakis V.V., Chan M.P., Foster P.J., Cook D.G., Owen C.G., Rudnicka A.R. Global variations and time trends in the prevalence of primary open angle glaucoma (POAG): a systematic review and meta-analysis. *Br J Ophthalmol*. 2016; 100(1): 86-93.
72. Kreft D., Doblhammer G., Guthoff R.F., Frech S. Prevalence, incidence, and risk factors of primary open-angle glaucoma – a cohort study based on longitudinal data from a German public health insurance. *BMC Public Health*. 2019; 19(1): 851.
73. Liu S., Lin Y., Liu X. Meta-Analysis of Association of Obstructive Sleep Apnea With Glaucoma. *J Glaucoma*. 2016; 25(1): 1-7.
74. Nouri-Mahdavi K., Hoffman D., Coleman A.L., Liu G., et al. Predictive factors for glaucomatous visual field progression in the Advanced Glaucoma Intervention Study. *Ophthalmology*. 2004; 111(9): 1627-1635.
75. Orzalesi N., Rossetti L., Omboni S., Group O.S., Conproso. Vascular risk factors in glaucoma: the results of a national survey. *Graefes Arch Clin Exp Ophthalmol*. 2007; 245(6): 795-802.
76. Scheetz T.E., Faga B., Ortega L., Roos B.R., et al. Glaucoma Risk Alleles in the Ocular Hypertension Treatment Study. *Ophthalmology*. 2016; 123(12): 2527-2536.
77. Topouzis F., Coleman A.L., Harris A., Koskosas A., et al. Factors associated with undiagnosed open-angle glaucoma: the Thessaloniki Eye Study. *Am J Ophthalmol*. 2008; 145(2): 327-335.
78. Trivli A., Koliarakis I., Terzidou C., Goulielmos G.N., et al. Normal-tension glaucoma: Pathogenesis and genetics. *Exp Ther Med*. 2019; 17(1): 563-574.
79. Weinreb R.N., Khaw P.T. Primary open-angle glaucoma. *Lancet*. 2004; 363(9422): 1711-1720.
80. Xu C., Li J., Li Z., Mao X. Migraine as a risk factor for primary open angle glaucoma: A systematic review and meta-analysis. *Medicine (Baltimore)*. 2018; 97(28): e11377.

81. Zhao Y.X., Chen X.W. Diabetes and risk of glaucoma: systematic review and a Meta-analysis of prospective cohort studies. *Int J Ophthalmol.* 2017; 10(9): 1430-1435.
82. Волков В.В. Глаукома при псевдонормальном давлении. М.: Медицина, 2001: 352.
83. Глаукома. Национальное руководство / Под ред. Е.А. Егорова. М.: ГЭОТАР-Медиа, 2013: 824.
84. Золотарев А.В. Микрохирургическая анатомия дренажной системы глаза. Самара, 2009: 72.
85. Нестеров А.П. Глаукомная оптическая нейропатия. *Вестник офтальмологии.* 1999; 4: 3-6.
86. Нестеров А.П. Патогенез и проблемы патогенетического лечения глаукомы. *РМЖ. Клиническая офтальмология.* 2003; 4(2): 47-48.
87. Нестеров А.П. Патогенез первичной открытоугольной глаукомы: какая концепция более правомерна. *Офтальмологические ведомости.* 2008; 1(4): 63-67.
88. Егоров Е.А., Алексеев В.Н. Патогенез и лечение первичной глаукомы. М.: ГЭОТАР-Медиа, 2017: 224.
89. Егоров Е.А., Алексеев В.Н., Газизова И.Р. Первичная открытоугольная глаукома: нейродегенерация и нейропротекция. М.: ГЭОТАР-Медиа, 2019: 176.
90. Еричев В.П., Егоров Е.А. Патогенез первичной открытоугольной глаукомы. *Вестник офтальмологии.* 2014; 130(5): 98-105.
91. Burgoyne C.F., Downs J.C., Bellezza A.J., Suh J.K., Hart R.T. The optic nerve head as a biomechanical structure: a new paradigm for understanding the role of IOP-related stress and strain in the pathophysiology of glaucomatous optic nerve head damage. *Prog Retin Eye Res.* 2005; 24(1): 39-73.
92. Chitranshi N., Dheer Y., Abbasi M., You Y., Graham S.L., Gupta V. Glaucoma Pathogenesis and Neurotrophins: Focus on the Molecular and Genetic Basis for Therapeutic Prospects. *Curr Neuropharmacol.* 2018; 16(7): 1018-1035.
93. Jonas J.B., Budde W.M. Diagnosis and pathogenesis of glaucomatous optic neuropathy: morphological aspects. *Prog Retin Eye Res.* 2000; 19(1): 1-40.
94. Lopez Sanchez M.I., Crowston J.G., Mackey D.A., Troncone I.A. Emerging Mitochondrial Therapeutic Targets in Optic Neuropathies. *Pharmacol Ther.* 2016; 165: 132-152.
95. Morgan W.H., Yu D.Y., Balaratnasingam C. The role of cerebrospinal fluid pressure in glaucoma pathophysiology: the dark side of the optic disc. *J Glaucoma.* 2008; 17(5): 408-413.
96. Sigal I.A., Yang H., Roberts M.D., Grimm J.L., et al. IOP-induced lamina cribrosa deformation and scleral canal expansion: independent or related? *Invest Ophthalmol Vis Sci.* 2011; 52(12): 9023-9032.
97. Springelkamp H., Iglesias A.I., Mishra A., Hohn R., et al. New insights into the genetics of primary open-angle glaucoma based on meta-analyses of intraocular pressure and optic disc characteristics. *Hum Mol Genet.* 2017; 26(2): 438-453.
98. van Koolwijk L.M., Ramdas W.D., Ikram M.K., Jansonius N.M., et al. Common genetic determinants of intraocular pressure and primary open-angle glaucoma. *PLoS Genet.* 2012; 8(5): e1002611.
99. Основные показатели первичной инвалидности взрослого населения Российской Федерации за 2021 год//Министерство здравоохранения Российской Федерации ФГБУ «Центральный научно-исследовательский институт организации и информатизации здравоохранения». – Москва, 2022.
100. Основные показатели повторной инвалидности взрослого населения Российской Федерации за 2021 год//Министерство здравоохранения Российской Федерации ФГБУ «Центральный научно-исследовательский институт организации и информатизации здравоохранения» Минздрава России. – Москва, 2022.

101. Нероев В.В. Офтальмология Российской Федерации в цифрах: краткий сборник. – М., 2021 – 16 с. Составлен по данным статистических материалов ФГБУ «ЦНИИ организации и информации здравоохранения» Министерства Здравоохранения Российской Федерации, 2008-2021 гг.
102. Всемирный доклад о проблемах зрения. Женева: Всемирная организация здравоохранения; 2020. (Электронный ресурс.) URL: <https://apps.who.int/iris/bitstream/handle/10665/328717/9789240017207-rus.pdf> (дата обращения: 26.06.2021).
103. Quigley H.A. Number of people with glaucoma worldwide. Br J Ophthalmol. 1996; 80(5): 389-393.
104. Малишевская Т.Н., Косакян С.М., Егоров Д.Б. и др. Региональный регистр пациентов с глаукомой. Методологические аспекты построения, возможности использования в клинической практике. Российский офтальмологический журнал. 2020; 13(S4): 7-35.
105. Мовсисян А.Б., Куроедов А.В., Архаров М.А., Прохоренко В.В., Чепурнов И.А. Эпидемиологический анализ заболеваемости и распространенности первичной открытоугольной глаукомы в Российской Федерации. РМЖ. Клиническая офтальмология. 2022; 22(1): 3-10.
106. Репринцев А.В., Рыжаева В.Н. Сравнительный анализ распространенности глаукомы в ряде регионов России. Актуальные проблемы гуманитарных и естественных наук. 2019; 6: 189-192.
107. Данные ФГБУ «Федеральное бюро медико-социальной экспертизы Минтруда России», 2022.
108. Либман Е.С. Инвалидность вследствие патологии органа зрения / В кн. Офтальмология. Национальное руководство под ред. С.Э. Аветисова, Е.А. Егорова, Л.К. Мошето-вой, В.В. Нероева, Х.П. Тахчиди. М.: ГЭОТАР-Медиа, 2008: 19-25.
109. Нероев В.В., Михайлова Л.А. Офтальмологическая заболеваемость в России. / в кн. Офтальмология. Национальное руководство под ред. С.Э. Аветисова, Е.А. Егорова, Л.К. Мошето-вой, Х.П. Тахчиди. М.: ГЭОТАР-Медиа, 2018: 15-19.
110. Егоров Е.А., Куроедов А.В. Отдельные клинико-эпидемиологические характеристики глаукомы в странах СНГ и Грузии. Результаты многоцентрового открытого ретроспективного исследования (часть 1). Клиническая офтальмология. 2011; 12(3): 97-100.
111. Нероев В.В., Киселева О.А., Бессмертный А.М. Основные результаты мультицентрового исследования эпидемиологических особенностей первичной открытоугольной глаукомы в Российской Федерации. Российский офтальмологический журнал. 2013; 6(3): 4-7.
112. Buck's 2019 ICD-10-CM Physician Edition E-Book, 1st Ed. New York: Saunders, 2019: 1600.
113. International Statistical Classification of Diseases and Related Health Problems 10th Revision (ICD-10). WHO Version for; 2016. URL: <https://icd.who.int/browse10/2016/en#/H40-N42> (дата обращения 25.12.2019).
114. Нестеров А.П., Бунин А.Я. О новой классификации первичной глаукомы. Вестник офтальмологии. 1977; 5: 38-42.
115. Волков В.В. Дополнительное обоснование предлагаемой для обсуждения классификации открытоугольной глаукомы на основе представлений о патогенезе ее прогрессирования. Вестник офтальмологии. 2007; 123(4): 40-45.
116. Нестеров А.П., Егоров Е.А. Классификация глаукомы. Клиническая офтальмология. 2001; 2(2): 35-37.
117. Foster P.J., Buhrmann R., Quigley H.A., Johnson G.J. The definition and classification of glaucoma in prevalence surveys. Br J Ophthalmol. 2002; 86(2): 238-242.

118. Mills R.P., Budenz D.L., Lee P.P., Noecker R.J., et al. Categorizing the stage of glaucoma from pre-diagnosis to end-stage disease. *Am J Ophthalmol.* 2006; 141(1): 24-30.
119. Hodapp E., Parrish R., Anderson D. *Clinical Decisions in Glaucoma.* St. Louis: Mosby-Year Book Inc., 1993: 204.
120. Bierings R., van Sonderen F.L.P., Jansonius N.M. Visual complaints of patients with glaucoma and controls under optimal and extreme luminance conditions. *Acta Ophthalmol.* 2018; 96(3): 288-294.
121. Enoch J., Jones L., Taylor D.J., Bronze C., et al. How do different lighting conditions affect the vision and quality of life of people with glaucoma? A systematic review. *Eye (Lond).* 2020; 34(1): 138-154.
122. Qiu M., Boland M.V., Ramulu P.Y. Cup-to-Disc Ratio Asymmetry in U.S. Adults: Prevalence and Association with Glaucoma in the 2005-2008 National Health and Nutrition Examination Survey. *Ophthalmology.* 2017; 124(8): 1229-1236.
123. Hughes E., Spry P., Diamond J. 24-hour monitoring of intraocular pressure in glaucoma management: a retrospective review. *J Glaucoma.* 2003; 12(3): 232-236.
124. Susanna R., Medeiros F.A. *The Optic Nerve in Glaucoma.* Rio de Janeiro: Cultura Medica, 2006: 392.
125. Нестеров А.П., Егоров Е.А. Клинические особенности глаукоматозной атрофии зрительного нерва. *Вестник офтальмологии.* 1978; 1: 5-8.
126. Manalastas P.I.C., Belghith A., Weinreb R.N., Jonas J.B., et al. Automated Beta Zone Parapapillary Area Measurement to Differentiate Between Healthy and Glaucoma Eyes. *Am J Ophthalmol.* 2018; 191(140-148).
127. Quigley H.A., Dunkelberger G.R., Green W.R. Retinal ganglion cell atrophy correlated with automated perimetry in human eyes with glaucoma. *Am J Ophthalmol.* 1989; 107(5): 453-464.
128. International Council of Ophthalmology Guidelines for Glaucoma Eye Care / ed. N. Gupta et al., ICO, San Francisco, 2015:22
129. Егоров Е.А., Нестеров А.П. Первичная открытоугольная глаукома / в кн. *Офтальмология. Национальное руководство* под ред. С.Э. Аветисова, Е.А. Егорова, Л.К. Мошетовой, Х.П. Тахчиди. М.: ГЭОТАР-Медиа, 2018: 713-726.
130. Антонов А.А., Карлова Е.В., Брежнев А.Ю., Дорофеев Д.А. Современное состояние офтальмотонометрии. *Вестник офтальмологии.* 2020; 136(6): 100-107.
131. Балашевич Л.И., Качанов А.Б., Никулин С.А. и др. Влияние толщины роговицы на пневмотонометрические показатели внутриглазного давления. *Офтальмохирургия.* 2005; 1: 31-33.
132. Cook J.A., Botello A.P., Elders A., Fathi Ali A., et al. Systematic review of the agreement of tonometers with Goldmann applanation tonometry. *Ophthalmology.* 2012; 119(8): 1552-1557.
133. Sagri D., Losche C.C., Bestges B.B., Krummenauer F. [Is There Really Agreement between Rebound and Goldmann Applanation Tonometry Methods? Results of a Systematic Review of the Period 01/2005 to 08/2014]. *Klin Monbl Augenheilkd.* 2015; 232(7): 850-857.
134. Алексеев В.Н., Егоров Е.А., Мартынова Е.Б. О распределении уровней внутриглазного давления в нормальной популяции. *РМЖ. Клиническая офтальмология.* 2001; 2(2): 38-40.
135. Егоров Е.А., Еричев В.П., Куроедов А.В. и др. Показатели офтальмотонометрии в здоровой популяции. *Национальный журнал глаукома.* 2018; 17(2): 91-98.
136. Краснов М.М. Клиностатическая проба для ранней диагностики глаукомы. *Вестник офтальмологии.* 1963; 1: 26-28.
137. Хадикова Э.В. Ортостатические колебания уровня внутриглазного давления в норме и при глаукоме. *Вестник ОГУ.* 2004; 12: 45-46.

138. Colton T., Ederer F. The distribution of intraocular pressures in the general population. *Surv Ophthalmol.* 1980; 25(3): 123-129.
139. Ittoop S.M., SooHoo J.R., Seibold L.K., Mansouri K., Kahook M.Y. Systematic Review of Current Devices for 24-h Intraocular Pressure Monitoring. *Adv Ther.* 2016; 33(10): 1679-1690.
140. Kniestedt C., Punjabi O., Lin S., Stamper R.L. Tonometry through the ages. *Surv Ophthalmol.* 2008; 53(6): 568-591.
141. Konstas A.G., Kahook M.Y., Araie M., Katsanos A., et al. Diurnal and 24-h Intraocular Pressures in Glaucoma: Monitoring Strategies and Impact on Prognosis and Treatment. *Adv Ther.* 2018; 35(11): 1775-1804.
142. Bengtsson B., Leske M.C., Hyman L., Heijl A., Early Manifest Glaucoma Trial G. Fluctuation of intraocular pressure and glaucoma progression in the early manifest glaucoma trial. *Ophthalmology.* 2007; 114(2): 205-209.
143. Prata T.S., De Moraes C.G., Kanadani F.N., Ritch R., Paranhos A., Jr. Posture-induced intraocular pressure changes: considerations regarding body position in glaucoma patients. *Surv Ophthalmol.* 2010; 55(5): 445-453.
144. Sacca S.C., Rolando M., Marletta A., Macri A., Cerqueti P., Ciurlo G. Fluctuations of intraocular pressure during the day in open-angle glaucoma, normal-tension glaucoma and normal subjects. *Ophthalmologica.* 1998; 212(2): 115-119.
145. Абышева Л.Д., Авдеев Р.В., Александров А.С. и др. Оптимальные характеристики верхней границы офтальмотонуса у пациентов с развитой стадией первичной открытоугольной глаукомы с точки зрения доказательной медицины. *Клиническая офтальмология.* 2015; 3: 111-123.
146. Астахов Ю.С., Устинова Е.И., Катинас Г.С. и др. О традиционных и современных способах исследования колебаний офтальмотонуса. *Офтальмологические ведомости.* 2008; 1(2): 7-12.
147. Kass M.A., Heuer D.K., Higginbotham E.J., Johnson C.A., et al. The Ocular Hypertension Treatment Study: a randomized trial determines that topical ocular hypotensive medication delays or prevents the onset of primary open-angle glaucoma. *Arch Ophthalmol.* 2002; 120(6): 701-713; discussion 829-730.
148. Leske M.C., Heijl A., Hussein M., Bengtsson B., et al. Factors for glaucoma progression and the effect of treatment: the early manifest glaucoma trial. *Arch Ophthalmol.* 2003; 121(1): 48-56.
149. Stewart W.C., Konstas A.G., Nelson L.A., Kruff B. Meta-analysis of 24-hour intraocular pressure studies evaluating the efficacy of glaucoma medicines. *Ophthalmology.* 2008; 115(7): 1117-1122 e1111.
150. Diaconita V., Quinn M., Jamal D., Dishan B., Malvankar-Mehta M.S., Hutnik C. Washout Duration of Prostaglandin Analogues: A Systematic Review and Meta-analysis. *J Ophthalmol.* 2018 Sep 27;2018:3190684.
151. European Glaucoma Society Terminology and Guidelines for Glaucoma (5th Edition). Savona: PubliComm, 2020: 172.
152. Congdon N.G., Spaeth G.L., Augsburger J., Klancnik J., Jr., Patel K., Hunter D.G. A proposed simple method for measurement in the anterior chamber angle: biometric gonioscopy. *Ophthalmology.* 1999; 106(11): 2161-2167.
153. Олвэрд У.Л.М., Лонгмуа Р.А. Атлас по гониоскопии (пер. с англ.) / под ред. Т.В. Соколовской. М.: «ГЭОТАР-Медиа», 2010: 120.
154. Шульпина Н.Б. Биомикроскопия глаза. М.: Медицина. 1974: 264.
155. Spaeth G.L. The normal development of the human anterior chamber angle: a new system of descriptive grading. *Trans Ophthalmol Soc U K (1962).* 1971; 91: 709-739.

156. Gonioscopy anatomy of the angle of the anterior chamber of the eye. In: SRe, ed. In: Shaffer R.N. Stereoscopic manual of gonioscopy. St. Louis, Mosby, 1962: 92.
157. Sakata L.M., Lavanya R., Friedman D.S., Aung H.T., et al. Comparison of gonioscopy and anterior segment ocular coherence tomography in detecting angle closure in different quadrants of the anterior chamber angle. *Ophthalmology*. 2008; 115(5): 769-774.
158. Сидорова А.В., Старостина А.В., Стефанкова К.А. и соавт. Современные методы визуализации угла передней камеры в диагностике и лечении глаукомы. *Офтальмохирургия*. 2022; 2: 67-76.
159. Diagnosis of Primary Open Angle Glaucoma. Consensus Series - 10 / Ed. R.N. Weinreb., D. Garway-Heath, C. Leung, F. Medeiros, J. Liebmann. Amsterdam: Kugler Publications, 2017: 234.
160. Jonas J.B., Gusek G.C., Naumann G.O. Optic disc, cup and neuroretinal rim size, configuration and correlations in normal eyes. *Invest Ophthalmol Vis Sci*. 1988; 29(7): 1151-1158.
161. Morgan J.E., Bourtsoukli I., Rajkumar K.N., Ansari E., et al. The accuracy of the inferior>superior>nasal>temporal neuroretinal rim area rule for diagnosing glaucomatous optic disc damage. *Ophthalmology*. 2012; 119(4): 723-730.
162. Glaucoma Imaging / Eds. Iester M., Garway-Heath D., Lemij H. Savona: PubliComm, 2017: 144.
163. Егоров Е.А. Фото- и стереофотографические методики изучения глазного дна. *Военно-медицинский журнал*. 1977; 5: 46-47.
164. Куроедов А.В., Городничий В.В., Огородникова В.Ю. и др. Офтальмоскопическая характеристика изменений диска зрительного нерва и слоя нервных волокон при глаукоме (пособие для врачей). М.: «Дом печати «Столичный бизнес», 2011: 48.
165. Harizman N., Oliveira C., Chiang A., Tello C., et al. The ISNT rule and differentiation of normal from glaucomatous eyes. *Arch Ophthalmol*. 2006; 124(11): 1579-1583.
166. Spaeth G.L., Henderer J., Liu C., Kesen M., et al. The disc damage likelihood scale: reproducibility of a new method of estimating the amount of optic nerve damage caused by glaucoma. *Trans Am Ophthalmol Soc*. 2002; 100: 181-185; discussion 185-186.
167. Cao X., Sun X., Yan S., Xu Y. A narrative review of glaucoma screening from fundus images. *Ann Eye Sci*. 2021; 6: 27-40.
168. Ernest P.J., Viechtbauer W., Schouten J.S., Beckers H.J., et al. The influence of the assessment method on the incidence of visual field progression in glaucoma: a network meta-analysis. *Acta Ophthalmol*. 2012; 90(1): 10-19.
169. Yanagisawa M., Murata H., Matsuura M., Fujino Y., Hirasawa K., Asaoka R. Investigating the structure-function relationship using Goldmann V standard automated perimetry where glaucomatous damage is advanced. *Ophthalmic Physiol Opt*. 2019; 39(6): 441-450.
170. Intraocular Pressure. Consensus Series - 4. / Ed. R.N. Weinreb, J.D. Brandt, D. Garway-Heath, F. Medeiros. Amsterdam: Kugler Publications, 2007: 128.
171. Аветисов С.Э., Бубнова И.А., Антонов А.А. Биомеханические свойства роговицы: клиническое значение, методы исследования, возможности систематизации подходов к изучению. *Вестник офтальмологии*. 2010; 126(6): 3-7.
172. Belovay G.W., Goldberg I. The thick and thin of the central corneal thickness in glaucoma. *Eye (Lond)*. 2018; 32(5): 915-923.
173. Doughty M.J., Zaman M.L. Human corneal thickness and its impact on intraocular pressure measures: a review and meta-analysis approach. *Surv Ophthalmol*. 2000; 44(5): 367-408.
174. Ehlers N., Bramsen T., Sperling S. Applanation tonometry and central corneal thickness. *Acta Ophthalmol (Copenh)*. 1975; 53(1): 34-43.



175. Mowatt G., Burr J.M., Cook J.A., Siddiqui M.A., et al. Screening tests for detecting open-angle glaucoma: systematic review and meta-analysis. *Invest Ophthalmol Vis Sci.* 2008; 49(12): 5373-5385.
176. Herman D.C., Hodge D.O., Bourne W.M. Increased corneal thickness in patients with ocular hypertension. *Arch Ophthalmol.* 2001; 119(3): 334-336.
177. Kansal V., Armstrong J.J., Pintwala R., Hutnik C. Optical coherence tomography for glaucoma diagnosis: An evidence based meta-analysis. *PLoS One.* 2018; 13(1): e0190621.
178. The effectiveness of intraocular pressure reduction in the treatment of normal-tension glaucoma. Collaborative Normal-Tension Glaucoma Study Group. *Am J Ophthalmol.* 1998; 126(4): 498-505.
179. Авдеев Р.В., Александров А.С., Бакунина Н.А. и др. Сопоставление режимов лечения больных с первичной открытоугольной глаукомой с характеристиками прогрессирования заболевания. Часть 1. Состояние показателей офтальмотонуса. *Национальный журнал глаукома.* 2018; 17(1): 14-28.
180. Нероев В.В., Шамшинова А.М. Электрофизиологические методы исследования / В кн. *Офтальмология. Национальное руководство под ред. С.Э. Аветисова, Е.А. Егорова, Л.К. Мошетовой, В.В. Нероева, Х.П. Тахчиди.* М.: ГЭОТАР-Медиа, 2008: 159-175.
181. Heijl A., Leske M.C., Bengtsson B., Hyman L., et al. Reduction of intraocular pressure and glaucoma progression: results from the Early Manifest Glaucoma Trial. *Arch Ophthalmol.* 2002; 120(10): 1268-1279.
182. Lichter P.R., Musch D.C., Gillespie B.W., Guire K.E., et al. Interim clinical outcomes in the Collaborative Initial Glaucoma Treatment Study comparing initial treatment randomized to medications or surgery. *Ophthalmology.* 2001; 108(11): 1943-1953.
183. *Medical Treatment of Glaucoma. WGA Consensus Series - 7.* / Eds. Weinreb R., Makoto A., Susanna R., Goldberg I., Migdal C., Liebmann J. Kugler Publications, 2010: 309.
184. Musch D.C., Gillespie B.W., Niziol L.M., Lichter P.R., Varma R., Group C.S. Intraocular pressure control and long-term visual field loss in the Collaborative Initial Glaucoma Treatment Study. *Ophthalmology.* 2011; 118(9): 1766-1773.
185. Kobelt G. Comparative data for all countries. In: *Primary open-angle glaucoma. Differences in international treatment patterns and costs.* / Eds. Jönsson B., Krieglstein G. Oxford, England: ISIS Medical Media, 1998: 116-126.
186. Li T., Lindsley K., Rouse B., Hong H., et al. Comparative Effectiveness of First-Line Medications for Primary Open-Angle Glaucoma: A Systematic Review and Network Meta-analysis. *Ophthalmology.* 2016; 123(1): 129-140.
187. Fung A.T., Reid S.E., Jones M.P., Healey P.R., McCluskey P.J., Craig J.C. Meta-analysis of randomised controlled trials comparing latanoprost with brimonidine in the treatment of open-angle glaucoma, ocular hypertension or normal-tension glaucoma. *Br J Ophthalmol.* 2007; 91(1): 62-68.
188. Schuman J.S. Effects of systemic beta-blocker therapy on the efficacy and safety of topical brimonidine and timolol. Brimonidine Study Groups 1 and 2. *Ophthalmology.* 2000; 107(6): 1171-1177.
189. Tang W., Zhang F., Liu K., Duan X. Efficacy and safety of prostaglandin analogues in primary open-angle glaucoma or ocular hypertension patients: A meta-analysis. *Medicine (Baltimore).* 2019; 98(30): e16597.
190. Steensberg A.T., Mullertz O.O., Virgili G., Azuara-Blanco A., Kolko M. Evaluation of Generic versus Original Prostaglandin Analogues in the Treatment of Glaucoma: A Systematic Review and Meta-Analysis. *Ophthalmol Glaucoma.* 2020; 3(1): 51-59.
191. van der Valk R., Webers C.A., Schouten J.S., Zeegers M.P., Hendrikse F., Prins M.H. Intraocular pressure-lowering effects of all commonly used glaucoma drugs: a meta-analysis of randomized clinical trials. *Ophthalmology.* 2005; 112(7): 1177-1185.

192. Erb C. *Glaucoma and Dry Eye*. Bremen: UNI-MED Verlag AG, 2012: 102.
193. Бржеский В.В. Глаукома и синдром “сухого” глаза. М.: ООО “Компания БОРГЕС”, 2018: 228.
194. Erb C., Lanzl I., Seidova S.F., Kimmich F. Preservative-free tafluprost 0.0015% in the treatment of patients with glaucoma and ocular hypertension. *Adv Ther.* 2011; 28(7): 575-585.
195. Uusitalo H., Egorov E., Kaarniranta K., Astakhov Y., Ropo A. Benefits of switching from latanoprost to preservative-free tafluprost eye drops: a meta-analysis of two Phase IIIb clinical trials. *Clin Ophthalmol.* 2016; 10: 445-454.
196. Zhang X., Vadoothker S., Munir W.M., Saeedi O. Ocular Surface Disease and Glaucoma Medications: A Clinical Approach. *Eye Contact Lens.* 2019; 45(1): 11-18.
197. Baudouin C. Ocular surface and external filtration surgery: mutual relationships. *Dev Ophthalmol.* 2012; 50(64-78).
198. Fechtner R.D., Godfrey D.G., Budenz D., Stewart J.A., Stewart W.C., Jasek M.C. Prevalence of ocular surface complaints in patients with glaucoma using topical intraocular pressure-lowering medications. *Cornea.* 2010; 29(6): 618-621.
199. Hedengran A., Steensberg A.T., Virgili G., Azuara-Blanco A., Kolko M. Efficacy and safety evaluation of benzalkonium chloride preserved eye-drops compared with alternatively preserved and preservative-free eye-drops in the treatment of glaucoma: a systematic review and meta-analysis. *Br J Ophthalmol.* 2020; 104(11): 1512-1518.
200. Ishibashi T., Yokoi N., Kinoshita S. Comparison of the short-term effects on the human corneal surface of topical timolol maleate with and without benzalkonium chloride. *J Glaucoma.* 2003; 12(6): 486-490.
201. Jaenen N., Baudouin C., Pouliquen P., Manni G., Figueiredo A., Zeyen T. Ocular symptoms and signs with preserved and preservative-free glaucoma medications. *Eur J Ophthalmol.* 2007; 17(3): 341-349.
202. Kahook M.Y., Noecker R. Quantitative analysis of conjunctival goblet cells after chronic application of topical drops. *Adv Ther.* 2008; 25(8): 743-751.
203. Martone G., Frezzotti P., Tosi G.M., Traversi C., et al. An in vivo confocal microscopy analysis of effects of topical antiglaucoma therapy with preservative on corneal innervation and morphology. *Am J Ophthalmol.* 2009; 147(4): 725-735 e721.
204. Pisella P.J., Pouliquen P., Baudouin C. Prevalence of ocular symptoms and signs with preserved and preservative free glaucoma medication. *Br J Ophthalmol.* 2002; 86(4): 418-423.
205. Thieme H., van der Velden K.K. [Preservatives from the perspective of glaucoma surgery]. *Ophthalmologie.* 2012; 109(11): 1073-1076.
206. Lin L., Zhao Y.J., Chew P.T., Sng C.C., et al. Comparative efficacy and tolerability of topical prostaglandin analogues for primary open-angle glaucoma and ocular hypertension. *Ann Pharmacother.* 2014; 48(12): 1585-1593.
207. Prum B.E., Jr., Lim M.C., Mansberger S.L., Stein J.D., et al. Primary Open-Angle Glaucoma Suspect Preferred Practice Pattern((R)) Guidelines. *Ophthalmology.* 2016; 123(1): 112-151.
208. Cheng J.W., Li Y., Wei R.L. Systematic review of intraocular pressure-lowering effects of adjunctive medications added to latanoprost. *Ophthalmic Res.* 2009; 42(2): 99-105.
209. Liu A.W., Gan L.Y., Yao X., Zhou J. Long-term assessment of prostaglandin analogs and timolol fixed combinations vs prostaglandin analogs monotherapy. *Int J Ophthalmol.* 2016; 9(5): 750-756.
210. Liu Y., Zhao J., Zhong X., Wei Q., Huang Y. Efficacy and Safety of Brinzolamide as Add-On to Prostaglandin Analogues or beta-Blocker for Glaucoma and Ocular Hypertension: A Systematic Review and Meta-Analysis. *Front Pharmacol.* 2019 Jun 25;10: 679.

211. Xing Y., Jiang F.G., Li T. Fixed combination of latanoprost and timolol vs the individual components for primary open angle glaucoma and ocular hypertension: a systematic review and meta-analysis. *Int J Ophthalmol.* 2014; 7(5): 879-890.
212. Cheng J.W., Cheng S.W., Gao L.D., Lu G.C., Wei R.L. Intraocular pressure-lowering effects of commonly used fixed-combination drugs with timolol: a systematic review and meta-analysis. *PLoS One.* 2012; 7(9): e45079.
213. Куроедов А.В., Брежнев А.Ю., Ловпаче Д.Н. и соавт. Целесообразность применения дифференцированных («ступенчатых») стартовых подходов к лечению больных с разными стадиями глаукомы. *Национальный журнал Глаукома.* 2018; 17(4): 27-54.
214. Olthoff C.M., Schouten J.S., van de Borne B.W., Webers C.A. Noncompliance with ocular hypotensive treatment in patients with glaucoma or ocular hypertension an evidence-based review. *Ophthalmology.* 2005; 112(6): 953-961.
215. Cheng J.W., Cai J.P., Wei R.L. Meta-analysis of medical intervention for normal tension glaucoma. *Ophthalmology.* 2009; 116(7): 1243-1249.
216. Kim J.M., Kim T.W., Kim C.Y., Kim H.K., Park K.H. Comparison of the intraocular pressure-lowering effect and safety of brimonidine/timolol fixed combination and 0.5% timolol in normal-tension glaucoma patients. *Jpn J Ophthalmol.* 2016; 60(1): 20-26.
217. Kim T.W., Kim M., Lee E.J., Jeoung J.W., Park K.H. Intraocular pressure-lowering efficacy of dorzolamide/timolol fixed combination in normal-tension glaucoma. *J Glaucoma.* 2014; 23(5): 329-332.
218. Desai M.A., Lee R.K. The medical and surgical management of pseudoexfoliation glaucoma. *Int Ophthalmol Clin.* 2008; 48(4): 95-113.
219. Konstas A.G., Hollo G., Astakhov Y.S., Teus M.A., et al. Factors associated with long-term progression or stability in exfoliation glaucoma. *Arch Ophthalmol.* 2004; 122(1): 29-33.
220. Ho J.D., Hu C.C., Lin H.C. Antiglaucoma medications during pregnancy and the risk of low birth weight: a population-based study. *Br J Ophthalmol.* 2009; 93(10): 1283-1286.
221. Garg A., Gazzard G. Selective laser trabeculoplasty: past, present, and future. *Eye (Lond).* 2018; 32(5): 863-876.
222. Gazzard G., Konstantakopoulou E., Garway-Heath D., Garg A., et al. Selective laser trabeculoplasty versus eye drops for first-line treatment of ocular hypertension and glaucoma (LiGHT): a multicentre randomised controlled trial. *Lancet.* 2019; 393(10180): 1505-1516.
223. Kennedy J.B., SooHoo J.R., Kahook M.Y., Seibold L.K. Selective Laser Trabeculoplasty: An Update. *Asia Pac J Ophthalmol (Phila).* 2016; 5(1): 63-69.
224. Li X., Wang W., Zhang X. Meta-analysis of selective laser trabeculoplasty versus topical medication in the treatment of open-angle glaucoma. *BMC Ophthalmol.* 2015; 15: 107.
225. McAlinden C. Selective laser trabeculoplasty (SLT) vs other treatment modalities for glaucoma: systematic review. *Eye (Lond).* 2014; 28(3): 249-258.
226. Wong M.O., Lee J.W., Choy B.N., Chan J.C., Lai J.S. Systematic review and meta-analysis on the efficacy of selective laser trabeculoplasty in open-angle glaucoma. *Surv Ophthalmol.* 2015; 60(1): 36-50.
227. Zhang L., Weizer J.S., Musch D.C. Perioperative medications for preventing temporarily increased intraocular pressure after laser trabeculoplasty. *Cochrane Database Syst Rev.* 2017; 2: CD010746.
228. Waterman H., Evans J.R., Gray T.A., Henson D., Harper R. Interventions for improving adherence to ocular hypotensive therapy. *Cochrane Database Syst Rev.* 2013; 4: CD006132.
229. Волкова Н.В., Щуко А.Г., Юрьева Т.Н. и соавт. Nd:YAG-лазерная гониопунктура как обязательная адьювантная процедура после непроникающей глубокой склерэктомии (результаты долгосрочного наблюдения). *Вестник офтальмологии.* 2019; 135(2): 93-101.

230. Соколовская Т.В., Дога А.В., Магарамов Д.А., Кочеткова Ю.А. YAG-лазерная активация трабекулы в лечении больных первичной открытоугольной глаукомой. *Офтальмохирургия*. 2014; 1: 47-52.
231. Michelessi M., Lindsley K. Peripheral iridotomy for pigmentary glaucoma. *Cochrane Database Syst Rev*. 2016; 2: CD005655.
232. Masis Solano M., Huang G., Lin S.C. When Should We Give Up Filtration Surgery: Indications, Techniques and Results of Cyclodestruction. *Dev Ophthalmol*. 2017; 59: 179-190.
233. Chen M.F., Kim C.H., Coleman A.L. Cyclodestructive procedures for refractory glaucoma. *Cochrane Database Syst Rev*. 2019; 3: CD012223.
234. Michelessi M., Bicket A.K., Lindsley K. Cyclodestructive procedures for non-refractory glaucoma. *Cochrane Database Syst Rev*. 2018; 4: CD009313.
235. Murakami Y., Akil H., Chahal J., Dustin L., et al. Endoscopic cyclophotocoagulation versus second glaucoma drainage device after prior aqueous tube shunt surgery. *Clin Exp Ophthalmol*. 2017; 45(3): 241-246.
236. Clement C.I., Kampougeris G., Ahmed F., Cordeiro M.F., Bloom P.A. Combining phacoemulsification with endoscopic cyclophotocoagulation to manage cataract and glaucoma. *Clin Exp Ophthalmol*. 2013; 41(6): 546-551.
237. Rathi S., Radcliffe N.M. Combined endocyclophotocoagulation and phacoemulsification in the management of moderate glaucoma. *Surv Ophthalmol*. 2017; 62(5): 712-715.
238. Toth M., Shah A., Hu K., Bunce C., Gazzard G. Endoscopic cyclophotocoagulation (ECP) for open angle glaucoma and primary angle closure. *Cochrane Database Syst Rev*. 2019; 2: CD012741.
239. Aquino M.C., Barton K., Tan A.M., Sng C., et al. Micropulse versus continuous wave transscleral diode cyclophotocoagulation in refractory glaucoma: a randomized exploratory study. *Clin Exp Ophthalmol*. 2015; 43(1): 40-46.
240. Chen T. *Glaucoma Surgery*. Philadelphia: Saunders, 2008: 268
241. Razeghinejad M.R., Fudemberg S.J., Spaeth G.L. The changing conceptual basis of trabeculectomy: a review of past and current surgical techniques. *Surv Ophthalmol*. 2012; 57(1): 1-25.
242. Carg A., Alio J.L. *Glaucoma Surgery*. New Delhi: JP Brothers, 2010: 400.
243. *Glaucoma Surgery. Consensus - 11* / Eds. Weinreb R.N., Ramulu P., Topouzis F., Park K.H., Mansouri K., Lerner S.F. Amsterdam: Kugler Publications, 2019: 512.
244. *Guidelines on Design and Reporting of Glaucoma Surgical Trials* / Eds. Shaarawy T.M., Sherwood M.B., Grehn F. Amsterdam: Kugler Publications, 2009: 92.
245. Burr J., Azuara-Blanco A., Avenell A., Tuulonen A. Medical versus surgical interventions for open angle glaucoma. *Cochrane Database Syst Rev*. 2012; 9: CD004399.
246. Cheng J.W., Cheng S.W., Cai J.P., Li Y., Wei R.L. Systematic overview of the efficacy of nonpenetrating glaucoma surgery in the treatment of open angle glaucoma. *Med Sci Monit*. 2011; 17(7): RA155-163.
247. Eldaly M.A., Bunce C., Elsheikha O.Z., Wormald R. Non-penetrating filtration surgery versus trabeculectomy for open-angle glaucoma. *Cochrane Database Syst Rev*. 2014; 2: CD007059.
248. Hugkulstone C.E., Stevenson L., Vernon S.A. Simultaneous bilateral trabeculectomy. *Eye (Lond)*. 1994; 8(Pt 4): 398-401.
249. Khaw P.T., Chiang M., Shah P., Sii F., Lockwood A., Khalili A. Enhanced Trabeculectomy: The Moorfields Safer Surgery System. *Dev Ophthalmol*. 2017; 59: 15-35.
250. Петров С.Ю. Современная концепция борьбы с избыточным рубцеванием после фистулизирующей хирургии глаукомы. Противовоспалительные препараты и новые тенденции. *Офтальмология*. 2017; 14(2): 99-105.

251. Almatlouh A., Bach-Holm D., Kessel L. Steroids and nonsteroidal anti-inflammatory drugs in the postoperative regime after trabeculectomy – which provides the better outcome? A systematic review and meta-analysis. *Acta Ophthalmol.* 2019; 97(2): 146-157.
252. Gabai A., Cimarosti R., Battistella C., Isola M., Lanzetta P. Efficacy and Safety of Trabeculectomy Versus Nonpenetrating Surgeries in Open-angle Glaucoma: A Meta-analysis. *J Glaucoma.* 2019; 28(9): 823-833.
253. Chamard C., Larrieu S., Baudouin C., Bron A., Villain M., Daien V. Preservative-free versus preserved glaucoma eye drops and occurrence of glaucoma surgery. A retrospective study based on the French national health insurance information system, 2008-2016. *Acta Ophthalmol.* 2020; 98(7): e876-e881.
254. Park I.K., Chun Y.S., Kim K.G., Yang H.K., Hwang J.M. New clinical grading scales and objective measurement for conjunctival injection. *Invest Ophthalmol Vis Sci.* 2013; 54(8): 5249-5257.
255. Петров С.Ю., Антонов А.А., Макарова А.С. и др. Возможности пролонгации гипотензивного эффекта трабекулэктомии. *Вестн. офтальмологии.* 2015; 131(1): 75-81.
256. Araujo S.V., Spaeth G.L., Roth S.M., Starita R.J. A ten-year follow-up on a prospective, randomized trial of postoperative corticosteroids after trabeculectomy. *Ophthalmology.* 1995; 102(12): 1753-1759.
257. Armstrong J.J., Denstedt J.T., Trelford C.B., Li E.A., Hutnik C.M.L. Differential effects of dexamethasone and indomethacin on Tenon's capsule fibroblasts: Implications for glaucoma surgery. *Exp Eye Res.* 2019; 182: 65-73.
258. Leung D.Y., Tham C.C. Management of bleb complications after trabeculectomy. *Semin Ophthalmol.* 2013; 28(3): 144-156.
259. Cabourne E., Clarke J.C., Schlottmann P.G., Evans J.R. Mitomycin C versus 5-Fluorouracil for wound healing in glaucoma surgery. *Cochrane Database Syst Rev.* 2015; 11: CD006259.
260. Grehn F. [Surgery of primary open angle glaucoma]. *Klin Monbl Augenheilkd.* 2008; 225(1): 30-38.
261. Masoumpour M.B., Nowroozzadeh M.H., Razeghinejad M.R. Current and Future Techniques in Wound Healing Modulation after Glaucoma Filtering Surgeries. *Open Ophthalmol J.* 2016; 10: 68-85.
262. Chen H.J., Lin C., Lee C.H., Chen Y.H. Efficacy and Safety of Bevacizumab Combined with Mitomycin C or 5-Fluorouracil in Primary Trabeculectomy: A Meta-Analysis of Randomized Clinical Trials. *Ophthalmic Res.* 2018; 59(3): 155-163.
263. Cheng J.W., Cheng S.W., Wei R.L., Lu G.C. Anti-vascular endothelial growth factor for control of wound healing in glaucoma surgery. *Cochrane Database Syst Rev.* 2016; 1: CD009782.
264. Katsanos A., Gorgoli K., Mikropoulos D.G., Arranz-Marquez E., et al. Assessing the role of ranibizumab in improving the outcome of glaucoma filtering surgery and neovascular glaucoma. *Expert Opin Biol Ther.* 2018; 18(6): 719-724.
265. Liu X., Du L., Li N. The Effects of Bevacizumab in Augmenting Trabeculectomy for Glaucoma: A Systematic Review and Meta-Analysis of Randomized Controlled Trials. *Medicine (Baltimore).* 2016; 95(15): e3223.
266. Naito T., Namiguchi K., Yoshikawa K., Miyamoto K., et al. Factors affecting eye drop instillation in glaucoma patients with visual field defect. *PLoS One.* 2017; 12(10): e0185874.
267. Newman-Casey P.A., Niziol L.M., Gillespie B.W., Janz N.K., Lichter P.R., Musch D.C. The Association between Medication Adherence and Visual Field Progression in the Collaborative Initial Glaucoma Treatment Study. *Ophthalmology.* 2020; 127(4): 477-483.

268. Shu Y.H., Wu J., Luong T., Mattox C., et al. Topical Medication Adherence and Visual Field Progression in Open-angle Glaucoma: Analysis of a Large US Health Care System. *J Glaucoma*. 2021; 30(12): 1047-1055.
269. Алексеев В.Н., Левко М.А., Хамед С.М., Ессам Т. Хирургическое лечение рефрактерной глаукомы. *Офтальмологические ведомости*. 2011; 4(3): 65-69.
270. Алексеев И.Б., Прошина О.И., Шормаз И.Н. и др. Результаты хирургического лечения открытоугольной глаукомы у пациентов с артификацией. *Практическая медицина*. 2017; 1(9) (110): 127-130.
271. de Jong L., Lafuma A., Aguade A.S., Berdeaux G. Five-year extension of a clinical trial comparing the EX-PRESS glaucoma filtration device and trabeculectomy in primary open-angle glaucoma. *Clin Ophthalmol*. 2011; 5: 527-533.
272. Gedde S.J., Schiffman J.C., Feuer W.J., Herndon L.W., et al. Treatment outcomes in the Tube Versus Trabeculectomy (TVT) study after five years of follow-up. *Am J Ophthalmol*. 2012; 153(5): 789-803 e782.
273. Dastiridou A.I., Katsanos A., Denis P., Francis B.A., et al. Cyclodestructive Procedures in Glaucoma: A Review of Current and Emerging Options. *Adv Ther*. 2018; 35(12): 2103-2127.
274. Ramdas W.D. The relation between dietary intake and glaucoma: a systematic review. *Acta Ophthalmol*. 2018; 96(6): 550-556.
275. Sena D.F., Lindsley K. Neuroprotection for treatment of glaucoma in adults. *Cochrane Database Syst Rev*. 2017; 1: CD006539.
276. Kolko M. Present and New Treatment Strategies in the Management of Glaucoma. *Open Ophthalmol J*. 2015; 9: 89-100.
277. Qi Y.X., Zhang J., Su X.J. Can neuroprotection effectively manage primary open-angle glaucoma? a protocol of systematic review and meta-analysis. *Medicine (Baltimore)*. 2020; 99(23): e20380.
278. Shen J., Wang Y., Yao K. Protection of retinal ganglion cells in glaucoma: Current status and future. *Exp Eye Res*. 2021; 205: 108506.
279. Верлов Н.А., Доротенко А.Р., Гулина А.С. и др. Исследование лиганд-рецепторного взаимодействия и биораспределения при различных режимах введения лекарственного средства, содержащего полипептиды сетчатки глаза скота. *Вестник офтальмологии*. 2021; 137(5): 88-95.
280. Romano C., Price M.T., Almlı T., Olney J.W. Excitotoxic neurodegeneration induced by deprivation of oxygen and glucose in isolated retina. *Invest Ophthalmol Vis Sci*. 1998; 39(2): 416-423.
281. Егоров Е.А., Еричев В.П., Страхов В.В. и соавт. Структурно-функциональные изменения сетчатки у пациентов с первичной открытоугольной глаукомой при компенсированном внутриглазном давлении на фоне ретинопротекторной терапии. *Вестник офтальмологии*. 2019; 135(3): 20-30.
282. Еричев В.П., Петров С.Ю., Волжанин А.В. Мета-анализ рандомизированных клинических исследований эффективности и безопасности нейропротекторной терапии глаукомы с использованием комплекса водорастворимых полипептидных фракций. *Национальный журнал Глаукома*. 2016; 15(4): 71-81.
283. Лоскутов И.А., Саверская Е.Н., Лоскутова Е.И. Ретинопротекция как терапевтическая стратегия глаукомы: обзор исторических и современных мировых тенденций. *Национальный журнал Глаукома*. 2017; 16(4): 86-97.
284. Алексеев В.Н., Лысенко О.И. Психоэмоциональные и вегетативные изменения – составляющие патологического процесса у больных с сосудистыми оптическими и глаукомными нейропатиями. *Клиническая офтальмология*. 2014; 14(3): 121-123.

285. Астахов Ю.С., Бутин Е.В., Морозова Н.В., Соколов В.О. Результаты применения Ретиналамина у больных с первичной открытоугольной глаукомой. *Глаукома*. 2006; 2:43-47.
286. Егоров Е.А., Егорова Т.Е., Шрамко Ю.Г. Эффективность применения Ретиналамина у пациентов с компенсированной первичной открытоугольной глаукомой. *РМЖ Клиническая офтальмология*. 2014; 15(4): 188-193.
287. Ильина С.Н., Ломаник И.Ф., Логош С.М., Шавловская Т.В. Ретиналамин в нейропротекторной терапии больных первичной открытоугольной глаукомой. *Офтальмология Восточная Европа*. 2012; 15(4): 96-101.
288. Мазунин И.Ю. Результаты применения нейроретинопротектора «Ретиналамин» после лазерной трабекулопластики при лечении компенсированной первичной открытоугольной глаукомы. *Медицинский альманах*. 2014; 31(1): 69-73.
289. Малишевская Т.Н., Долгова И.Г. Сравнительный анализ эффективности различных методов нейропротекторной терапии больных первичной стабилизированной глаукомой в далекозашедшей стадии. *Национальный журнал глаукома*. 2016; 15(2): 84-92.
290. Рожко Ю.И., Марченко Л.Н., Ребенок Н.А., Кривун А.О. и др. Нейроретинопротекторное действие Кортексина и Ретиналамина в терапии открытоугольной глаукомы. *Проблемы здоровья и экологии*. 2010; 25(3): 50-55.
291. Момот В.А. Тренинг уверенного поведения и общения в психологической реабилитации инвалидов по зрению. *Вестник психосоциальных. и коррекционно-реабилитационных технологий*. 2007; 3: 9-18.
292. Ушаков С.А. Медико-социальная реабилитация больных глаукомой: задачи врача и пациента. Волгоград, «Волгоград», 2007.
293. Shin D.Y., Jung K.I., Park H.Y.L., Park C.K. The effect of anxiety and depression on progression of glaucoma. *Sci Rep*. 2021; 11(1): 1769.
294. Ali M., Akhtar F. Ocular digital massage for the management of post-trabeculectomy underfiltering blebs. *J Coll Physicians Surg Pak*. 2011; 21(11): 676-679.
295. Than J.Y.L., Al-Mugheiry T.S., Gale J., Martin K.R. Factors predicting the success of trabeculectomy bleb enhancement with needling. *Br J Ophthalmol*. 2018; 102(12): 1667-1671.
296. Приказ Минздрава России от 13.03.2019 N 124н «Об утверждении порядка проведения профилактического медицинского осмотра и диспансеризации определенных групп взрослого населения».
297. Kirwan J.F., Gouws P., Linnell A.E., Crowston J., Bunce C. Pharmacological mydriasis and optic disc examination. *Br J Ophthalmol*. 2000; 84(8): 894-898.
298. Rao H.L., Jonnadula G.B., Addepalli U.K., Senthil S., Garudadri C.S. Effect of cataract extraction on Visual Field Index in glaucoma. *J Glaucoma*. 2013; 22(2): 164-168.
299. Ahmad M., Chocron I., Shrivastava A. Considerations for refractive surgery in the glaucoma patient. *Curr Opin Ophthalmol*. 2017; 28(4): 310-315.
300. Kozobolis V., Konstantinidis A., Sideroudi H., Labiris G. The Effect of Corneal Refractive Surgery on Glaucoma. *J Ophthalmol*. 2017; 2017: 8914623.
301. Akashi A., Kanamori A., Ueda K., Inoue Y., Yamada Y., Nakamura M. The Ability of SD-OCT to Differentiate Early Glaucoma With High Myopia From Highly Myopic Controls and Nonhighly Myopic Controls. *Invest Ophthalmol Vis Sci*. 2015; 56(11): 6573-6580.
302. Park H.Y., Choi S.I., Choi J.A., Park C.K. Disc Torsion and Vertical Disc Tilt Are Related to Subfoveal Scleral Thickness in Open-Angle Glaucoma Patients With Myopia. *Invest Ophthalmol Vis Sci*. 2015; 56(8): 4927-4935.
303. Shen L., Melles R.B., Metlapally R., Barcellos L., et al. The Association of Refractive Error with Glaucoma in a Multiethnic Population. *Ophthalmology*. 2016; 123(1): 92-101.
304. Shin H.Y., Park H.Y., Park C.K. The effect of myopic optic disc tilt on measurement of spectral-domain optical coherence tomography parameters. *Br J Ophthalmol*. 2015; 99(1): 69-74.

305. Khawaja A.P., Chan M.P., Broadway D.C., Garway-Heath D.F., et al. Systemic medication and intraocular pressure in a British population: the EPIC-Norfolk Eye Study. *Ophthalmology*. 2014; 121(8): 1501-1507.
306. Masnoon N., Shakib S., Kalisch-Ellett L., Caughey G.E. What is polypharmacy? A systematic review of definitions. *BMC Geriatr*. 2017; 17(1): 230.



## **Приложение А1. Состав рабочей группы по разработке и пересмотру клинических рекомендаций**

1. Антонов А.А., к.м.н., ведущий научный сотрудник отдела глаукомы ФГБНУ «НИИ глазных болезней им. М.М. Краснова», ООО «Ассоциация врачей-офтальмологов», Москва
2. Астахов С.Ю., д.м.н., профессор, заведующий кафедрой офтальмологии ГБОУ ВПО «Первый Санкт-Петербургский государственный медицинский университет им. И.П. Павлова», ООО «Ассоциация врачей-офтальмологов», Санкт-Петербург
3. Брежнев А.Ю., к.м.н., доцент, ФГБОУ ВО «Курский государственный медицинский университет» МЗ РФ, ОБУЗ «Офтальмологическая клиническая больница - Офтальмологический центр», МОО «Глаукомное общество», ООО «Общество офтальмологов России», Курск
4. Бржеский В.В., д.м.н., профессор, заведующий кафедрой офтальмологии ФГБОУ ВО СПбГПМУ МЗ РФ, МОО «Глаукомное общество», ООО «Общество офтальмологов России», Санкт-Петербург
5. Газизова И.Р., д.м.н., ФГБНУ ИЭМ Медицинский научный центр, МОО «Глаукомное общество», ООО «Общество офтальмологов России», Санкт-Петербург
7. Голубев С.Ю., к.м.н., старший научный сотрудник ГНЦ РФ ИМБП РАН, ООО «Ассоциация врачей-офтальмологов», Москва
8. Догадова Л.П., к.м.н., профессор кафедры офтальмологии ФГБОУ ВО «Тихоокеанский государственный медицинский университет» МЗ РФ, главный офтальмолог ДФО, МОО «Глаукомное общество», ООО «Общество офтальмологов России», Владивосток
9. Егоров Е.А., д.м.н., профессор, заведующий кафедрой офтальмологии им. акад. А.П. Нестерова лечебного факультета ФГАОУ ВО РНИМУ им. Пирогова МЗ РФ, МОО «Глаукомное общество», ООО «Общество офтальмологов России», Москва
10. Еричев В.П., д.м.н., профессор, заведующий отделом глаукомы ФГБНУ «НИИ ГБ им. М.М. Краснова», МОО «Глаукомное общество», ООО «Общество офтальмологов России», Москва

11. Иванова Н.В., д.м.н., профессор, заведующая кафедрой глазные болезни Института «Медицинская академия имени С.И. Георгиевского» ФГАОУ ВО «КФУ им. В.И. Вернадского», МОО «Глаукомное общество», ООО «Общество офтальмологов России», Симферополь
12. Журавлева А.Н., к.м.н., научный сотрудник отдела глаукомы ФГБУ «НМИЦ глазных болезней им. Гельмгольца» Министерства здравоохранения Российской Федерации, ООО «Ассоциация врачей-офтальмологов», Москва
13. Золотарев А.В., д.м.н., доцент, заведующий кафедрой офтальмологии ФГБОУ ВО «Самарский государственный медицинский университет» Министерства здравоохранения Российской Федерации, главный врач ГБУЗ «Самарская областная клиническая офтальмологическая больница им. Т.И. Ерошевского», ООО «Ассоциация врачей-офтальмологов», Самара
14. Карлова Е.В., д.м.н., ассистент кафедры офтальмологии ФГБОУ ВО «Самарский государственный медицинский университет», заведующая офтальмологическим отделением ГБУЗ «Самарская областная клиническая офтальмологическая больница им. Т.И. Ерошевского», ООО «Ассоциация врачей-офтальмологов», Самара
15. Косакян С.М., к.м.н., врач офтальмолог офтальмологического отделения по лечению глаукомы ФГБУ «НМИЦ глазных болезней им. Гельмгольца» Министерства здравоохранения Российской Федерации, ООО «Ассоциация врачей-офтальмологов», Москва
16. Коновалова О.С., к.м.н., заведующая Тюменским Филиалом АО Екатеринбургский центр МНТК «Микрохирургия глаза», доцент кафедры хирургических болезней с курсом офтальмологии ФГБОУ ВО ТГМУ, ООО «Ассоциация врачей-офтальмологов», Тюмень
17. Куликов А.Н., д.м.н., профессор, начальник кафедры и клиники офтальмологии им. проф. В.В. Волкова ФГБВОУ ВО ВмедА им. С.М. Кирова МО РФ, главный офтальмолог МО РФ, главный внештатный специалист-офтальмолог Санкт-Петербурга, МОО «Глаукомное общество», ООО «Общество офтальмологов России», Санкт-Петербург
18. Куроедов А.В., д.м.н., начальник офтальмологического центра ФКУ «ЦВКГ им. Мандрыка» МО РФ, профессор кафедры офтальмологии им. акад. А.П. Нестерова

лечебного факультета ФГАОУ ВО РНИМУ им. Пирогова МЗ РФ, МОО «Глаукомное общество», ООО «Общество офтальмологов России», Москва

19. Лебедев О.И., д.м.н., профессор, заведующий кафедрой офтальмологии ФГБОУ ВО «Омский государственный медицинский университет» Минздрава России, ООО «Ассоциация врачей-офтальмологов», Омск

20. Ловпаче Дж.Н., к.м.н., независимый эксперт, ООО "Офтальмологическая клиника 3Z-MCK", МОО «Глаукомное общество», ООО «Общество офтальмологов России», Москва

21. Малишевская Т.Н., д.м.н., начальник отдела аналитической работы ФГБУ «НМИЦ глазных болезней им. Гельмгольца» Министерства здравоохранения Российской Федерации, доцент кафедры непрерывного медицинского образования ФГБУ «НМИЦ ГБ им. Гельмгольца» Минздрава России, ООО «Ассоциация врачей-офтальмологов», Москва

22. Малюгин Б.Э., д.м.н., член-корр. РАН, профессор, заместитель генерального директора по науке ФГАУ НМИЦ МНТК «Микрохирургия глаза» им. акад. Федорова, ООО «Общество офтальмологов России», Москва

23. Николаенко В.П., д.м.н., профессор кафедры оториноларингологии и офтальмологии ФГБОУ ВО «Санкт-Петербургский государственный университет», заместитель главного врача по офтальмологии СПб ГБУЗ «Городская многопрофильная больница № 2», ООО «Ассоциация врачей-офтальмологов», Санкт-Петербург

24. Онуфрийчук О.Н., к.м.н., врач-офтальмолог, ФГБУ «НМИЦ детской травматологии и ортопедии им. Г.И. Турнера» МЗ РФ, Клиника высоких медицинских технологий им. Н.И. Пирогова ФГБОУ ВО СПбГУ, МОО «Глаукомное общество», ООО «Общество офтальмологов России», Санкт-Петербург

25. Петров С.Ю., д.м.н., начальник отдела глаукомы ФГБУ «НМИЦ глазных болезней им. Гельмгольца» Министерства здравоохранения Российской Федерации, профессор кафедры непрерывного медицинского образования ФГБУ «НМИЦ ГБ им. Гельмгольца» Минздрава России, ООО «Ассоциация врачей-офтальмологов», Москва

26. Рябцева А.А., д.м.н., профессор, врач-офтальмолог филиала ФГБЛПУ «Лечебно-оздоровительный центр МИД России», главный внештатный специалист офтальмолог

ЦФО, профессор кафедры глазных болезней ФГБНУ «ННИИ общественного здоровья имени Н.А.Семашко», ООО «Ассоциация врачей-офтальмологов», Москва

27. Селезнев А.В., к.м.н., доцент, ФГБОУ ВО «Ивановская государственная медицинская академия» МЗ РФ, МОО «Глаукомное общество», ООО «Общество офтальмологов России», Иваново

28. Соколовская Т.В., к.м.н., ведущий научный сотрудник отдела хирургического лечения глаукомы ФГАУ НМИЦ МНТК «Микрохирургия глаза» им. акад. Федорова, ООО «Общество офтальмологов России», Москва

29. Фурсова А.Ж., д.м.н., заслуженный врач РФ, заведующая офтальмологическим отделением ГБУЗ НСО «ГНОКБ», ООО «Ассоциация врачей-офтальмологов», Новосибирск

30. Юрьева Т.Н., д.м.н., профессор, заместитель директора по научной работе Иркутского филиала ФГАУ «МНТК «Микрохирургия глаза» им. акад. С.Н. Федорова, ООО «Ассоциация врачей-офтальмологов», Иркутск

31. Якубова Л.В., к.м.н., старший научный сотрудник отдела глаукомы ФГБУ «НМИЦ глазных болезней им. Гельмгольца» Министерства здравоохранения Российской Федерации, ООО «Ассоциация врачей-офтальмологов», Москва

Конфликт интересов отсутствует

## **Приложение А2. Методология разработки клинических рекомендаций**

Методы, использованные для сбора/селекции доказательств: поиск в электронных базах данных, библиотечные ресурсы. Описание методов, использованных для сбора/селекции доказательств: доказательной базой для рекомендаций являются публикации, вошедшие в библиотеку Cochrane, базы данных EMBASE и MEDLINE, а также монографии и статьи в ведущих специализированных рецензируемых отечественных и зарубежных медицинских журналах по данной тематике с глубиной поиска не менее 10 лет.

Уровни достоверности доказательств представлены в соответствии с методическими рекомендациями по разработке и актуализации клинических рекомендаций.

**Методы, использованные для оценки качества и силы доказательств: консенсус экспертов, оценка значимости в соответствии с рейтинговой схемой.**

Предварительная версия настоящих рекомендаций была рецензирована независимыми экспертами, с целью доступности для понимания интерпретации доказательств, лежащих в основе рекомендаций. Комментарии, полученные от экспертов, систематизировались и обсуждались членами рабочих групп МОО «Глаукомное общество», ООО «Общество офтальмологов России» и ООО «Ассоциация врачей-офтальмологов», а вносимые изменения регистрировались. Если же изменения не вносились, то учитывались причины отказа.

Были получены комментарии врачей-офтальмологов первичного звена о доходчивости изложения рекомендаций и их оценка значимости рекомендаций, как рабочего инструмента в повседневной клинической практике.

Для окончательной редакции и контроля качества исполнения рекомендации повторно проанализированы членами рабочих групп, которые пришли к заключению, что все замечания и комментарии экспертов приняты во внимание, риск систематических ошибок при разработке рекомендаций сведен к минимуму.

### **Экономический анализ.**

Анализ стоимости не проводился и публикации по фармакоэкономике не анализировались.

### **Целевая аудитория данных клинических рекомендаций:**

1. Врачи-офтальмологи

2. Специалисты в области организаций здравоохранения и общественного здоровья
3. Ординаторы по специальности «Офтальмология» (31.08.59) и научно-педагогические кадры (аспиранты) по направлению подготовки «Клиническая медицина» (31.06.01), профиль – «Глазные болезни» (14.01.07)
4. Студенты медицинских Высших учебных заведений

**Таблица III – Шкала оценки уровней достоверности доказательств.**

<b>Уровень достоверности доказательств</b>	<b>Иерархия дизайнов клинических исследований</b>
<b>Определение уровень достоверности доказательств для лечебных, реабилитационных, профилактических вмешательств</b>	
1	Систематический обзор рандомизированных клинических исследования с применением мета-анализа
2	Отдельные рандомизированные клинические исследования и систематические обзоры исследований любого дизайна (помимо рандомизированные клинические исследования) с применением мета-анализа
3	Нерандомизированные сравнительные исследования, в т.ч. когортные исследования
4	Несравнительные исследования, описание клинического случая или серии случаев, исследования «случай-контроль»
5	Имеется лишь обоснование механизма действия вмешательства (доклинические исследования) или мнение экспертов
<b>Определение уровень достоверности доказательств для диагностических вмешательств</b>	
1	Систематические обзоры исследований с контролем референсным методом или систематический обзор рандомизированных клинических исследований с применением мета-анализа
2	Отдельные исследования с контролем референсным методом или отдельные рандомизированные клинические исследования и систематические обзоры исследований любого дизайна, за исключением рандомизированных клинических исследований, с применением мета-анализа
3	Исследования без последовательного контроля референсным методом или исследования с референсным методом, не являющимся независимым от исследуемого метода или нерандомизированные сравнительные исследования, в том числе когортные исследования
4	Несравнительные исследования, описание клинического случая

5	Имеется лишь обоснование механизма действия или мнение экспертов
---	--

**Таблица П2** – Шкала оценки уровней убедительности рекомендаций(УУР) для методов профилактики, диагностики, лечения и реабилитации (профилактических, диагностических, лечебных, реабилитационных вмешательств).

<b>Уровень убедительности рекомендаций</b>	<b>Основание рекомендации</b>
А	Сильная рекомендация (все рассматриваемые критерии эффективности (исходы) являются важными, все исследования имеют высокое или удовлетворительное методологическое качество, их выводы по интересующим исходам являются согласованными)
В	Условная рекомендация (не все рассматриваемые критерии эффективности (исходы) являются важными, не все исследования имеют высокое или удовлетворительное методологическое качество и/или их выводы по интересующим исходам не являются согласованными)
С	Слабая рекомендация – отсутствие доказательств надлежащего качества (все рассматриваемые критерии эффективности (исходы) являются неважными, все исследования имеют низкое методологическое качество и их выводы по интересующим исходам не являются согласованными)

### **Порядок обновления клинических рекомендаций**

Механизм обновления клинических рекомендаций предусматривает их систематическую актуализацию – клинические рекомендации пересматриваются не реже 1 раза в 3 года, а также при появлении новых данных с позиции доказательной медицины по вопросам диагностики, лечения, профилактики и реабилитации конкретных заболеваний, наличии обоснованных дополнений/замечаний к ранее утверждённым КР, но не чаще 1 раза в 6 месяцев. Решение об обновлении принимает МЗ РФ на основе предложений, представленных медицинскими некоммерческими профессиональными организациями. Сформированные предложения должны учитывать результаты комплексной оценки лекарственных препаратов, медицинских изделий, а также результаты клинической апробации.

**Приложение А3. Справочные материалы, включая соответствие показаний к применению и противопоказаний, способов применения и доз лекарственных препаратов инструкции по применению лекарственного препарата**

Данные клинические рекомендации разработаны с учетом следующих документов:

1. Международная классификация болезней и проблем, связанных со здоровьем, 10-го пересмотра (МКБ-10) (принята 43-ей Всемирной Ассамблеей Здравоохранения, 1990 г.).
2. «О переходе органов и учреждений здравоохранения Российской Федерации на Международную статистическую классификацию болезней и проблем, связанных со здоровьем X пересмотра» (в ред. Приказа Минздрава РФ от 12.01.1998 г. № 3). Приказ Министерства здравоохранения РФ от 27.05.1997 г. № 170.
3. «О направлении перечня добавленных и исключенных рубрик МКБ-10». Письмо Министерства здравоохранения РФ от 05.12.2014 г. № 13-2/1664.
4. Обновления МКБ-10 к 2022 г. URL: <https://mkb-10.com/updates/> (дата обращения: 29.08.2022).
5. Федеральный закон «Об основах охраны здоровья граждан в Российской Федерации» (с изменениями на 13 июля 2022 года) от 21.11.2011 г. № 323-ФЗ.
6. Федеральный закон «О внесении изменений в статью 40 Федерального закона «Об обязательном медицинском страховании в Российской Федерации» и Федеральный закон «Об основах охраны здоровья граждан в Российской Федерации» по вопросам клинических рекомендаций» (с изменениями на 11.06.2021 года) от 25.12.2018 г. № 489-ФЗ.
7. Приказ Минздрава России от 25.02.2022 N 114н "Об утверждении стандарта медицинской помощи взрослым при глаукоме первичной открытоугольной (диагностика, лечение и диспансерное наблюдение)" (Зарегистрировано в Минюсте России 04.04.2022 N 68043)
8. «Об утверждении Порядка возложения на фельдшера, акушерку руководителем медицинской организации при организации оказания первичной медико-санитарной помощи и скорой медицинской помощи отдельных функций лечащего врача по непосредственному оказанию медицинской помощи пациенту в период наблюдения за ним и его лечения, в том числе по назначению и применению лекарственных препаратов, включая наркотические лекарственные препараты и психотропные лекарственные препараты» (с изменениями на 31 октября 2017 года). Приказ Министерства здравоохранения РФ 23.03.2012 г. № 252н.
9. «Об утверждении Порядка оказания медицинской помощи взрослому населению при заболеваниях глаза, его придаточного аппарата и орбиты» (с изменениями на 1 февраля 2022 года). Приказ Министерства здравоохранения РФ от 12.11.2012 г. № 902н.
10. «Об утверждении Положения об организации оказания специализированной, в том числе высокотехнологичной, медицинской помощи» (с изменениями на 27 августа 2015 года). Приказ Министерства здравоохранения РФ от 02.12.2014 г. № 796н.



11. «Об утверждении критериев оценки качества медицинской помощи». Приказ Министерства здравоохранения РФ от 10.05.2017 г. № 203н.
12. «Об утверждении профессионального стандарта «Врач-офтальмолог». Приказ Министерства труда и социальной защиты РФ от 05.06.2017 г. № 470н.
13. «Об утверждении номенклатуры медицинских услуг» (с изменениями на 24 сентября 2020 года). Приказ Министерства здравоохранения РФ от 13.10.2017 г. № 804н.
14. «Об утверждении перечня медицинских изделий, имплантируемых в организм человека при оказании медицинской помощи, и перечня медицинских изделий, отпускаемых по рецептам на медицинские изделия при предоставлении набора социальных услуг» (с изменениями на 14 января 2022 года). Распоряжение Правительства РФ от 31.12.2018 г. № 3053-р.
15. «Об утверждении критериев формирования перечня заболеваний, состояний (групп заболеваний, состояний), по которым разрабатываются клинические рекомендации». Приказ Министерства здравоохранения РФ от 28.02.2019 г. № 101н.
16. «Об утверждении порядка и сроков разработки клинических рекомендаций, их пересмотра, типовой формы клинических рекомендаций и требований к их структуре, составу и научной обоснованности включаемой в клинические рекомендации информации» (с изменениями на 23 июня 2020 года). Приказ Министерства здравоохранения РФ от 28.02.2019 г. № 103н.
17. «Об утверждении порядка и сроков одобрения и утверждения клинических рекомендаций, критериев принятия научно-практическим советом решения об одобрении, отклонении или направлении на доработку клинических рекомендаций либо решения об их пересмотре». Приказ Министерства здравоохранения РФ от 28.02.2019 г. № 104н.
18. «Об утверждении Порядка организации оказания высокотехнологичной медицинской помощи с применением единой государственной информационной системы в сфере здравоохранения». Приказ Министерства здравоохранения РФ от 02.10.2019 г. № 824н.
19. «Об утверждении перечня жизненно необходимых и важнейших лекарственных препаратов для медицинского применения на 2020 год, перечня лекарственных препаратов для медицинского применения, в том числе лекарственных препаратов для медицинского применения, назначаемых по решению врачебных комиссий медицинских организаций, перечня лекарственных препаратов, предназначенных для обеспечения лиц, больных гемофилией, муковисцидозом, гипофизарным нанизмом, болезнью Гоше, злокачественными новообразованиями лимфоидной, кроветворной и родственных им тканей, рассеянным склерозом, гемолитико-уремическим синдромом, юношеским артритом с системным началом, мукополисахаридозом I, II и VI типов, лиц после трансплантации органов и (или) тканей и минимального ассортимента лекарственных препаратов, необходимых для оказания медицинской помощи» (с изменениями на 30 марта 2022 года). Распоряжение Правительства РФ от 12.10.2019 г. № 2406-р.
20. «О Программе государственных гарантий бесплатного оказания гражданам медицинской помощи на 2022 год и на плановый период 2023 и 2024 годов» (с изменениями на 16 марта 2022 года). Постановление Правительства РФ от 28.12.2021 № 2505.

21. «Об утверждении порядка проведения диспансерного наблюдения за взрослыми». Приказ министерства здравоохранения РФ от 15.03.2022 г. № 168н.
22. «О перечне заболеваний или состояний (групп заболеваний или состояний), при которых допускается применение лекарственного препарата в соответствии с показателями (характеристиками) лекарственного препарата, не указанными в инструкции по его применению». Распоряжение Правительства РФ от 16.05.2022 г. № 1180-р.
23. «Об утверждении порядка проведения профилактического медицинского осмотра и диспансеризации определенных групп взрослого населения» (в ред. Приказа Минздрава РФ от 01.02.2022 г. № 44н). Приказ министерства здравоохранения РФ от 27.04.2021 г. № 404н.
24. «Об утверждении стандарта санаторно-курортной помощи больным с болезнями глаза и его придаточного аппарата». Приказ министерства здравоохранения и социального развития РФ от 22.11.2004 г. № 215.
25. «Об утверждении стандарта медицинской помощи взрослым при подозрении на глаукому (диагностика, лечение и диспансерное наблюдение)». Приказ Министерства здравоохранения Российской Федерации от 25.02.2022 г. № 115н.
26. «Об утверждении учетной формы медицинской документации № 131/у «Карта учета профилактического медицинского осмотра (диспансеризации)», порядка ее ведения и формы отраслевой статистической отчетности № 131/о «Сведения о проведении профилактического медицинского осмотра и диспансеризации определенных групп взрослого населения», порядка ее заполнения и сроков представления». Приказ Министерства здравоохранения РФ от 10.11.2020 г. № 1207н.

## Приложение Б. Алгоритмы действия врача

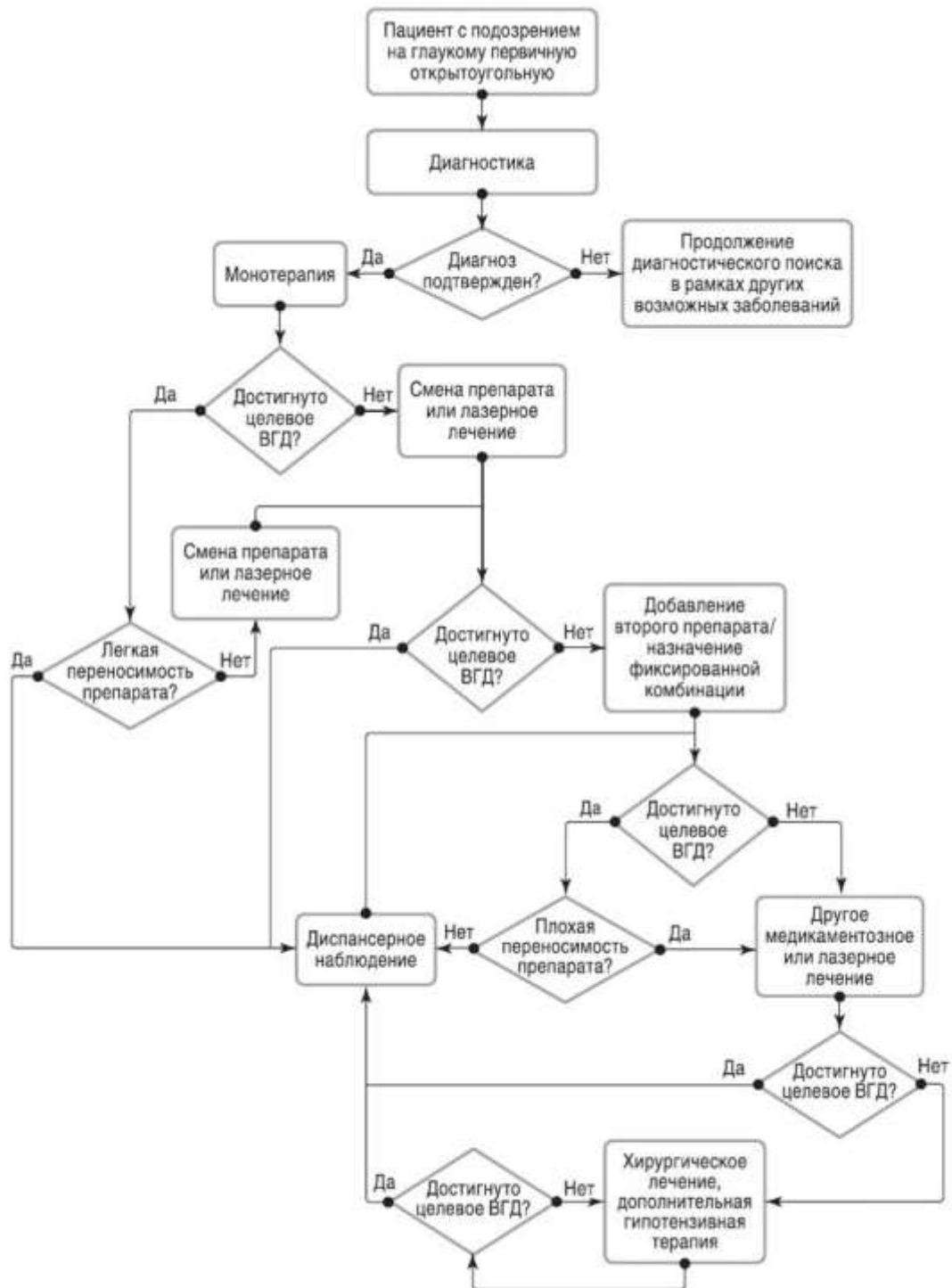


Рис. Алгоритм ведения пациента с глаукомой первичной открытоугольной (Цит. по Национальное руководство по глаукоме для практикующих врачей // М.: «ГЭОТАР-Медиа»; 2019: 384)

## **Приложение В. Информация для пациентов**

Пациенты с ПОУГ должны быть информированы, что точный диагноз, а также возможность определения прогрессирования заболевания будут установлены с помощью комплекса современных методов исследования. Преимущества и риски применения каждого из методов лечения должны быть обсуждены с пациентом.

**Ниже представлена памятка для пациента с установленным диагнозом ПОУГ.**

### **Что такое ГЛАУКОМА?**

ГЛАУКОМА - это группа хронических заболеваний глаз, возникающее преимущественно у лиц старше 40-50 лет, основным проявлением которых является повышение уровня внутриглазного давления, приводящее к постепенному повреждению зрительного нерва и, как следствие, появлению дефектов в поле зрения («боковом» зрении) и понижению остроты зрения вплоть до полной слепоты.

### **Как проявляется ГЛАУКОМА? Каковы симптомы заболевания?**

ГЛАУКОМА развивается постепенно, часто протекает без каких-либо проявлений, и именно в этом заключается ее опасность. Иногда признаками ГЛАУКОМЫ могут быть: периодическое «затуманивание» зрения; появление радужных кругов вокруг источника света, не исчезающих при усиленном мигании или протирании глаза; исчезновение четкости контуров при рассматривании различных предметов; ощущение «тяжести» или боли в глазу; появление «сетки» перед глазом; затруднение работы на близком расстоянии (например, чтение); необходимость частой смены очков; сложность ориентации в темноте. Также возможны головные боли, главным образом, в надбровных дугах и височных областях. В более поздних стадиях появляются сужения полей зрения с носовой стороны. Указанные симптомы могут наблюдаться и при других заболеваниях, не связанных с ГЛАУКОМОЙ, но их возникновение всегда должно служить поводом для срочного обращения к офтальмологу

### **Если я хорошо вижу, значит у меня нет ГЛАУКОМЫ?**

ГЛАУКОМА - коварное заболевание, которое на начальных этапах протекает бессимптомно. Поэтому, независимо от того, есть у Вас жалобы или нет, Вы должны обязательно, в порядке диспансеризации, ежегодно проходить профилактическое

обследование у офтальмолога с обязательным измерением уровня ВГД и осмотром глазного дна. Объем исследований определяет врач.

### **Каковы факторы риска, увеличивающие вероятность заболевания ГЛАУКОМОЙ?**

Факторы риска не являются непосредственной причиной заболевания ГЛАУКОМОЙ, но увеличивают вероятность ее возникновения. К ним относятся: возраст: ГЛАУКОМА обычно развивается у людей после 40 лет; наследственная предрасположенность: если у членов Вашей семьи или у близких родственников уже обнаружена ГЛАУКОМА; близорукость более 6 диоптрий; сахарный диабет; мигрень.

### **Какое лечение назначит мне врач при ГЛАУКОМЕ?**

Основная цель лечения - снижение уровня ВГД, что позволяет стабилизировать процесс или замедлить скорость его прогрессирования в условиях приемлемого качества жизни. Если Вам поставлен диагноз ГЛАУКОМА, то обычно врач назначает глазные капли, понижающие уровень ВГД. Если под влиянием медикаментозного лечения и при соблюдении предписанного режима глазное давление не снизится или снизится недостаточно, то Вам будет предложена лазерная или хирургическая операция. Выбор метода лечения ГЛАУКОМЫ определяется индивидуально, в зависимости от характера течения болезни, других сопутствующих факторов и относится к компетенции лечащего врача.

### **Каков прогноз течения ГЛАУКОМЫ?**

Основным условием для сохранения удовлетворительных зрительных функций и связанного с ним качества жизни является своевременное выявление заболевания и его адекватное лечение. Вместе с тем, ГЛАУКОМА – тяжелое хроническое прогрессирующее заболевание, которое и по сей день остается одной из основных причин необратимой слепоты и слабовидения в мире.

## Приложение Г. Шкалы оценки, вопросники и другие оценочные инструменты состояния пациента, приведенные в клинических рекомендациях

### Приложение Г1. Калькулятор риска развития глаукомы

**Название на русском языке:** Калькулятор риска развития глаукомы у лиц с офтальмогипертензией

**Оригинальное название (если есть):** S.T.A.R II (The Scoring Tool for Assessing Risk) Glaucoma Risk Calculator

**Источник (официальный сайт разработчиков, публикация с валидацией):** Medeiros F.A., Weinreb R.N., Sample P.A. et al. Validation of a predictive model to estimate the risk of conversion from ocular hypertension to glaucoma. Arch Ophthalmol. 2005;123:1351-1360.

**Тип (подчеркнуть):** калькулятор риска развития заболевания

**Назначение:** определение риска развития глаукомы у пациентов с офтальмогипертензией в течение 5-ти лет

**Содержание (шаблон):** используемые параметры: возраст, уровень ВГД, ЦТР, соотношение диаметра экскавации к диаметру диска в вертикальном меридиане, периметрический индекс PSD.

**Ключ (интерпретация):** Исходя из полученных результатов риск развития глаукомы в течение 5 лет оценивается как:

А) Низкий (полученный результат ниже 5%). Рекомендуемая тактика: наблюдение без лечения.

Б) Умеренный (полученный результат составляет 5-15%). Рекомендуемая тактика: решение о медикаментозном лечении принимается индивидуально с учетом мнения пациента.

В) Высокий (полученный результат выше 15%). Рекомендуемая тактика: лечение, направленное на снижение уровня ВГД.

**Пояснения.** Электронная версия калькулятора доступна для загрузки на смартфоны и планшеты (<http://www.pocket.md/80/star-ii.html>). Это наиболее распространенный из всех калькуляторов риска глаукомы у пациентов с офтальмогипертензией в настоящее время (Ameen S., Javaid F., Cordeiro M.F. Risk calculators in glaucoma // Exp Rev Ophthalmol. 2016; 11(1): 21-27. DOI: 10.1586/17469899.2016.1136213).

## Приложение Г2. Качество жизни больных глаукомой.

**Название на русском языке:** Опросник «Качество жизни больных глаукомой – 15»

**Оригинальное название (если есть):** The Glaucoma Quality of Life – 15 (GQL-15) questionnaire

**Источник (официальный сайт разработчиков, публикация с валидацией):** Nelson P., Aspinall P., Papasouliotis O., Worton B., O'Brien C. Quality of life in glaucoma and its relationship with visual function // J Glaucoma. 2003; 12(2): 139-150.

**Тип (подчеркнуть):** вопросник

### Содержание (шаблон):

Инструкция для пациентов:

Пожалуйста, отметьте правильный ответ по шкале от 1 до 5, где [1] означает «без затруднений», [2] – «незначительное затруднение», [3] – «умеренное затруднение», [4] – «значительное затруднение», [5] – «резко выраженное затруднение». Если вы не выполняете какие-либо действия по другим, не связанным со зрением причинам, выберите ответ [0].

Вызывает ли состояние Вашего зрения затруднения при выполнении следующих действий?

	Нет	Незначительное	Умеренное	Значительное	Резко выраженное	Невозможно выполнить по причинам, не связанным со зрением
Чтение газет	1	2	3	4	5	0













Прогулки в темное время суток	1	2	3	4	5	0
Зрение в темноте	1	2	3	4	5	0
Прогулки по неровной поверхности	1	2	3	4	5	0
Приспособленность к яркому свету	1	2	3	4	5	0
Приспособленность к сумеречному освещению	1	2	3	4	5	0
Переход из светлой комнаты в темную или наоборот	1	2	3	4	5	0
Возможность не спотыкаться о предметы	1	2	3	4	5	0
Обнаружение предметов, приближающихся сбоку	1	2	3	4	5	0
Переход дороги	1	2	3	4	5	0
Ходьба по ступенькам/лестнице	1	2	3	4	5	0
Возможность избежать столкновения с предметами	1	2	3	4	5	0
Способность оценивать расстояние от ноги до ступеньки / бордюра	1	2	3	4	5	0
Поиск упавших предметов	1	2	3	4	5	0
Распознавание лиц	1	2	3	4	5	0

**Ключ (интерпретация):** Анкета GQL-15 состоит из 15 пунктов, в которых оцениваются 4 основных качественных характеристики зрения: (1) центральное зрение и зрение на близком расстоянии; (2) периферическое зрение; (3) темновая адаптация; (4) мобильность вне дома. Сумма баллов характеризует качество жизни пациента с глаукомой. Чем выше полученный показатель, тем ниже качество жизни.

**Пояснения.** В настоящее время разработано и доступно значительное количество опросников, посвященных изучению качества жизни больных с глаукомой (Glau-QoL, NEI-VFQ, TSS-IOP и другие). Различная степень валидации, сложности для пациентов определяют нюансы их использования в клинической практике. Представленный опросник является удобным в использовании благодаря своей лаконичности и хорошие отзывы со стороны офтальмологов и пациентов.



**Приложение Г3. Шкала вероятности повреждения ДЗН (DDLDS, Disk Damage Likelihood Scale) для оценки и зарисовки изменений ДЗН при наблюдении пациентов с глаукомой**

Стадия по шкале DDLDS	Изменение размеров НРП (соотношение размеров НРП к ДЗН)			Стадия по шкале DDLDS	Примеры		
	Для малого диска < 1,50 мм	Для диска среднего размера 1,50–2,00 мм	Для большого диска >2,00 мм		Зрительный нерв 1,25 мм	Зрительный нерв 1,75 мм	Зрительный нерв 2,25 мм
1	>0,5	>0,4	>0,3	0а			
2	0,4 – 0,49	0,3 – 0,39	0,2 – 0,29	0б			
3	0,3 – 0,39	0,2 – 0,29	0,1 – 0,19	1			
4	0,2 – 0,29	0,1 – 0,19	<0,1	2			
5	0,1 – 0,19	<0,1	0 в секторе <45°	3			
6	<0,1	0 в секторе <45°	0 в секторе от 46° до 90°	4			
7	0 в секторе <45°	0 в секторе от 46° до 90°	0 в секторе от 91° до 180°	5			
8	0 в секторе от 46° до 90°	0 в секторе от 91° до 180°	0 в секторе от 181° до 270°	6			
9	0 в секторе от 91° до 180°	0 в секторе от 181° до 270°	0 в секторе >270°	7а			
10	0 в секторе от 181° до 270°	0 в секторе >270°	-	7б			

*Сначала определяют размеры ДЗН (по шкале щелевой лампы с использованием специальных коэффициентов перерасчета: при увеличении линзы в +60 Д полученный результат умножают на 0,88, при линзе +78 Д – на 1,2, при увеличении линзы в +90 Д – на 1,63), затем определяют размеры и конфигурацию НРП.*

*Патологическими считаются ДЗН, которые по шкале DDLs соответствуют 4 стадии и выше.*

Клинические рекомендации

## **Глаукома первичная закрытоугольная**

Кодирование по Международной **Н 40.2**  
статистической классификации  
болезней и проблем, связанных  
со здоровьем:

Возрастная группа: **Взрослые**

Год утверждения: **20\_**

Разработчик клинической рекомендации:

- **Общероссийская общественная организация «Ассоциация врачей-офтальмологов»**
- **Общероссийская общественная организация «Общество офтальмологов России»**
- **Межрегиональная общественная организация «Глаукомное общество»**

## Оглавление

Оглавление .....	2
Список сокращений .....	4
Термины и определения .....	5
1. Краткая информация по заболеванию или состоянию (группе заболеваний или состояний) .....	6
1.1 Определение заболевания или состояния (группы заболеваний или состояний) .....	6
1.2 Этиология и патогенез заболевания или состояния (группы заболеваний или состояний) .....	7
1.3 Эпидемиология заболевания или состояния (группы заболеваний или состояний) ...	9
1.4 Особенности кодирования заболевания или состояния (группы заболеваний или состояний) по Международной статистической классификации болезней и проблем, связанных со здоровьем .....	10
1.5 Классификация заболевания или состояния (группы заболеваний или состояний) ..	10
1.6 Клиническая картина заболевания или состояния (группы заболеваний или состояний) .....	13
2. Диагностика заболевания или состояния (группы заболеваний или состояний), медицинские показания и противопоказания к применению методов диагностики .....	16
2.1 Жалобы и анамнез .....	16
2.2 Физикальное обследование .....	17
2.3 Лабораторные диагностические исследования .....	17
2.4 Инструментальные диагностические исследования .....	17
2.5 Иные диагностические исследования .....	20
3. Лечение, включая медикаментозную и немедикаментозную терапии, диетотерапию, обезболивание, медицинские показания и противопоказания к применению методов лечения .....	22
3.1 Консервативное лечение .....	22
3.2 Лазерное лечение .....	31
3.3 Хирургическое лечение .....	35

4. Медицинская реабилитация, медицинские показания и противопоказания к применению методов реабилитации.....	39
5. Профилактика и диспансерное наблюдение, медицинские показания и противопоказания к применению методов профилактики.....	40
6. Организация оказания медицинской помощи.....	42
7. Дополнительная информация (в том числе факторы, влияющие на исход заболевания или состояния) .....	43
Критерии оценки качества медицинской помощи .....	43
Список литературы .....	56
Приложение А1. Состав рабочей группы по разработке и пересмотру клинических рекомендаций.....	57
Приложение А2. Методология разработки клинических рекомендаций .....	61
Приложение А3. Справочные материалы, включая соответствие показаний к применению и противопоказаний, способов применения и доз лекарственных препаратов, инструкции по применению лекарственного препарата .....	62
Приложение Б. Алгоритмы действий врача.....	66
Приложение В. Информация для пациента .....	68
Приложение С. Шкалы оценки, вопросники и другие оценочные инструменты состояния пациента, приведенные в клинических рекомендациях.....	69

## Список сокращений

- АГО – антиглаукомная операция
- БАБ - бета-адреноблокаторы
- ВВ – водянистая влага
- ВГД – внутриглазное давление
- ВГЖ – внутриглазная жидкость
- ГКС – ганглиозные клетки сетчатки
- ДЗН – диск зрительного нерва
- ЗГ – злокачественная глаукома
- ЗУГ – закрытоугольная глаукома
- ИКА – ингибиторы карбоангидразы
- ИТК – иридотрабекулярный контакт
- ЛГП – лазерная гониопластика
- ЛИ – лазерная иридотомия/иридэктомия
- ЛС – лекарственное средство
- МКБ 10 – международная классификация болезней 10-го пересмотра
- НРП – нейроретинальный пояс
- ОКТ – оптическая когерентная томография
- ОПЗГ – острый приступ закрытоугольной глаукомы
- ОСР – оптический срез роговицы
- ПЗ – поле зрения
- ПЗО – переднезадняя ось глаза
- ПЗУ – первичное закрытие угла
- ПЗУГ – первичная закрытоугольная глаукома
- ПК – передняя камера
- ППЗУ – подозрение на первичное закрытие угла
- ППС – периферические передние синехии
- ПОУГ – первичная открытоугольная глаукома
- РРР – расстояние «роговица - радужка»
- САП – стандартная автоматизированная периметрия
- СНВС – слой нервных волокон сетчатки
- СТ – стекловидное тело
- ТЭ – трабекулэктомия
- УПК – угол передней камеры

ФЭК – факоэмульсификация

ЦТ – цилиарное тело

ЦТР – толщина роговицы в центральной оптической зоне

$P_0$  – истинный уровень внутриглазного давления

$P_t$  – тонометрический уровень внутриглазного давления

## Термины и определения

**Биомикроскопия глаза** – это метод прижизненного визуального исследования оптических сред и тканей глаза, основанный на создании контраста между освещенными и неосвещенными участками, проводимый при помощи щелевой лампы и дополнительных диагностических линз (в частности, для биомикроскопии глазного дна).

**Глаукомная оптическая нейропатия (ГОН)** – это аксонопатия, при которой поражение зрительного пути обусловлено повреждением аксонов ганглиозных клеток сетчатки в месте выхода их из глазного яблока в диске зрительного нерва (ДЗН).

**Внутриглазное давление (ВГД)** – давление жидкости внутри глаза, поддерживающее форму глазного яблока и обеспечивающее постоянство циркулирующих питательных веществ и нормальную трофику внутриглазных тканей.

**Гониоскопия** – это метод визуального исследования (осмотра) угла передней камеры глаза (УПК), проводят при помощи щелевой лампы и гониолинзы (гониоскопа).

**Давление «цели»** – это максимальное допустимое внутриглазное давление, при котором заболевание прогрессирует настолько медленно, что в течение всей жизни качество ее, связанное со зрением, остается на достаточно высоком уровне.

**Метод Ван Херика** – это метод исследования, который проводят при биомикроскопии для определения вероятности закрытия УПК. Тест позволяет косвенно оценить УПК и не может служить альтернативой гониоскопии.

**Нейроретинальный поясок (НРП)** – это область между краем диска зрительного нерва и краем его экскавации, где сосредоточена основная масса аксонов ганглиозных клеток сетчатки.

**Оптическая когерентная томография (ОКТ)** – это диагностический неинвазивный метод прижизненной визуализации, качественного и количественного анализа морфологических особенностей структур глазного дна, основанный на принципе световой интерферометрии.

**Офтальмотонометрия** – косвенный метод измерения уровня внутриглазного давления, величину офтальмотонуса при тонометрии определяют анализом данных деформации глаза тонометром и оценивают в миллиметрах ртутного столба (мм рт. ст.).

**Проба Форбса** – это метод гониоскопии с компрессией. Во время исследования гониоскопом надавливают на центральную часть роговицы, при этом жидкость передней камеры оттесняется к периферии и отдавливает прикорневую часть радужки назад. Проба Форбса положительная – если при надавливании открывается большая часть фильтрующей зоны. Проба Форбса отрицательная – если корень радужки при надавливании не оттесняется вследствие обширных синехий.

**Стандартная автоматизированная периметрия (САП)** – это компьютерная статическая периметрия, при которой исследуют светочувствительность в центральной зоне поля зрения с помощью белого стимула на белом фоне.

## **1. Краткая информация по заболеванию или состоянию (группе заболеваний или состояний)**

### **1.1 Определение заболевания или состояния (группы заболеваний или состояний)**

**Первичная закрытоугольная глаукома (ПЗУГ)** – это заболевание, при котором причиной повышения внутриглазного давления (ВГД) становится препятствие оттоку водянистой влаги (ВВ) за счет частичной или полной блокады УПК корнем радужки, сопровождающееся следующими признаками [1,2]:

- периодическим или постоянным повышением уровня ВГД;
- атрофией зрительного нерва (с экскавацией);
- характерными изменениями поля зрения (ПЗ);
- закрытым УПК.

Термин «глаукома» используется в тех случаях, когда имеются признаки глаукомной оптической нейропатии. При закрытии угла и отсутствии признаков повреждения зрительного нерва рекомендуется использовать термины «подозрение на первичное закрытие угла» и «первичное закрытие угла» [3,4].

**Подозрение на первичное закрытие угла (ППЗУ)** – это состояние, при котором имеется два или более квадранта иридотрабекулярного (ИТК) контакта, без периферических передних синехий (ППС), без повышения уровня ВГД и признаков повреждения зрительного нерва.

**Первичное закрытие угла (ПЗУ)** – это состояние, при котором имеется два или более квадранта иридотрабекулярного (ИТК) контакта с развитием ППС, и/или повышение ВГД без признаков повреждения зрительного нерва.



**Острый приступ закрытоугольной глаукомы (ОПЗГ)** – это состояние, характеризующееся внезапным и полным закрытием УПК, резким повышением ВГД, которое при отсутствии неотложного лечения может привести к потере зрительных функций.

## **1.2 Этиология и патогенез заболевания или состояния (группы заболеваний или состояний)**

При ПЗУГ закрытие УПК может быть обусловлено различными механизмами в предрасположенных к этому глазах. ПЗУГ необходимо дифференцировать от вторичной закрытоугольной глаукомы (ЗУГ), при которой УПК закрывается радужкой вследствие других заболеваний (uveит, неоваскулярная глаукома при диабете и тромбозе ЦВС, иридокорнеальный эндотелиальный синдром, факорморфическая глаукома, нанофтальм, сублюксация хрусталика, опухоли заднего отдела глаза и др.) [1,3,4].

Различают врожденные, приобретенные и демографические факторы риска развития ПЗУГ [1,3,4].

### **К врожденным факторам относятся:**

- мелкая ПК (менее 2,5 мм);
- узкий профиль УПК;
- короткая переднезадняя ось глаза;
- большой переднезадний размер хрусталика;
- малый диаметр роговицы;
- малая кривизна роговицы;
- рефракция (гиперметропическая рефракция часто сочетается с узким УПК);
- переднее расположение цилиарного тела;
- коричневый цвет радужки.

### **Приобретенные факторы риска:**

- увеличение объема хрусталика с возрастом;
- возрастное уплощение радужки;
- возрастная атрофия прикорневой зоны радужки;
- скопление жидкости в заднем отделе стекловидного тела;
- применение препаратов у лиц с предрасположенностью к закрытию УПК.

### **Демографические факторы риска:**

- возраст (в среднем заболевание проявляется в возрасте 60 лет; с годами распространенность возрастает) [5-7];

- женский пол (женщины болеют чаще мужчин в соотношении 4:1) [8];
- раса (чаще у коренных жителей Юго-Восточной Азии, Китая и эскимосов) [9,10];
- семейный анамнез (родственники первой линии имеют повышенный риск развития заболевания, поскольку наследуют анатомически предрасполагающие факторы) [11,12].

В патогенезе ПЗУГ основную роль играет закрытие (блокада) УПК корнем радужки. По ведущему механизму закрытия УПК выделяют четыре основные формы ПЗУГ: со зрачковым блоком, с плоской радужкой, «ползучая», с витреохрусталиковым блоком (злокачественная).

Преобладающим механизмом первичного закрытия УПК приблизительно у 80-90% пациентов является **относительный зрачковый блок**. Относительный зрачковый блок может быть на глазах с любыми типами рефракции, но чаще встречается при гиперметропии, где глубина и объем передней камеры меньше, а контакт радужки с хрусталиком в области зрачка более плотный, чем при эмметропии. Увеличение аксиального размера хрусталика в течение жизни ведет к приближению его передней поверхности к роговице, в то время как экваториальный рост ослабляет связочный аппарат, позволяя иридохрусталиковой диафрагме смещаться кпереди. Оба фактора приводят к постепенному прогрессирующему сужению ПК. При расширении зрачка (4-6 мм) затрудняется отток ВГЖ из задней камеры в переднюю, что усиливает относительный зрачковый блок. Разница в давлении в камерах глаза еще больше усиливает адгезию радужки к УПК с образованием в дальнейшем периферических передних синехий (гониосинехий) [1-4].

ПЗУГ с **плоской радужкой** встречается редко. В этом случае радужка имеет плоский профиль, у корня она имеет избыточную толщину («валики») и находится напротив трабекулы. При расширении зрачка радужка «собирается» напротив УПК и закрывает его бухту. Чаще встречается у молодых миопов азиатской расы.

При плоской конфигурации радужки имеется преимущественно переднее расположение отростков цилиарного тела. После проведения иридэктомии радужка не отходит от УПК, так как удерживается отростками цилиарного тела, такое состояние принято называть синдромом плоской радужки [1,3,4].

ПЗУГ с **укороченным углом («ползучая» глаукома)** рассматривается зарубежными авторами в рамках «конфигурации плоской радужки», поскольку причиной является переднее расположение цилиарных отростков и иногда «плоское» строение

радужки. В отечественной литературе выделяется отдельно. Характеризуется постепенной и прогрессирующей синехиальной блокадой УПК. Процесс начинается в верхнем отделе и распространяется циркулярно. ВГД обычно повышается, когда перекрывается более половины угла. До сих пор неясно, является ли «ползучая глаукома» следствием не выявленного переходящего закрытия угла или хронической терапии миотиками [2].

**Витреохрусталиковый блок - «злокачественная глаукома» (ЗГ)** редко встречающаяся, но крайне тяжелая по течению и прогнозу форма. К факторам риска развития ЗГ относятся: осевая гиперметропия, женский пол, микрофтальм, нанофтальм, передний микрофтальм, ЗУГ с высоким ВГД, длительное применение миотиков, послеоперационный увеит с экссудацией. В этих случаях, чаще у женщин молодого или среднего возраста, цилиарные отростки соприкасаются с экватором хрусталика, вызывая изменение направления тока ВВ в стекловидное тело (СТ) с образованием в нем дополнительных камер. Внутриглазная жидкость (ВГЖ) скапливается в заднем отделе глаза, в результате чего СТ и хрусталик смещаются вперед, блокируя полностью УПК. Может развиваться как при наличии собственного хрусталика, так и в афакичных и артрафакичных глазах, после лазерных или хирургических вмешательств, в глазах с очень мелкой ПК и гиперметропией [13-15].

### **1.3 Эпидемиология заболевания или состояния (группы заболеваний или состояний)**

Первичная глаукома – является одна из ведущих причин слепоты в мире. Всемирная организация здравоохранения считает глаукому второй по распространенности причиной слепоты после катаракты. Именно первичная закрытоугольная глаукома (ПЗУГ) вызывает почти половину всех случаев слепоты вследствие глаукомы во всем мире [16].

Число больных глаукомой по всему миру в 2010 году составляла около 60,5 миллиона человек, из них 15,7 миллионов человек страдали от ПЗУГ. По прогнозам к 2020 году количество больных первичной глаукомой увеличится до 80 млн. человек, из них у 21 миллиона будет диагностирована ПЗУГ, а 5,3 миллиона могут ослепнуть вследствие заболевания [17].

Вопросы эпидемиологии и популяционного скрининга первичной закрытоугольной глаукомы (ПЗУГ) имеют значимые отличия от эпидемиологических и этнических характеристик первичной открытоугольной глаукомы (ПОУГ) [9].

Этническая принадлежность – является один из основных факторов, определяющих предрасположенность к первичному закрытию угла (ПЗУ). Популяционные исследования показывают, что ПЗУ чаще встречается у лиц азиатской,

чем европейской расы. Данные последних исследований свидетельствуют о широкой распространенности ПЗУГ среди населения Индии [18-21], восточно-азиатских народов, за пределами Китая [22- 25], в Китае [26,27], в странах Юго-Восточной Азии [28].

Среди лиц в возрасте 40 лет и старше распространенность ПЗУ составляет от 0,1% у европейцев, до 1,4% у представителей азиатской расы [26, 29] и до 5% у инуитов Гренландии [9]. В популяции европейцев в возрасте старше 40 лет распространенность ПЗУГ составляет 0,4%. Три четверти пациентов составляют женщины. Количество пациентов с ПЗУГ в Европе составляет 1,6 миллиона человек, а в США 581 тысяча человек [30].

По данным федерального статистического наблюдения в Российской Федерации в 2018 году всего было зарегистрировано около 1,3 млн. пациентов с первичной глаукомой [31].

#### **1.4 Особенности кодирования заболевания или состояния (группы заболеваний или состояний) по Международной статистической классификации болезней и проблем, связанных со здоровьем**

**Глаукома (H40)**

H40.2 – Первичная закрытоугольная глаукома

#### **1.5 Классификация заболевания или состояния (группы заболеваний или состояний)**

В широкой клинической практике используют классификацию ПЗУГ по следующим признакам [2]:

- *по механизму закрытия УПК выделяют:*
  - относительный зрачковый блок;
  - плоская радужка;
  - «ползучая глаукома»;
  - витреохрусталиковый блок (злокачественная глаукома)
  
- *по клиническому течению [2]:*
  - острый приступ закрытоугольной глаукомы;
  - интермиттирующая (подострая) закрытоугольная глаукома;
  - хроническая закрытоугольная глаукома
  
- *по стадиям первичного закрытия угла (табл. 1)*
  - подозрение на первичное закрытие угла

- первичное закрытие угла
- первичная закрытоугольная глаукома

**Таблица 1** – Классификация первичного закрытия угла по стадиям

Стадия	ИТК $\geq 180^\circ$	Офтальмогипертензия и/или синехии	Глаукомная оптиконейропатия (ГОН)
Подозрение на первичное закрытие УПК	+	-	-
Первичное закрытие УПК	+	+	-
Первичная закрытоугольная глаукома	+	+	+

По степени выраженности патологического процесса, уровню ВГД и течению болезни, ПЗУГ классифицируют так же, как и первичную открытоугольную глаукому (ПОУГ) [2].

- *по степени выраженности патологического процесса:*
  - начальная стадия глаукомы;
  - развитая стадия глаукомы;
  - далекозашедшая стадия глаукомы;
  - терминальная стадия глаукомы
- *по течению болезни:*
  - стабилизированная - отсутствует отрицательная динамика в состоянии ДЗН и ПЗ при продолжительном наблюдении за больным (не менее 6 месяцев)
  - нестабилизированная – при повторных исследованиях регистрируют отрицательную динамику структурных (ДЗН, нервные волокна сетчатки) и функциональных (ПЗ) показателей.
- *по уровню ВГД:*
  - А – ВГД в пределах нормальных значений ( $P_0 < 22$  мм рт.ст.,  $P_t < 25$  мм рт.ст.);
  - В – умеренно повышенное ВГД ( $22 \leq P_0 \leq 28$  мм рт.ст.,  $P_t - 26-32$  мм рт.ст.);
  - С – высокое ВГД ( $P_0 \geq 29$  мм рт.ст.,  $P_t \geq 33$  мм рт.ст.).

По степени выраженности патологического процесса ПОУГ подразделяют на:

**Таблица 2** - Классификационная схема стадий глаукомы [2].

Стадии	Признаки	
	Поле зрения	Диск зрительного нерва

I, начальная	Границы ПЗ нормальные, небольшие изменения (скотомы) в парацентральных участках ПЗ (мелкие парацентральные скотомы, относительная скотома в зоне Бьеррума)	Асимметрия экскавации на двух глазах, вертикально-овальная форма экскавации, экскавация расширена, но не доходит до края ДЗН
II, развитая	Сужение границ ПЗ с носовой стороны более чем на 10° или слияние мелких парацентральных скотом в дугообразную скотому	Экскавация ДЗН расширена, появляется краевая экскавация ДЗН
III, далеко зашедшая	Граница ПЗ с носовой стороны (или концентрически) находятся менее чем в 15° от точки фиксации. К этой стадии относят также случаи с сохранившимся только на периферии участком ПЗ при отсутствии центрального зрения	Краевая субтотальная экскавация ДЗН
IV, терминальная	Утрата предметного зрения	Экскавация тотальная

Для диагностики стадий глаукомы важно не только определение перехода от одной стадии к другой, но и выявление и количественная оценка прогрессирования заболевания. Для этого необходимы классификации, в которых используют функциональные (периметрические интегральные индексы, полученные с помощью стандартной автоматизированной периметрии). При использовании метода САП применяется модифицированная классификация E. Hodapp, R. Parrish и D. Anderson (табл.3) [32,33].

**Таблица 3** – Классификация стадий глаукомы по данным статической периметрии

Степень изменения поля зрения	MD	Снижение светочувствительности	Центральная область
Начальные глаукомные изменения	< -6 dB	Снижение светочувствительности ниже 5% уровня значимости менее чем в 18 точках, и ниже 1% уровня значимости менее чем в 10 точках	Отсутствие в пределах центральной области (5° от точки фиксации) точек с чувствительностью менее 15 dB
Умеренные глаукомные изменения	< -12 dB	Снижение светочувствительности ниже 5% уровня значимости менее чем в 37 точках, и ниже 1%	Отсутствие в пределах центральной области (5° от точки фиксации) абсолютных дефектов (0 dB).

		уровня значимости менее чем в 20 точках	Только в одной половине поля зрения в центральной области 5° снижение светочувствительности <15 dB
Выраженные глаукомные изменения	> 12dB	Снижение светочувствительности ниже 5% уровня значимости более чем в 37 точках или ниже 1% уровня значимости более чем в 20 точках	Абсолютный дефицит (0 dB) в центральной зоне 5° В обеих половинах поля зрения в центральной области 5° снижение светочувствительности < 15 dB

*Для исследования ПЗ (как указано в табл. 3) используется компьютерный периметр Humphrey или его аналоги.*

### **1.6 Клиническая картина заболевания или состояния (группы заболеваний или состояний)**

Клиническая картина ПЗУГ зависит от механизма закрытия угла и течения заболевания [1-4].

**Относительный зрачковый блок** – при биомикроскопии передняя камера, как правило, мельче средней глубины. При гониоскопии, в зависимости от стадии процесса, выявляют частичное или полное закрытие УПК. Для определения функциональной или органической блокады УПК применяют компрессионную пробу Форбса.

**Плоская радужка** – при биомикроскопии ПК средней глубины, однако, у корня радужка имеет избыточную толщину («валики», складка Фукса) и находится напротив трабекулы. По данным ультразвукового сканирования переднего отдела глаза при плоской конфигурации радужки имеется преимущественно переднее расположение отростков цилиарного тела, в связи с чем, после проведения иридэктомии радужка не отходит от УПК.

**«Ползучая» глаукома** – при гониоскопии УПК укорочен по всей окружности, но неравномерно в разных секторах. Радужка отходит не от цилиарного тела, а от склеральной шпоры или трабекулы на разных её уровнях в зависимости от высоты гониосинехий. ВГД обычно повышается, когда перекрывается более половины угла. Течение, как правило, хроническое, но могут быть эпизоды, напоминающие подострое течение ПЗУГ.

**Витреохрусталиковый блок или ЗГ** – диагноз ЗГ нередко бывает поставлен с опозданием в значительной мере из-за небольшой частоты возникновения заболевания, а

также по причине схожести с некоторыми другими патологическими состояниями. ЗГ имеет характерные клинические признаки. Вследствие переднего сдвига иридохрусталиковой диафрагмы при ЗГ усиливается миопическая рефракция. Для ЗГ после антиглаукомных операций характерно отсутствие фильтрационной подушечки при отсутствии наружной фильтрации по причине несостоятельности швов конъюнктивы, подтвержденной пробой с флюоресцеином. Передняя камера мелкая до щелевидной на всём протяжении или отсутствует даже при наличии иридэктомии. При длительном существовании корнеохрусталикового контакта развиваются передние синехии, декомпенсация роговицы. ВГД повышается быстро или постепенно по мере закрытия УПК. Повышение ВГД может происходить и на фоне активно функционирующей фильтрационной подушки. Назначение традиционной гипотензивной терапии не приводит к снижению офтальмотонуса, однако, назначение циклоплегиков может дать положительный эффект. При биомикроскопии, если оптические среды глаза прозрачны, в стекловидном теле можно увидеть свободные зоны отграниченные полости, где накапливается ВГЖ. На афакичных глазах визуализируется контакт цилиарных отростков с передней поверхностью стекловидного тела. В афакичных и артрафакичных глазах с ЗГ отмечается высокая плотность гиалоидной мембраны вследствие её тотальной облитерации с задней камерой глаза. Ультразвуковая эхография при ЗГ позволяет определить передне-заднюю длину глаза (часто меньше 22 мм), состояние цилиарного тела и отростков (размеры, расположение), определить состояние оболочек глаза и толщину хориоидеи. Ультразвуковое сканирование переднего отдела глаза позволяет определить взаиморасположение задней камеры, радужки, цилиарного тела, хрусталика, передней поверхности стекловидного тела, а также обнаружить переднюю ротацию цилиарных отростков и дополнительные полости в стекловидном теле.

**Острый приступ закрытоугольной глаукомы.** Провоцирующими факторами развития острого приступа считают лекарственный мидриаз, эмоциональное напряжение, пребывание в затемненном помещении, работу с наклоном головы, напряжение аккомодации, переохлаждение. Характерны жалобы пациента на головную боль, тошноту (редко рвоту), боль в глазу, снижение зрения, радужные круги. ВГД высокое, при биомикроскопии характерны гиперемия конъюнктивы, отек роговицы, отек радужки, ПК мелкая, водянистая влага теряет свою прозрачность (из-за выпота белка), зрачок расширен, приобретает зачастую неправильную форму, реакция зрачка на свет отсутствует. В связи с быстрым повышением офтальмотонуса и значительной компрессией корня радужки в корнеосклеральной зоне возникает сегментарное нарушение кровообращения в радиальных сосудах с признаками некроза и асептического



воспаления. Клинически это проявляется образованием задних синехий по краю зрачка, появлением гониосинехий. После перенесенного приступа остается очаговая атрофия радужки, деформация и смещение зрачка. В хрусталике выявляют помутнения в виде белых пятен, расположенных преимущественно в передних и средних субкапсулярных слоях. Отек роговицы затрудняет осмотр деталей глазного дна, однако, можно рассмотреть отечный ДЗН, расширенные вены сетчатки; в некоторых случаях – кровоизлияния в области ДЗН и парацентральных участках сетчатки. После снятия отека роговицы гониоскопия позволяет определить состояние УПК. Увеальная, неоваскулярная и другие вторичные ЗУГ могут протекать остро, маскируя первичный острый приступ. Для дифференциальной диагностики важно проводить гониоскопию на парном глазу: если там УПК открыт, значит это не острый приступ. Компрессионная гониоскопия по Форбсу позволит найти участок открытого УПК, где можно выполнить лазерную иридэктомию.

**Интермиттирующая ПЗУГ.** Характеризуется периодическими, умеренно выраженными болями в области глаза и затуманиванием зрения. Жалобы больного бывают неопределенными, усиливаются к вечеру и уменьшаются утром (предположительно, из-за того, что во время сна зрачок сужается и ВГД снижается). Если есть жалобы на цветные радужные круги (при катаракте – монохромные), это может быть признаком периодического отека роговицы. Поэтому даже при отсутствии на момент осмотра повышенного ВГД рекомендуется провести гониоскопию.

Клинические симптомы ГОН при хроническом течении ПЗУГ так же, как при ПОУГ начинаются с расширения физиологической экскавации. Постепенно происходит «прорыв» нейроретинального пояса (НРП) к краю зрительного нерва, атрофия сосудистой оболочки вокруг него. В поздней стадии экскавация становится тотальной и глубокой. Для ГОН также характерны очаговые поражения слоя нервных волокон сетчатки (СНВС), вертикальное расширение экскавации, асимметрия экскавации/диска, кровоизлияния на ДЗН [1,2].

Для качественной и количественной оценки параметров ДЗН, СНВС и внутренних слоев сетчатки в макулярной зоне используют инструментальную диагностику – оптическую когерентную томографию (ОКТ). Для ГОН характерны прогрессирующее уменьшение толщины СНВС в сочетании с сужением НРП, чаще в нижне- и верхневисочном секторах ДЗН [34].

Периметрия позволяет выявить изменения зрительных функций, которые не определяются при проверке остроты зрения (это субъективный метод, достоверность достигается повторными исследованиями в динамике). С помощью периметрии определяют, локализуют и дают количественную оценку степени потери ПЗ. Характерны

как диффузные, так и очаговые изменения ПЗ. В начальной стадии болезни характерны расширение слепого пятна, очаговые поражения (скотомы) в парацентральной области, особенно часто в зоне Бьеррума, в редких случаях дефекты могут возникать на периферии височной половины ПЗ. При развитии болезни возможно появление дугообразных скотом, сливающихся со слепым пятном, назальной ступеньки, сужение периферических границ до трубчатого и остаточного ПЗ. Прогрессирование дефектов ПЗ характеризуется: наличием нового дефекта в ранее нормальном участке, углублением ранее существовавшего дефекта, расширением ранее существовавшей скотомы на смежные точки, наличием общего снижения чувствительности.

## **2. Диагностика заболевания или состояния (группы заболеваний или состояний), медицинские показания и противопоказания к применению методов диагностики**

*Для определения стратегии лечения, направленной на сохранение зрения и качества жизни пациента особое значение имеют возможность точной диагностики ПЗУГ, оценка механизма развития, степени и стабилизации заболевания, а также своевременное обследование пациентов в группе риска для предупреждения дальнейшего закрытия УПК и развития острого приступа.*

- **Рекомендуется** обследование пациентов из группы риска с целью своевременного выявления и предупреждения дальнейшего закрытия УПК и развития острого приступа [35-39].

**Уровень убедительности рекомендаций В (уровень достоверности доказательств – 3)**

- **Рекомендуется** обследование пациентов ПЗУ и ПЗУГ с целью определения механизма развития, течения и стадии болезни, выбора тактики лечения и динамического наблюдения для предотвращения клинически значимого прогрессирования заболевания [40-43].

**Уровень убедительности рекомендаций В (уровень достоверности доказательств – 3)**

### **2.1 Жалобы и анамнез**

- **Рекомендуется** собирать жалобы у пациентов ПЗУ и ПЗУГ с целью выявления симптомов, которые могут повлиять на выбор тактики дальнейшего ведения [5, 8, 44].

**Уровень убедительности рекомендаций В (уровень достоверности доказательств – 3)**

**Комментарии:** чаще всего при ПЗУ и хроническом течении ПЗУГ жалобы могут отсутствовать. Характерные жалобы для острого и интермиттирующего течения заболевания: боль в глазу и соответствующей половине головы, покраснение глаза, нечеткое зрение, ореолы вокруг источника света, реже тошнота и/или рвота, сердцебиение, схваткообразная боль в животе.

- **Рекомендуется** собирать анамнез у всех пациентов с целью выявления факторов, которые могут повлиять на выбор тактики ведения [8,38,39,45].

**Уровень убедительности рекомендаций С (уровень достоверности доказательств – 5)**

**Комментарии:** следует выяснить наличие случаев ПЗУГ среди близких родственников, предыдущие заболевания глаз, хирургические вмешательства или травмы, приём препаратов провоцирующих острый приступ (местно мидириатики, спазмолитики, противоэпилептические, антихолинэргические, антигистаминные, антипаркинсонические, и другие препараты с парасимпатолитическим и симпатомиметическим эффектом), зрительную работу при плохом освещении, длительную работу с наклоном головы, переохлаждение, наличие аллергии на лекарства, курение и употребление алкоголя/наркотиков, наличие сопутствующих системных заболеваний [45-48].

**2.2 Физикальное обследование**

Физикальное обследование для диагностики ПЗУГ не проводят.

**2.3 Лабораторные диагностические исследования**

Диагностических критериев ПЗУГ на основании данных клинического лабораторного обследования не используется.

**2.4 Инструментальные диагностические исследования**

- **Рекомендуется** визометрия всем пациентам для оценки и мониторинга функционального состояния зрительного нерва и сетчатки [1,3,4].

**Уровень убедительности рекомендаций С (уровень достоверности доказательств – 5)**

**Комментарии:** зрение следует проверять без расширения зрачка, и с наилучшей коррекцией на расстоянии и вблизи. Глаукома на поздней стадии может повлиять

*не только на периферическое, но и на центральное зрение. При остром приступе закрытоугольной глаукомы острота зрения резко снижена.*

- **Рекомендуется** исследование рефракции всем пациентам с целью определения риска развития ПЗУ и ПЗУГ и возможности нейтрализации аномалии рефракции для проведения периметрии [49-52].

**Уровень убедительности рекомендаций С (уровень достоверности доказательств – 5)**

**Комментарии:** *ПЗУ и ПЗУГ чаще сочетаются с гиперметропией, кроме конфигурации «плоской» радужки, где преимущественно встречается миопическая рефракция. Нейтрализация любой аномалии рефракции имеет решающее значение для точной периметрии.*

- **Рекомендуется** офтальмотонометрия всем пациентам для диагностики, мониторинга и контроля эффективности лечения, в том числе с целью выявления суточных колебаний ВГД [53-56].

**Уровень убедительности рекомендаций А (уровень достоверности доказательств – 2)**

**Комментарии** *проводить измерение ВГД необходимо до гониоскопии. Рекомендуется проведение несколько измерений ВГД, с регистрацией времени проведения процедуры, что может быть важно для выявления суточных колебаний и подбора медикаментозной терапии [53-56]. Общее количество измерений, как правило, должно составлять не менее 3 утренних и 3 вечерних. Они могут проводиться дискретно, с перерывом в течение недели или 10 дней, возможно использование специальных хронобиологических схем [2].*

- **Рекомендуется** биомикроскопия глаза всем пациентам с факторами риска закрытия УПК, ПЗУ и ПЗУГ для оценки и мониторинга состояния сред и структур глаза [57-59].

**Уровень убедительности рекомендаций В (уровень достоверности доказательств – 3)**

**Комментарии:** *биомикроскопические изменения сред и структур глаза описаны в разделе 1.6. При биомикроскопии переднего отрезка для определения вероятности закрытия УПК возможно применение метода Ван Херика, который не является альтернативой гониоскопии. Узкой световой щелью освещают периферию роговицы под углом 60° максимально близко к лимбу. Визуализируют световую полосу оптического среза роговицы, полосу света на поверхности радужки и расстояние от внутренней поверхности роговицы до радужки. О ширине угла*

передней камеры судят по отношению толщины оптического среза роговицы (ОСР) к расстоянию «роговица – радужка» (РРР). При соотношении ОСР к РРР 1:1 – имеется низкая вероятность узкого угла УПК 35-45°, 1:1/2 – низкая вероятность узкого угла УПК 20-45°, 1:1/4 – возможность узкого угла УПК 20°, 1:меньше 1/4 – возможность закрытого угла УПК 10°, 1:0 – УПК закрыт 0° [1,2,4].

- **Рекомендуется** гониоскопия всем пациентам с факторами риска закрытия УПК, ПЗУ и ПЗУГ с целью определения состояния УПК и мониторинга изменений при последующих осмотрах [1,4,60,61].

**Уровень убедительности рекомендаций – В (уровень достоверности доказательств – 3)**

**Комментарии:** Гониоскопию обязательно проводить на обоих глазах. Необходима правильная посадка гониолинзы, особенно при компрессии, чтобы получить истинную картину УПК. Гониоскопию проводят в темном помещении с помощью короткого светового пучка (около 1 мм) на щелевой лампе, избегая попадания света в зону зрачка, что может расширить УПК. При отеке роговицы во время острого приступа глаукомы гониоскопия затруднена, в этом случае для дифференциальной диагностики важна оценка состояния УПК на парном глазу. Для оценки результатов гониоскопии можно использовать классификации Spaeth, Shaffer или Kanski [2,61,62].

- **Рекомендуется** биомикроскопия глазного дна или офтальмоскопия всем пациентам ПЗУ и ПЗУГ для оценки изменений ДЗН и сетчатки и мониторинга изменений при последующих осмотрах [1,4,63,64].

**Уровень убедительности рекомендаций В (уровень достоверности доказательств – 3)**

**Комментарии:** Расширение зрачка для детального осмотра глазного дна рекомендуется после иридэктомии. При отсутствии иридэктомии возможен осмотр глазного дна с широким зрачком (с использованием мидриатика короткого действия) при условии его последующего сужения под контролем врача для исключения потенциальной опасности развития острого приступа глаукомы.

- **Рекомендуется** компьютерная периметрия пациентам ПЗУ и ПЗУГ с целью определения функциональных изменений и их мониторинга для контроля прогрессирования заболевания [1,4,65-67].

**Уровень убедительности рекомендаций В (уровень достоверности доказательств – 3)**

**Комментарии:** В современной диагностике глаукомы периметрия остается важным и обязательным методом исследования для диагностики, наблюдения и лечения пациентов. В начальной и развитой стадиях ПЗУГ целесообразно проведение стандартной автоматизированной периметрии (САП) (пороговые программы в пределах 30, 24, 10° со стандартным белым стимулом), в далекозашедшей стадии приемлемой альтернативой может быть периметрия по Гольдману для определения периферических границ ПЗ, или использование тестов, предусмотренных для низкой остроты зрения со стимулом больше стандартного размера. Для более точной оценки прогрессирования изменений ПЗ у пациента предпочтительнее пользоваться одним и тем же типом прибора и тестом. Важным условием правильного определения границ поля зрения считают предварительное инструктирование пациента по проведению периметрии, а также коррекция рефракции перед тестированием. Для оценки результатов САП используют различные индексы, а также разные диагностические тесты, подтверждающие результаты компьютерного анализа прогрессирования при исследовании в динамике [66,67].

## **2.5 Иные диагностические исследования**

- **Рекомендуется** кератопахиметрия пациентам ПЗУ и ПЗУГ с целью измерения центральной толщины роговицы (ЦТР) в оптической зоне для уточнения результатов тонометрических исследований и прогноза возможного прогрессирования глаукомы [68-71].

**Уровень убедительности рекомендаций – В (уровень достоверности доказательств – 4)**

**Комментарии:** среднее значение ЦТР составляет  $540 \pm 30$  мкм. Пациенты с ЦТР более 580 мкм нуждаются в коррекции в сторону понижения. Пациенты с ЦТР менее 520 мкм в коррекции тонометрических показателей в сторону повышения [57-60].

- **Рекомендуется** оптическое исследование сетчатки с помощью компьютерного анализатора (оно же – оптическая когерентная томография, ОКТ) пациентам ПЗУ и ПЗУГ в начальной и развитой стадии на этапе диагностики и в ходе регулярного мониторинга с целью выявления количественных изменений ДЗН и сетчатки [72-75].

**Уровень убедительности рекомендаций С (уровень достоверности доказательств – 5)**

**Комментарии:** ОКТ проводят дополнительно с целью количественной оценки ДЗН, СНВС и внутренних слоев макулы. Результаты визуализации ОКТ предоставляют в трех видах: «в пределах нормы», «пограничный», «вне границ нормы» – и не могут быть клиническим диагнозом. Это статистические данные, результаты сравнения показателей пациента с нормативной базой данных прибора. Полученные результаты необходимо сопоставлять с клинической картиной во избежание ложных выводов, особенно, в случае нестандартных, атипичных вариантов ДЗН, показатели которых отсутствуют в базе. Ключевое значение при проведении ОКТ имеет первое исследование, важно его высокое качество, так как оценку прогрессирования в дальнейшем проводят при сравнении с исходным изображением.

- **Рекомендуется** ультразвуковая биометрия глаза пациентам ПЗУ и ПЗУГ для определения размера переднезадней оси (ПЗО) глаза и количественной оценки глубины ПК [27,49,76,77].

**Уровень убедительности рекомендаций В (уровень достоверности доказательств – 3)**

**Комментарии:** определение размера ПЗО глаза возможно с использованием ультразвукового или оптического биометров. Размер ПЗО меньше 20-21 мм считают фактором риска развития ПЗУГ. Также возможно определение глубины передней камеры: при витреохрусталиковом блоке и нанофтальме передняя камера мелкая или щелевидная, при зрачковом блоке  $\leq 2,0$  мм, при «плоской радужке»  $\geq 2,5$  мм.

- **Рекомендуется** ультразвуковое сканирование переднего отдела глаза пациентам ПЗУ и ПЗУГ для оценки и мониторинга топографо-анатомического взаимоотношения иридоцилиарной зоны, цилиарного тела и хрусталика [78-81].

**Уровень убедительности рекомендаций В (уровень достоверности доказательств – 3)**

**Комментарии:** Инструментальную оценку конфигурации УПК и количественной оценки структур переднего отрезка глаза, в том числе для дифференциальной диагностики, можно проводить с помощью ультразвукового сканирования и ОКТ переднего отрезка глаза. Ультразвуковое сканирование позволяет в режиме реального времени выполнить морфологическую оценку переднего отрезка глаза на глубине до 5 мм, методика контактная, но, в отличие от ОКТ, позволяет оценить состояние структур глаза за радужкой. При ОКТ исследовании длина волны инфракрасной области спектра позволяет получать сканы через роговицу и склеру

до пигментного слоя радужки, возможно применение методики для оценки результатов провокационных тестов, преимуществом исследования считают его неинвазивность.

Для диагностики ПЗУ и ПЗУГ применяют нагрузочные провокационные тесты. Различают медикаментозные (с мидриатиками) и физиологические (темновая, с положением лица вниз) провокационные тесты. Специфичность тестов повышается при их комбинации. В настоящее время роль нагрузочных провокационных тестов невелика; используют их редко, так как положительный тест не гарантирует в дальнейшем закрытие УПК, а отрицательный не избавляет от острого приступа. Легкость и безопасность проведения лазерной иридэктомии снизила необходимость проведения провокационных тестов [2,4].

### **3. Лечение, включая медикаментозную и немедикаментозную терапии, диетотерапию, обезболивание, медицинские показания и противопоказания к применению методов лечения**

Метод лечения определяется причиной закрытия угла, и, поскольку чаще всего оно вызвано функциональным зрачковым блоком, всем пациентам, прежде всего, рекомендуется лазерная иридэктомия (ЛИ). У пациентов с ПЗУ или ПЗУГ консервативное лечение не должно использоваться в качестве замены лазерной или хирургической иридэктомии [1,4,82].

#### **3.1 Консервативное лечение**

- **Рекомендуется** местная гипотензивная терапия м-холиномиметиками пациентам ПЗУГ с впервые установленным диагнозом в качестве начального лечения до выполнения ЛИ для предотвращения острого или хронического закрытия УПК, устранения иридоотрабекулярного контакта и улучшения оттока ВГЖ [1,83,84].

**Уровень убедительности рекомендаций – В (уровень достоверности доказательств – 3)**

**Комментарии.** Медикаментозное лечение ПЗУГ начинают сразу после установления факта ПЗУ. Пилокарпин 1% или 2% по 1-2 капли 1-2 раза в день назначают до выполнения ЛИ для профилактики ОПЗГ. Длительное назначение пилокарпина может приводить к усилению зрачкового блока, стойкому миозу и развитию задних синехий. Назначение пилокарпина 1% или 2% больным ПЗУГ в постоянном режиме возможно при наличии остаточного закрытия УПК после ЛИ и/или лазерной гониопластики (ЛГП), и в тех случаях, когда назначение других



групп гипотензивных препаратов не снижает уровень ВГД до давления цели. При назначении пилокарпина 1% или 2% больным ПЗУГ с осевой гиперметропией, микрофтальмом, с несоответствием ПЗО и толщины хрусталика возможно развитие ЗГ [82,85].

Механизм действия, побочные эффекты и противопоказания к назначению м-холиномиметиков представлены в таблице 4.

**Таблица 4 – Характеристика фармакологической группы парасимпатомиметиков (м-холиномиметики)**

<b>Фармакол. Группа</b>	<b>Препарат</b>	<b>Механизм действия</b>	<b>Снижение ВГД</b>	<b>Противопоказания</b>	<b>Побочные эффекты</b>
Прямого действия	Пилокарпин 1-2%	Усиление оттока водянистой влаги за счет сокращения цилиарной мышцы, натяжения склеральной шпоры и открытия трабекулярной сети	20-25%	Послеоперационное воспаление, увеит, неоваскулярная глаукома. Риск отслоения сетчатки, спазмы желудочно-кишечного тракта, язвенная болезнь, выраженная брадикардия, артериальная гипотензия, недавно перенесенный инфаркт миокарда, эпилепсия, паркинсонизм	Местные: ухудшение зрения по причине миоза и миопии, вызванной ухудшением аккомодации, гиперемия конъюнктивы, отслойки сетчатки, помутнение хрусталика, предрасположенность к закрытию угла, кисты радужной оболочки  Системные: кишечные спазмы, бронхоспазм, головная боль

- **Рекомендуется** длительное назначение м-холиномиметиков пациентам ПЗУГ с плоской радужкой для предотвращения дальнейшего развития гониосинехий и снижения ВГД [86].

**Уровень убедительности рекомендаций – А (уровень достоверности доказательств – 3)**

**Комментарии.** При плоской радужке хроническое назначение м-холиномиметиков рассматривается как альтернатива ЛПП.

- **Рекомендуется** назначить местную гипотензивную моно- или комбинированную терапию пациентам ПЗУГ параллельно с выполнением ЛИ для достижения давления цели [4,87-89].

**Уровень убедительности рекомендаций – А (уровень достоверности доказательств – 2)**

**Комментарии.** Возможно назначение всех групп гипотензивных препаратов с учетом противопоказаний (бета-адреноблокаторы (БАБ), ингибиторы

карбоангидразы (ИКА), селективные альфа 2-адреномиметики, аналоги простагландинов (АПГ)). Суточную дозу, а также длительность курса лечения определяет врач в зависимости от уровня ВГД. Применение местных гипотензивных препаратов возможно в комбинации друг с другом, а также в сочетании с лазерными и хирургическими методами лечения. Фиксированные лекарственные комбинации в целом предпочтительнее назначения препаратов по отдельности.

Режим дозирования БАБ - по 1–2 капли в нижний конъюнктивальный свод больного глаза (глаз) 2 раза в сутки. Механизм действия, побочные эффекты и противопоказания БАБ представлены в таблице 5.

**Таблица 5 – Характеристика фармакологической группы БАБ**

Фармакол. Группа	Препарат	Механизм действия	Снижение ВГД	Противопоказания	Побочные эффекты
Неселективные	Тимолол 0,1-0,25-0,5%	Уменьшение продукции водянистой влаги	20-25%	Бронхиальная астма, анамнез ХОБЛ, синусовая брадикардия (<60 ударов/мин.), сердечная блокада или сердечная недостаточность	Местные: Гиперемия конъюнктивы, поверхностный кератит, сухость глаз, анестезия роговицы, аллергический блефароконъюнктивит  Системные: брадикардия, аритмия, сердечная недостаточность, обморок, бронхоспазм, обструкция дыхательных путей, периферические отеки, артериальная гипотензия, гипогликемия, может маскироваться при инсулин зависимом сахарном диабете, ночная системная артериальная гипотензия, депрессия, половая дисфункция
Бета 1-селективные	Бетаксолол 0,25-0,5%	Уменьшение продукции водянистой влаги	±20%	Бронхиальная астма, анамнез ХОБЛ, синусовая брадикардия (<60 ударов/мин.), сердечная блокада или сердечная-коронарная недостаточность	Местные: жжение, покалывание, более выраженное чем при использовании неселективных препаратов  Системные: респираторные и кардиальные побочные эффекты менее выражены, чем при использовании неселективных препаратов, депрессия, эректильная дисфункция.

Режим дозирования ИКА - бринзоламид 1% по 1 капле в нижний конъюнктивальный мешок больного глаза (глаз) 2 раза в сутки; дорзоламид 2% по

1 капле в нижний конъюнктивальный свод больного глаза (глаз) 2-3 раза в сутки.  
Механизм действия, побочные эффекты и противопоказания ингибиторов карбоангидразы представлены в таблице 6.

**Таблица 6 – Характеристика фармакологической группы ИКА**

Фармакол. группа	Препарат	Механизм действия	Снижение ВГД	Противопоказания	Побочные эффекты
Местные	Бринзоламид 1% Дорзоламид 2%	Уменьшение продукции водянистой влаги	20%	Малое количество эндотелиальных клеток роговицы по причине повышенного риска отека роговицы	Местные: жжение, покальвание, горький вкус, поверхностный точечный кератит, нечеткость зрения, слезотечение  Системные: головная боль, крапивница, ангионевротический отек, зуд, астения, несистемное головокружение, парестезии и преходящая миопия
Системные	Ацетозоламид	Уменьшение продукции водянистой влаги	30-40%	Низкая концентрация натрия и/или калия в крови, заболевания или дисфункция почек и печени, недостаточность надпочечников, гиперхлоремический ацидоз. Повышенная чувствительность к сульфаниламидам	Системные: парестезии, нарушение слуха, шум в ушах, ухудшение аппетита, изменение вкуса, тошнота, рвота, диарея, депрессия, снижение либидо, камни в почках, дискразии крови, метаболический ацидоз, нарушение электролитного баланса

Режим дозирования селективного альфа 2-адреномиметика бримонидина 0,15% - по 1 капле в нижний конъюнктивальный свод больного глаза (глаз) 3 раза в сутки, бримонидина 0,2% - по 1 капле 2 раза в сутки [1].

Механизм действия, побочные эффекты и противопоказания бримонидина представлены в таблице 7.

**Таблица 7 – Характеристика фармакологической группы альфа 2-адреномиметиков**

Фармакол. Группа	Препарат	Механизм действия	Снижение ВГД	Противопоказания	Побочные эффекты
альфа 2-адреномиметики	Бримонидин -0,15 - 0,2%	Уменьшение продукции водянистой влаги и увеличение увеосклерального	18-25%	Сопутствующее лечение ингибиторами моноаминоксидазы (МАО) для приема внутрь	Местные: ретракция века, обесцвечивание конъюнктивы, ограниченный мидриаз аллергический блефароконъюнктивит,

		<i>о оттока</i>		<i>Детский возраст до 2 лет низкая масса тела (до 20 кг)</i>	<i>периокулярный контактный дерматит, аллергия или гиперчувствительность замедленного типа</i>  <i>Системные: общая слабость, сонливость</i>
--	--	-----------------	--	--	--

*Режим дозирования АПГ - по 1 капле в нижний конъюнктивальный свод больного глаза (глаз) 1 раз в сутки, желательно вечером. Механизм действия АПГ, побочные эффекты и противопоказания представлены в таблице 8.*

**Таблица 8 – Характеристика фармакологической группы АПГ**

<b>Фармакол. Группа</b>	<b>Препарат</b>	<b>Механизм действия</b>	<b>Снижение ВГД</b>	<b>Противопоказания</b>	<b>Побочные эффекты</b>
<i>АПГ</i>	<i>Латанопрост 0,005% Тафлупрост 0,0015%** Травопрост 0,004%</i>	<i>Увеличение увеосклерально го оттока</i>	<i>25-35%</i>		<i>Местные: гиперемия конъюнктивы, жжение, покалывание, ощущение инородного тела, зуд, увеличение пигментации кожи вокруг глаз, атрофия периорбитальной жировой ткани, изменение ресниц. Увеличение пигментации радужной оболочки (зелено-коричневой, голубой/серо-коричневой или желто-коричневой радужки). Кистозный макулярный отек (пациенты с афакией/псевдофакией) с разрывом задней капсулы хрусталика или у пациентов с известными факторами риска отека макулы), реактивация герпетического кератита, увеит.</i>
<i>Простамиды</i>	<i>Биматопрост 0,03% Биматопрост 0,01%</i>	<i>Увеличение увеосклерально го оттока</i>	<i>25-35%</i>	<i>Контактные линзы (за исключением надевания через 15 минут после введения препарата)</i>	<i>Системные: одышка, боль в груди/стенокардия, боль в мышцах, обострение бронхиальной астмы</i>

*У пациентов в развитой стадии ПЗУГ и/или исходно очень высоком уровне ВГД возможен более быстрый переход на комбинированное лечение. Целесообразно комбинировать препараты с различным механизмом действия: улучшающие отток и снижающие секрецию ВГЖ. Предпочтительно назначение фиксированных комбинаций с целью уменьшения проблем, таких как снижение*

*приверженности пациента к лечению при закапывании нескольких капель, снижение эффективности лечения из-за вымывания одного препарата другим, усиление действия консервантов. Не рекомендуется назначать одновременно две фиксированные комбинации. В настоящее время практически все доступные в России комбинации препаратов содержат БАБ, что необходимо учитывать при их назначении пациентам с сердечно-легочной патологией [90-95].*

- **Рекомендуются** бесконсервантные гипотензивные капли пациентам ПЗУГ с патологией глазной поверхности, выраженной клиникой синдрома «сухого глаза», с дисфункцией мейбомиевых желез и хроническими аллергическими реакциями, а также тем, кому предстоит оперативное лечение ПЗУГ и в качестве стартовой терапии с целью снижения ВГД [96].

**Уровень убедительности рекомендаций – С (уровень достоверности доказательств – 5)**

- **Рекомендуется** коррекция местной гипотензивной терапии беременным /кормящим пациенткам с ПЗУГ для снижения уровня ВГД с учетом риска тератогенного воздействия препаратов на плод, течение беременности и на новорожденного в период лактации [84].

**Уровень убедительности рекомендаций С (уровень достоверности доказательств – 5).**

**Комментарий:** препараты для местного лечения ПЗУГ беременным/кормящим пациенткам назначают лишь в том случае, если потенциальная польза лечения оправдывает потенциальный риск для плода. Основные принципы назначения ЛС: использовать минимальное количество препаратов, достаточное для достижения давления цели, обсудить лечение с акушером-гинекологом и педиатром, уменьшить системное всасывание препарата (при легком нажатии пациентом на область внутреннего угла глаза или применении окклюдоров). Наиболее чувствительным периодом является первый триместр беременности из-за возможного тератогенного воздействия на плод систематически применяемых гипотензивных препаратов. Учитывая возможное снижение уровня ВГД в период беременности у некоторых пациенток, может рассматриваться временное прекращение местного гипотензивного лечения в условиях тщательного наблюдения. В период беременности возможно назначение БАБ, альфа 2-адреномиметиков, и/или местные ИКА. АППГ следует использовать с осторожностью по причине влияния на тонус матки. Поэтому при появлении признаков гипертонуса матки необходимо прекратить их применение. На 9 месяце беременности БАБ и альфа 2-

*адреномиметики следует отменить во избежание осложнений у новорожденного. Местные ИКА могут быть продолжены. В период лактации предпочтительнее назначать местные ИКА и АПГ. ЛИ может быть стартовым или дополнительным вмешательством у беременных и кормящих женщин. В некоторых случаях может быть рассмотрена АГО [84,97-99].*

- **Рекомендуется** назначать системные ИКА пациентам ПЗУГ для купирования ОПЗГ, в комплексной терапии сложных случаев и в предоперационной подготовке для снижения уровня ВГД [1,100].

**Уровень убедительности рекомендаций – В (уровень достоверности доказательств – 2)**

**Комментарии.** *Ацетазоламид – системный ИКА, снижает секрецию ВГЖ цилиарным телом. Способ применения и дозы: внутрь по 0,125-0,25 г 1-3 раза в день. После каждых 5 дней приема делают перерыв на 2 дня. При длительном применении необходимо назначение калиевых препаратов (оротат калия, панангин и др.) и калийсберегающей диеты.*

*Противопоказания к применению: гиперчувствительность (в т.ч. к другим сульфаниламидам), гипонатриемия, гипокалиемия, недостаточность надпочечников, почечная и/или печеночная недостаточность, цирроз печени (риск развития энцефалопатии), мочекаменная болезнь (при гиперкальциурии), гиперхлоремический ацидоз, хроническая декомпенсированная закрытоугольная глаукома (при длительной терапии), сахарный диабет, уремия, кормление грудью. Нежелательные эффекты: парестезии, кожный зуд, гиперемия кожи, снижение аппетита, рвота, понос, снижение массы тела, гемолитическая анемия, лейкопения, агранулоцитоз, нарушение мочевыделения.*

- **Рекомендуется** назначать пероральные и парентеральные осмотические диуретики пациентам ПЗУГ для купирования ОПЗГ, в комплексной терапии сложных случаев и в предоперационной подготовке для снижения уровня ВГД [2,3].

**Уровень убедительности рекомендаций – В (уровень достоверности доказательств – 2)**

**Комментарии.** *Осмотические диуретики (маннитола раствор 15%, глицерол раствор 50%) повышают осмотическое давление в крови, что сопровождается поступлением жидкости из тканей в кровь, в результате чего снижается внутричерепное и внутриглазное давление. Уменьшая реабсорбцию воды в проксимальных канальцах, эти препараты обладают диуретическим эффектом. Уровень ВГД на фоне применения осмотических средств снижается в среднем*

через 30 мин, максимальное действие развивается через 60 мин и продолжается в течение 4-6 ч. Режим дозирования: глицерол раствор 50% - внутрь 1-2 г/кг массы тела 1 раз в сутки, маннита раствор 15% внутривенно капельно в течение не менее 30 мин. по 1,5-2 г/кг массы тела. Нежелательные эффекты: рвота, тошнота, диарея, головокружение, судороги, гипотензия или гипертензия, тахикардия, нарушение мочевыделения, метаболические нарушения. С осторожностью: у больных сахарным диабетом.

- **Рекомендуется** начинать неотложное лечение с местной гипотензивной и противовоспалительной терапии пациентам ПЗУГ с ОПЗГ с целью снижения уровня ВГД и устранения отека роговицы [3].

**Уровень убедительности рекомендаций В (уровень достоверности доказательств – 3)**

**Комментарии.** Медикаментозное лечение острого приступа глаукомы включает в себя неотложное применение БАБ, ИКА, альфа 2-адреномиметиков, м-холиномиметиков, пероральных или внутривенных осмотических диуретиков, глюкокортикоидов, нестероидных противовоспалительных препаратов и др. с учетом противопоказаний для каждого конкретного больного. ИКА, БАБ или альфа 2-адреномиметики могут использоваться в качестве терапии первой линии либо самостоятельно, либо в комбинации. БАБ снижают уровень ВГД примерно на 20-30% в течение 1 часа после инстилляций; альфа 2-адреномиметики снижают ВГД примерно на 26% в течение 2 часов после инстилляций [101-103].

При ОПЗГ средства, подавляющие образование водянистой влаги, могут быть неэффективны при выраженной ишемии цилиарного тела. М-холиномиметики могут не сужать зрачок при уровне ВГД более 40 мм рт.ст. вследствие ишемии зрачкового сфинктера [104].

Интенсивное лечение м-холиномиметиками больше не используют для лечения ОПЗГ по причине системных побочных эффектов (схваткообразной боли в животе и потливости) [1].

ЛИ или хирургическая иридэктомия, если лазерная процедура недоступна, при ОПЗГ должна быть выполнена как можно скорее. ЛИ возможна при купировании отека роговицы, на которое может потребоваться от нескольких часов до 1-2 суток. Риск развития осложнений при лазерной иридэктомии несопоставим с преимуществами процедуры. Правильное неотложное лечение приводит к купированию острого приступа глаукомы у большинства пациентов

[4]. Комплекс мероприятий, рекомендованный при лечении ОПЗГ указаны в приложении Б.

- **Рекомендуется** назначить циклоплегические мидриатики пациентам ПЗУГ с осевой гиперметропией, микрофтальмом, с несоответствием размеров ПЗО и толщины хрусталика и с ЗГ после выполнения ЛИ на фоне местной гипотензивной терапии с целью восстановления глубины ПК и снижения ВГД [13,105].

**Уровень убедительности рекомендаций А (уровень достоверности доказательств – 5)**

**Комментарии:** При наличии зрачкового блока у пациентов ПЗУГ с осевой гиперметропией, микрофтальмом и ЗГ создание циклоплегии каплями атропина сульфата 1% (или инъекциями атропина 0,1%) вызывает паралич цилиарной мышцы, расширяется кольцо цилиарных отростков, натягиваются зонулярные волокна, хрусталик отодвигается кзади. Капли фенилэфрина гидрохлорида 2,5% (или инъекции фенилэфрина 1%) используют для подтягивания зонулярных волокон хрусталика путем стимуляции продольной мускулатуры цилиарного тела [86,106,107].

**Атропина сульфат 1%** - блокатор м-холинорецепторов – это природный третичный амин. Влияет как на центральные, так и на периферические м-холинорецепторы. Вызывает мидриаз, паралич аккомодации, уменьшает секрецию слезной жидкости. При местном применении в офтальмологии максимальное расширение зрачка наступает через 30-40 мин и исчезает через 7-10 дней. Мидриаз, вызванный атропином, не устраняется при инстилляциях холиномиметических препаратов. Режим дозирования: при местном применении закапывают по 1-2 капли 1% раствора 3 раза в день. Побочное действие при местном применении: гиперемия кожи век, гиперемия и отек конъюнктивы век и глазного яблока, фотофобия, сухость во рту, тахикардия. Противопоказания к применению: повышенная чувствительность к атропину. Применение при беременности и кормлении: атропин проникает через плацентарный барьер. При в/в введении при беременности или незадолго до родов возможно развитие тахикардии у плода. С осторожностью применять у пациентов с заболеваниями сердечно-сосудистой системы, при которых увеличение частоты сердечных сокращений может быть нежелательным; при атонии кишечника у больных пожилого возраста или ослабленных больных (возможно развитие непроходимости), при гипертрофии предстательной железы и задержке мочи. В некоторых случаях 0,1% раствор атропина сульфата вводят субконъюнктивально



0,2-0,5 мл или парабульбарно – 0,3-0,5 мл. При субконъюнктивальном или парабульбарном введении атропина сульфата пациенту необходимо дать таблетку валидола под язык с целью уменьшения тахикардии. **Фенилэфрина гидрохлорид 2,5%** - альфа-адреномиметик. При местном применении сокращает дилатор зрачка, тем самым вызывая расширение зрачка, и гладкие мышцы артериол конъюнктивы. Побочное действие при местном применении: повышение или понижение АД, боль в области сердца, учащенное сердцебиение, тахикардия, сердечные аритмии, рефлекторная брадикардия, головная боль, головокружение, возбуждение, тошнота или рвота, угнетение дыхания, олигурия, ацидоз, бледность кожи, потливость. В некоторых случаях 1% раствор фенилэфрина гидрохлорида вводят субконъюнктивально 0,2-0,5 мл.

### Другие методы лечения

Так как у пациентов с ПЗУГ заболевание может прогрессировать, несмотря на кажущийся достаточный уровень ВГД, признается необходимость проведения таким больным нейропротекторного лечения (лекарственных препаратов групп антиоксидантов, антигипоксантов, витаминно-минеральных комплексов, препаратов, улучшающих микроциркуляцию, ноотропных препаратов и др.), не связанных со снижением уровня ВГД [1,2]. Однако, доказательная база, достаточная для использования их в рутинной офтальмологической практике, еще не накоплена [107,108]. Альтернативные стратегии лечения ГОН (нейропротекция) являются предметом исследований и обсуждений [109].

### 3.2 Лазерное лечение

- **Рекомендуется** выполнить ЛИ пациентам с ППЗУ, ПЗУ, ПЗУГ и ОПЗГ в качестве процедуры первого выбора для открытия или расширения УПК вне зависимости от уровня ВГД [1,110-112].

**Уровень убедительности рекомендаций – В (уровень достоверности доказательств – 3)**

**Комментарии:** ЛИ является предпочтительным методом лечения для больных с подозрением на ПЗУ, ПЗУ, ПЗУГ и ОПЗГ непосредственно после установления диагноза [111]. Это процедура, позволяющая ВГЖ проходить непосредственно из задней камеры в переднюю через отверстия в радужке. ЛИ успешно устраняет относительную составляющую зрачкового блока, независимо от того, связано ли основное закрытие угла в первую очередь со зрачковым блоком или другим механизмом [113].

*Показания для ЛИ: профилактика ОПЗГ, достижение давления цели, долгосрочный контроль ВГД, профилактика формирования гониосинехий и предотвращение дальнейшего закрытия УПК. Изменения конфигурации УПК после ЛИ можно количественно оценить с помощью гониоскопии или методов визуализации (ультразвуковое сканирование или ОКТ переднего отдела глаза) [114]. В случае остаточного закрытия УПК после ЛИ может иметь место прогрессирующее синехиальное закрытие УПК вследствие механизмов не зрачкового блока. ЛИ выполняется с помощью Nd:YAG и/или аргонового лазера. Используют инстилляционную анестезию. Пациенту за 30 минут до операции проводят медикаментозный миоз с помощью 1-2% раствора пилокарпина для уменьшения толщины радужной оболочки и облегчения перфорации [1]. Эффективность ЛИ у больных ПЗУГ зависит как от основного механизма закрытия УПК, так и от стадии заболевания, когда оно диагностируется. До 35% пациентов ПЗУГ имеют "закрытый угол" после ЛИ [38,115,116].*

- **Рекомендуется** назначить медикаментозную терапию пациентам с ПЗУГ с целью профилактики реактивной гипертензии ВГД после проведения ЛИ [117].

**Уровень убедительности рекомендаций – В (уровень достоверности доказательств – 3)**

**Комментарии:** *Назначение гипотензивных препаратов (м-холиномиметиков, БАБ, ИКА, селективных альфа 2-адреномиметиков, АПГ, осмотических диуретиков) может снизить степень выраженности реактивной гипертензии после ЛИ [118, 119].*

- **Рекомендуется** контроль ВГД через 30 мин и 2 часа после выполнения ЛИ пациентам с ППЗУ, ПЗУ, ПЗУГ для определения степени выраженности реактивной гипертензии [120].

**Уровень убедительности рекомендаций – В (уровень достоверности доказательств – 3)**

**Комментарии:** *Реактивная гипертензия более выражена при обширном синехиальном закрытии УПК, вследствие затруднения оттока через оставшуюся открытой часть трабекулы частицами радужки и пигментом в результате ЛИ. Предшествующее назначение пилокарпина 1-2% и инстилляция бримонидина 0,15-0,2% по 1-2 капли (при отсутствии противопоказаний к его применению у конкретного больного) за 1 час и/или непосредственно перед ЛИ снижает риск кровотечений из радужки и степень выраженности реактивной гипертензии [1, 121].*

*Использование дексаметазона 0,1% может быть фактором, способствующим длительному повышению ВГД после ЛИ. Послеоперационные осложнения более характерны для лиц с темными толстыми радужками (чаще азиатской расы) [122,123].*

*Образование задних синехий и необратимый миоз после ЛИ возможны вследствие продолжительного назначения м-холиномиметиков и/или недостаточной противовоспалительной терапии.*

- **Рекомендуется** выполнить комбинированное ЛИ и лазерную гониопластику (ЛГП) пациентам ПЗУГ с «плоской радужкой» с целью увеличения ширины УПК и снижения ВГД [124].

**Уровень убедительности рекомендаций – В (уровень достоверности доказательств – 3)**

**Комментарии:** ЛГП позволяет расширить профиль УПК за счет сокращения периферической части радужки. При наличии возможности, рекомендуется выполнять лазерную гониопластику после лазерной иридотомии. Показанием считают наличие хронической ПЗУГ, которая развивается длительное время, часто на фоне ранее существующей ПОУГ при наличии предрасполагающих к закрытию УПК факторов (гиперметропия, увеличение размеров хрусталика). При синдроме «плоской радужки» ЛГП иногда рассматривается как альтернатива хроническому назначению миотиков.

*После процедуры ЛГП развиваются пигментированные ожоги радужки в местах коагуляции. Поскольку гониопластику часто выполняют пациентам с неглубокой ПК, могут возникать диффузные ожоги эндотелия роговицы. Серьезным осложнением считают дислокацию зрачка и стойкий мидриаз.*

*ЛГП выполняют зеленым или сине-зеленым аргоновым лазером. Анестезия местная. Пациенту за 30 минут до операции проводят медикаментозный миоз с помощью 1-2% раствора пилокарпина [125].*

- **Рекомендуется** ЛГП пациентам ПЗУГ с открытым УПК не менее чем на 180<sup>0</sup> окружности после ранее проведенной ЛИ для улучшения оттока внутриглазной жидкости через трабекулярную сеть и снижения ВГД [126,127].

**Уровень убедительности рекомендаций – В (уровень достоверности доказательств – 3)**

**Комментарии:** Возможно использование нескольких видов лазеров: Аргоновый/Диодный лазер; для селективной лазерной трабекулопластики - YAG

лазер с модулируемой добротностью, с удвоенной частотой (532 нм). Анестезия местная [126,127].

*Инстилляцией селективных альфа 2-адреномиметиков 0,15-0,2% или местных ИКА 1-2% по 1-2 капли (при отсутствии противопоказаний к применению у конкретного больного) за 1 час и/или непосредственно перед ЛТП может снизить степень выраженности реактивной гипертензии [1,121,128].*

- **Рекомендуется** проведение лазерной транссклеральной циклокоагуляции пациентам с ПЗУГ с отсутствием предметного зрения при высоком ВГД и/или отсутствием эффекта от предшествующих проникающих АГО (в том числе дренажной хирургии) с целью снижения ВГД и/или купирования болевого синдрома [1,129-131].

**Уровень убедительности рекомендаций С (уровень достоверности доказательств – 4)**

**Комментарии:** *Лазерную транссклеральную циклокоагуляцию выполняют с помощью диодного лазера (810 нм). Используют местную и субтеноновую и/или ретробульбарную анестезию, общую анестезию - по показаниям. При проведении процедуры необходимо оценить возможные риски осложнений, в том числе послеоперационное воспаление, снижение зрения, гипотонию, субатрофию глазного яблока. Возможно проведение лазерной циклокоагуляции альтернативными методами: эндоскопическая и микроимпульсная циклокоагуляция [132,133].*

- **Рекомендуется** назначение противовоспалительной терапии из группы нестероидных противовоспалительных препаратов и/или глюкокортикостероидов для уменьшения вероятности послеоперационных осложнений (реактивная гипертензия, посткоагуляционный увеит, задние синехии) пациентам до и после ЛИ, ЛГП, ЛТП, лазерной транссклеральной циклокоагуляции [1].

**Уровень убедительности рекомендаций – С (уровень достоверности доказательств – 5)**

**Комментарии:** *возможно назначение противовоспалительной терапии из группы нестероидных противовоспалительных препаратов (диклофенак 0,1% по 1-2 капли 3 раза в день, или индометацин 0,1% по 1-2 капли 3 раза в день, или непафенак 0,1% по 1-2 капли 2 раза в день, или бромфенак 0,09% по 1-2 капли 1 раз в день) или дексаметазон 0,1% по 1-2 капли 3 раза в день за 1-2 дня до и в течение 7-14 дней после лазерных вмешательств.*

### **3.3 Хирургическое лечение**

- **Рекомендуется** хирургическое лечение пациентам ПЗУГ и ОПЗГ после проведения ЛИ при прогрессировании синехиальной блокады УПК и высоком ВГД на медикаментозном режиме с целью предотвращения дальнейшего закрытия УПК и достижения давления цели [1,3,4,134].

**Уровень убедительности рекомендаций В (уровень достоверности доказательств – 3)**

**Комментарии:** *при прогрессировании закрытия УПК и/или отсутствии давления цели у пациентов после проведения ЛИ, возможен выбор следующих хирургических вмешательств: 1) фистулизирующая операция (трабекулоэктомия (ТЭ)), 2) экстракция хрусталика, 3) комбинированное вмешательство – ТЭ/экстракция хрусталика.*

- **Рекомендуется** направлять к профильным специалистам за консультацией пациентов с сопутствующими системными заболеваниями и факторами риска системных осложнений перед выполнением оперативного лечения с целью выявления возможных противопоказаний к данному виду лечения или минимизирования риска осложнений [2].

**Уровень убедительности рекомендаций С (уровень достоверности доказательств – 5)**

- **Рекомендуется** ТЭ пациентам ПЗУГ после ЛИ с высоким уровнем ВГД, которое не может быть нормализовано каким-либо другим методом лечения; при недоступности соответствующей медикаментозной терапии; невозможности осуществления адекватного врачебного контроля за течением глаукомного процесса и приверженностью пациента, быстром прогрессировании заболевания с целью достижения давления цели, предотвращения прогрессирования синехиальной блокады УПК [3,4,134,135].

**Уровень убедительности рекомендаций В (уровень достоверности доказательств – 4)**

**Комментарии:** *трабекулоэктомия при ПЗУГ эффективна, однако, в отличие от ПОУГ имеется значительный риск осложнений, особенно в анатомически предрасположенных глазах (маленькая ПЗО, гиперметропическая рефракция, мелкая ПК, глубоко посаженные глаза). В глазах, недавно перенесших ОПЗГ, дополнительные сложности создают гиперемированная конъюнктура, отечная роговица, мелкая ПК. Кроме того, повышается риск развития интраоперационной*

*экспульсивной геморрагии и злокачественной глаукомы, а также прогрессирование катаракты [135,136].*

- **Рекомендуется** интра- и послеоперационная коррекция процессов избыточного рубцевания при ТЭ пациентам ПЗУГ с факторами риска рубцевания конъюнктивы, в том числе: молодой возраст, воспалительные заболевания глаза, продолжительная местная медикаментозная терапия с использованием нескольких препаратов, афакия, предшествующая интраокулярная хирургия в сроки менее трех месяцев, после операций с разрезом конъюнктивы, а также при неэффективной предшествующей фистулизирующей хирургии [137-139].

**Уровень убедительности рекомендаций С (уровень достоверности доказательств – 5)**

**Комментарии:** *интра- и послеоперационная коррекция избыточного рубцевания включает в себя усовершенствование этапов операции (применение вискоэластиков, регулируемых швов и др.), применение дренажей, процедуру нидлинга (от англ. needle - игла) – трансконъюнктивальную ревизию зоны фильтрации [137-139]. В каждом случае важно оценивать возможные риски и необходимость достижения более низкого ВГД при выборе метода коррекции избыточного рубцевания.*

- **Рекомендуется** экстракция хрусталика/факоэмульсификация (ФЭК) пациентам ПЗУГ с целью предотвращения прогрессирования закрытия УПК, улучшения зрительных функций и дополнительного снижения ВГД для достижения давления цели [140-143].

**Уровень убедительности рекомендаций В (уровень достоверности доказательств – 3)**

**Комментарии:** *клинические исследования подтверждают положительные результаты ФЭК при ПЗУГ, включающие, увеличение глубины ПК, расширение УПК, а также дополнительное снижение ВГД [144-146]. Однако, до сих пор не определены четкие показания хирургии катаракты в комплексном лечении ПЗУГ, в том числе целесообразность удаления прозрачного хрусталика, как основного метода лечения вместо ЛИ и/или медикаментозного лечения. Хирургическое лечение катаракты при ПЗУГ, как правило, сложнее, и связано с повышенным риском развития осложнений по причине мелкой ПК, большого размера хрусталика, отека роговицы, недостаточного мидриаза зрачка, наличия задних синехий, меньшего количества эндотелиальных клеток, слабых зонулярных волокон, особенно после перенесенного острого приступа.*

- **Рекомендуется** комбинированное хирургическое лечение (экстракция хрусталика/ФЭК в сочетании с ТЭ) пациентам ПЗУГ при повышенном уровне ВГД на максимальном гипотензивном режиме с целью предотвращения прогрессирования закрытия УПК, улучшения зрительных функций и достижения давления цели [147-149].

**Уровень убедительности рекомендаций С (уровень достоверности доказательств – 5)**

**Комментарии:** *экстракция хрусталика/ФЭК имеет менее выраженный гипотензивный эффект, чем в сочетании с ТЭ. В то же время сочетанная хирургия сопряжена с большим риском осложнений [150-152]. В каждом индивидуальном случае необходимо оценивать возможные риски и преимущества.*

- **Рекомендуется** хирургическая иридэктомия пациентам ПЗУГ при отсутствии технической возможности выполнения лазерной иридэктомии, выраженном отеке роговицы с целью предотвращения прогрессирования закрытия УПК и снижения ВГД [1,3,4].

**Уровень убедительности рекомендаций С (уровень достоверности доказательств – 5)**

**Комментарии:** *Лазерная процедура предпочтительнее, поскольку исключает возможные осложнения хирургического вмешательства (мелкая ПК, образование гониосинехий, злокачественная глаукома, эндофтальмит).*

- **Рекомендуется** экстракция хрусталика с витрэктомией пациентам ЗГ при наличии собственного хрусталика при отсутствии эффективности от медикаментозного и лазерного лечения с целью предотвращения необратимых изменений в переднем отрезке глаза, восстановления правильного тока внутриглазной жидкости из задней камеры в переднюю, улучшения зрительных функций и снижения ВГД [1,105,153,154].

**Уровень убедительности рекомендаций В (уровень достоверности доказательств – 4)**

**Комментарии:** *хирургическое лечение ЗГ должно быть своевременно во избежание необратимых изменений в переднем отрезке глаза. Витрэктомию проводят не только с целью декомпрессии стекловидного тела, а также создания прямой связи между стекловидным телом и передней камерой [105,154]. Во время витрэктомии при необходимости в одной локализации проводят гиалотомию, капсулотомию и иридэктомию для создания полноценной связи между передней и*

*задней камерами. Эффективность вмешательства оценивают по увеличению глубины передней камеры и снижению ВГД.*

- **Рекомендуется** витректомиа пациентам ЗГ с афакией/артифакией при отсутствии эффективности от медикаментозного и лазерного лечения с целью предотвращения необратимых изменений в переднем отрезке глаза, восстановления правильного тока внутриглазной жидкости из задней камеры в переднюю, улучшения зрительных функций и снижения ВГД [1,105,153,154].

**Уровень убедительности рекомендаций В (уровень достоверности доказательств – 4)**

- **Рекомендуется** имплантация антиглаукоматозных дренажей пациентам ПЗУГ с целью достижения давления цели и предотвращения клинически значимого прогрессирования заболевания при неэффективности трабекулэктомии, выраженном рубцевании конъюнктивы, вследствие предшествующих операций на глазах на фоне заболеваний конъюнктивы или тканей глазной поверхности [1,3,155,156].

**Уровень убедительности рекомендаций С (уровень достоверности доказательств – 5)**

*Комментарии: дренажная хирургия рекомендована в наиболее сложных случаях. Выбор дренажного устройства зависит от технических возможностей и предпочтений хирурга. Технически использование дренажей при ПЗУГ сложнее, чем при ПОУГ и потенциально опаснее развитием серьезных осложнений. Их использование предпочтительнее у пациентов с предшествующими фильтрующими процедурами без достаточного гипотензивного эффекта.*

- **Рекомендуется** циклодеструктивная операция пациентам ПЗУГ с целью снижения ВГД и купирования болевого синдрома при отсутствии предметного зрения и высоком уровне ВГД с болевым синдромом [129-131].

**Уровень убедительности рекомендаций С (уровень достоверности доказательств – 5)**

*Комментарии: в современной антиглаукоматозной хирургии предпочтительно применение лазерных методов циклодеструкции, чем циклокриопексии. При проведении этих процедур необходимо оценить возможные риски развития осложнений, таких как послеоперационное воспаление, снижение зрения, гипотония, субатрофия глазного яблока.*

- **Рекомендуется** перед операцией максимальное снижение уровня ВГД с применением местных и системных гипотензивных препаратов, при показаниях



назначение антибактериальной, противовоспалительной терапии, циклоплегиков с целью предупреждения интра- и послеоперационных осложнений [2].

**Уровень убедительности рекомендаций С (уровень достоверности доказательств – 5)**

**Рекомендуется** применение местной (инстилляционной, ретробульбарной или субтеноновой) или при необходимости, общей анестезии пациентам перед началом хирургического вмешательства для обезболивания и предупреждения интраоперационных осложнений [157].

**Уровень убедительности рекомендаций С (уровень достоверности доказательств – 5)**

- **Рекомендуется** назначение пациентам после проведения хирургического вмешательства антибактериальной, противовоспалительной терапии из группы нестероидных противовоспалительных препаратов, глюкокортикостероидов, мидриатиков/циклоплегиков для профилактики послеоперационных осложнений [2].

**Уровень убедительности рекомендаций С (уровень достоверности доказательств – 5)**

#### **4. Медицинская реабилитация, медицинские показания и противопоказания к применению методов реабилитации**

*Медико-социальная реабилитация больных глаукомой должна включать не только послеоперационный этап, но все этапы ведения больного: диагностику, собственно лечение (терапевтическое и/или хирургическое), диспансерное наблюдение, психологическую реабилитацию, социальную адаптацию.*

- **Рекомендуется** проведение реабилитации пациентов с ПЗУГ с целью предотвращения инвалидизации вследствие прогрессивного снижения зрительных функций: 1) своевременное назначение лечения; 2) регулярное диспансерное наблюдение врача-офтальмолога 3) адекватное медикаментозное лечение [2].

**Уровень убедительности рекомендаций С (уровень достоверности доказательств – 5)**

- **Рекомендуется** амбулаторное наблюдение врачом-офтальмологом в течение 1-1,5 месяца всех пациентов ПЗУГ после хирургического лечения с целью профилактики и лечения послеоперационных осложнений [4,135,158].

**Уровень убедительности рекомендаций С (уровень достоверности доказательств – 5)**

- **Рекомендуется** массаж глазного яблока и нидлинг фильтрационной подушки пациентам ПЗУГ после антиглаукомной операции (АГО) при выявлении признаков рубцевания вновь созданных путей оттока с целью восстановления пассажа ВГЖ и снижения ВГД [159,160].

**Уровень убедительности рекомендаций С (уровень достоверности доказательств – 5)**

- **Рекомендуется** подбор средств оптической коррекции слабовидения (очки, в том числе с дополнительным увеличением и встроенными монокулярами, ручные или стационарные лупы, электронные увеличивающие приборы и другие) пациентам со слабовидением с целью повышения качества жизни [2].

**Уровень убедительности рекомендаций С (уровень достоверности доказательств – 5).**

## **5. Профилактика и диспансерное наблюдение, медицинские показания и противопоказания к применению методов профилактики**

*Систематические обзоры или исследования, в которых получены данные об экономической эффективности скрининга для выявления ПЗУГ, также как и при ПОУГ отсутствуют, а публикации носят противоречивый характер [3,161-163].*

- **Рекомендуется** измерение ВГД гражданам при первом прохождении профилактического медицинского осмотра, далее в возрасте 40 лет и старше 1 раз в год с целью раннего выявления ПЗУГ [2,164].

**Уровень убедительности рекомендаций С (уровень достоверности доказательств – 5).**

**Комментарии:** *Первый этап диспансеризации (скрининг) проводится с целью выявления у граждан признаков ПЗУГ, факторов риска, особенно при отягощенном семейном анамнезе; определения медицинских показаний к выполнению дополнительных обследований и осмотров врачом-офтальмологом для уточнения диагноза глаукомы.*

- **Рекомендуется** осмотр (консультация) врачом-офтальмологом населения с факторами риска закрытия УПК с целью раннего выявления ПЗУГ [1,2,4].

**Уровень убедительности рекомендаций С (уровень достоверности доказательств – 5).**

- **Рекомендуется** назначение ЛИ всем пациентам на парном глазу после перенесенного ОПЗГ с профилактической целью [165-169].

**Уровень убедительности рекомендаций В (уровень достоверности доказательств – 3).**

**Комментарии:** *На парном глазу после перенесенного ОПЗГ необходима незамедлительная ЛИ при наличии узкого УПК, так как примерно у половины пациентов имеется вероятность развития ОПЗГ в течение 5 лет [165-169].*

- **Рекомендуется** диспансерный осмотр всем пациентам ПЗУГ после ЛИ с целью предотвращения дальнейшего прогрессирования синехиальной блокады УПК [1,2,4].

**Уровень убедительности рекомендаций В (уровень достоверности доказательств – 4).**

- **Рекомендуется** мониторинг визометрии, офтальтометрии осуществлять не менее одного раза в 6 месяцев, периметрию, гониоскопию, офтальмоскопию – один раз в 6-12 месяцев пациентам при стабилизированном течении ПЗУГ на фоне достижения давления цели, отсутствия прогрессирования состояния УПК, ДЗН и поля зрения [1,2,4].

**Уровень убедительности рекомендаций В (уровень достоверности доказательств – 4).**

- **Рекомендуются** индивидуальная периодичность мониторинга пациентов с нестабилизированным течением ПЗУГ, в зависимости от особенностей течения глаукомного процесса, наличия сопутствующей патологии и используемых ЛС [1,2,4].

**Уровень убедительности рекомендаций В (уровень достоверности доказательств – 4).**

**Комментарии:** *у пациентов ПЗУГ, находящихся на медикаментозной терапии, определяют эффективность и любые побочные эффекты лечения; выявляют изменения и новые назначения других специалистов по системным показаниям, которые могут повлиять на лечение глаукомы; контролируют правильность соблюдения пациентом режима гипотензивной терапии глаукомы. Пациентам после хирургических вмешательств оценивают функциональный и гипотензивный эффект операции, корректируют послеоперационное лечение (антимикробное, противовоспалительное, репаративное и др.), осуществляют контроль и лечение другой офтальмологической патологии (катаракта, увеит, диабетическая ретинопатия, синдром сухого глаза и др.). У пациентов с наличием фильтрационной подушки должны оцениваться ее высота, ширина, наличие*

*истончения, васкуляризации, инкапсулирования, активной фильтрации и инфицирования.*

*Каждый визит пациента сопровождается оценкой субъективного самочувствия больного, зрительных функций (трудности при возведении, темновая адаптация, проблемы с контрастной чувствительностью, чтением мелкого шрифта и оценкой расстояния до предметов), качества жизни и приверженности пациента к назначенному лечению. Переоценку факторов риска проводят при каждом посещении пациента.*

*При оценке качества жизни пациента акцент должен быть сделан на улучшение состояния больного. Возможно, использование вопросников по качеству жизни с оценкой бремени болезни и бремени лечения.*

## **6. Организация оказания медицинской помощи**

**Основные принципы организации медицинской помощи при остром приступе глаукомы:**

- 1) Диагностика острого приступа глаукомы на догоспитальном этапе.
- 2) Проведение комплекса неотложных лечебных мероприятий на догоспитальном этапе.
- 3) Ранняя госпитализация при отсутствии купирования острого приступа глаукомы.
- 4) Проведение диагностических и неотложных лечебных мероприятий, патогенетического и симптоматического лечения на госпитальном этапе.
- 5) Мероприятия по профилактике острого приступа глаукомы на парном глазу и диспансерное наблюдение.

**Основные принципы организации медицинской помощи при ПЗУГ:**

Первичная специализированная медико-санитарная помощь оказывается врачом-офтальмологом в поликлиническом отделении медицинской организации.

Проведение лечения (лазерных вмешательств, медикаментозного консервативного или физиотерапевтического лечения) проводится в амбулаторных условиях, условиях дневного стационара или круглосуточного стационара.

**Показание для плановой госпитализации в медицинскую организацию:**

- необходимость выполнения оперативного лечения ПЗУГ и/или лазерного лечения и/или медикаментозного лечения при невозможности проведения лечения в амбулаторных условиях, условиях дневного стационара.

**Показание для неотложной госпитализации в медицинскую организацию:**

- не купируемый ОПЗГ.
- эндофтальмит, как осложнение АГО.

**Показание к выписке пациента из медицинской организации:**

- 1) завершение лечения или одного из этапов оказания специализированной, в том числе высокотехнологичной, медицинской помощи, в условиях круглосуточного или дневного стационара при условии отсутствия осложнений, требующих медикаментозной коррекции и/или медицинских вмешательств в стационарных условиях;
- 2) отказ пациента или его законного представителя от специализированной, в том числе высокотехнологичной, медицинской помощи в условиях круглосуточного или дневного стационара, подтвержденный консилиумом медицинской организации;
- 3) необходимость перевода пациента в другую медицинскую организацию.

**7. Дополнительная информация (в том числе факторы, влияющие на исход заболевания или состояния)**

Риск прогрессирования заболевания до поздней стадии выше у пациентов, не соблюдающих режим закапывания гипотензивных капель.

Перспективы лечения ПЗУГ с целью сохранения зрительных функций зависят от своевременного начала лечения и соблюдения оптимального режима гипотензивной терапии в соответствии с инструкцией к препарату и клинических рекомендаций на основе данных регулярного наблюдения.

У пациентов с начальной и развитой стадиями глаукомы сохраняются зрительные функции и умеренно ухудшается качество жизни, в то время как далекозашедший процесс (из-за потери зрительных функций) приводит к значительному ухудшению качества жизни. Поэтому наиболее значимым для сохранения зрения и профилактики слепоты от глаукомы становится раннее выявление заболевания.

**Критерии оценки качества медицинской помощи**

**Таблица 9.1 – Критерии оценки качества оказания неотложной помощи при ОПЗГ и уровни достоверности доказательств и убедительности рекомендации**

№	Критерии качества	Оценка выполнения	Уровень достоверности доказательств	Уровень убедительности рекомендаций
1	Выполнена визометрия с определением коррекции остроты зрения	Да/Нет	5	C

2	Выполнена офтальмотонометрия	Да/Нет	2	А
3	Выполнена биомикроскопия глаза	Да/Нет	3	В
4	Выполнена гониоскопия	Да/Нет	3	В
5	Выполнена офтальмоскопия	Да/Нет	3	В
6	Проведена терапия лекарственными препаратами группы бета-адреноблокаторы и/или ингибиторы карбоангидразы и/или м-холиномиметики и/или альфа2-адреномиметики и/ альфа-адреноблокаторы (в зависимости от медицинских показаний и при отсутствии медицинских противопоказаний)	Да/Нет	3	В
7	Купирование острого приступа глаукомы	Да/Нет	3	В
8	Выполнено лазерное вмешательство	Да/Нет	3	В

**Таблица 9.2** – Критерии оценки качества оказания амбулаторно-поликлинической медицинской помощи и уровни достоверности доказательств и убедительности рекомендаций

№	Критерии Качества	Оценка выполнения	Уровень достоверности доказательств	Уровень убедительности рекомендаций
1	Выполнена визометрия с определением коррекции остроты зрения	Да/Нет	5	С
2	Выполнена офтальмотонометрия	Да/Нет	2	А
3	Выполнена компьютерная периметрия не реже 2 раз в год <sup>1</sup>	Да/Нет	3	В
4	Выполнена офтальмоскопия	Да/Нет	3	В
5	Выполнена биомикроскопия глаза	Да/Нет	3	В
6	Выполнена гониоскопия	Да/Нет	3	В
7	Проведена терапия лекарственными препаратами группы аналогов простагландинов (простаминов) и/или $\beta$ -адреноблокаторов и/или лекарственными препаратами группы ингибиторов карбоангидразы и/или лекарственными препаратами группы м-холиномиметиков и/или	Да/Нет	3	В

	лекарственными препаратами группы $\alpha$ 2-адреномиметиков и/или лекарственными препаратами группы $\alpha$ -адреноблокаторов (в зависимости от медицинских показаний и при отсутствии медицинских противопоказаний)			
--	--	--	--	--

<sup>1</sup>возможен иной вариант периметрии (кинетическая, кампиметрия) исходя из оснащения кабинета оборудованием, согласно Стандарту оснащения офтальмологического кабинета, предусмотренному «Порядком оказания медицинской помощи взрослому населению при заболеваниях глаза, его придаточного аппарата и орбиты» (Приказ Министерства здравоохранения РФ от 12.11.2012г. №902н)

**Таблица 9.3** – Критерии оценки качества оказания медицинской помощи в дневном стационаре и уровни достоверности доказательств и убедительности рекомендаций

№	Критерии качества	Оценка выполнения	Уровень достоверности доказательств	Уровень убедительности рекомендаций
1	Выполнена визометрия с определением коррекции остроты зрения	Да/Нет	5	C
2	Выполнена офтальмотонометрия	Да/Нет	2	A
3	Выполнена компьютерная периметрия	Да/Нет	3	B
4	Выполнена биомикроскопия глаза	Да/Нет	3	B
5	Выполнена офтальмоскопия	Да/Нет	3	B
6	Выполнена гониоскопия	Да/Нет	3	B
7	Проведена терапия лекарственными препаратами группы аналогов простагландинов (простаминов) и/или $\beta$ -адреноблокаторов и/или лекарственными препаратами группы ингибиторов карбоангидразы и/или лекарственными препаратами группы м-холиномиметиков и/или лекарственными препаратами группы $\alpha$ 2-адреномиметиков и/или лекарственными препаратами группы $\alpha$ -адреноблокаторов (в зависимости от медицинских показаний и при отсутствии медицинских противопоказаний)	Да/Нет	3	B
8	Выполнено лазерное вмешательство (при наличии показаний)	Да/Нет	3	B
9	Достигнута нормализация уровня внутриглазного давления на момент выписки из стационара (за исключением терминальной болящей глаукомы)	Да/Нет	2	A

**Таблица 9.4** – Критерии оценки качества оказания медицинской помощи в круглосуточном стационаре и уровни достоверности доказательств и убедительности рекомендаций

№	Критерии Качества	Оценка выполнения	Уровень достоверности доказательств	Уровень убедительности рекомендаций
1	Выполнена визометрия с определением коррекции остроты зрения	Да/Нет	5	C
2	Выполнена офтальмотонометрия	Да/Нет	2	A
3	Выполнена компьютерная периметрия	Да/Нет	3	B
4	Выполнена офтальмоскопия/биомикроскопия глазного дна	Да/Нет	3	B
5	Выполнена биомикроскопия глаза	Да/Нет	3	B
6	Выполнена гониоскопия	Да/Нет	3	B
7	Произведено оптическое исследование головки зрительного нерва и слоя нервных волокон с помощью компьютерного анализатора (ОКТ сетчатки и зрительного нерва) <sup>2</sup>	Да/Нет	5	C
8	Выполнена кератопахиметрия	Да/Нет	5	C
9	Проведена терапия лекарственными препаратами группы аналогов простагландинов (простаминов) и/или $\beta$ -адреноблокаторов и/или лекарственными препаратами группы ингибиторов карбоангидразы и/или лекарственными препаратами группы м-холиномиметиков и/или лекарственными препаратами группы $\alpha$ 2-адреномиметиков и/или лекарственными препаратами группы $\alpha$ -адреноблокаторов (в зависимости от медицинских показаний и при отсутствии медицинских противопоказаний)	Да/Нет	3	B
10	Выполнено лазерное вмешательство (при наличии показаний)	Да/Нет	3	B
11	Проведена антиглаукоматозная операция (при наличии показаний)	Да/Нет	4	B
12	Купирование болевого синдрома (при терминальной болящей глаукоме)	Да/Нет	5	C
	Достигнута нормализация уровня	Да/Нет	2	A



13	внутриглазного давления на момент выписки из стационара (за исключением терминальной болящей глаукомы)			
----	--	--	--	--

<sup>2</sup>исходя из оснащения оборудованием, в соответствии со Стандартом оснащения офтальмологического отделения/ Центра медицинского офтальмологического, предусмотренного «Порядком оказания медицинской помощи взрослому населению при заболеваниях глаза, его придаточного аппарата и орбиты» (Приказ Министерства здравоохранения РФ от 12.11.2012г. №902н).

### Список литературы

1. European Glaucoma Society Terminology and Guidelines for Glaucoma (4<sup>th</sup> Edition). Savona: PubliComm, 2014: 196.
2. Национальное руководство по глаукоме для практикующих врачей. Изд. 4-е, испр. и доп. / Под ред. Е.А. Егорова, В.П. Еричева. М.: ГЭОТАР-Медиа, 2019: 384.
3. World Glaucoma Association Consensus Statement: Angle Closure and Angle Closure Glaucoma / Eds. Weinreb R.N., Friedman D.S. The Netherlands: Kluger; 2006: 113.
4. Primary Angle Closure / American Academy of Ophthalmology Preferred Practice Pattern® Guidelines, San Francisco; 2015: 40.
5. Seah S.K., Foster P.J., Chew P.T. et al. Incidence of acute primary angle-closure glaucoma in Singapore. An island-wide survey. Arch Ophthalmol. 1997; 115(11): 1436-1440.
6. Foster P.J., Baasanhu J., Alsbirk P.H. et al. Glaucoma in Mongolia. A population-based survey in Hovsgol province, northern Mongolia. Arch Ophthalmol. 1996; 114(10): 1235-1241.
7. Bengtsson B. The prevalence of glaucoma. Br J Ophthalmol. 1981; 65(1): 46-49.
8. Wolfs R.C., Grobbee D.E., Hofman A., de Jong P.T. Risk of acute angle-closure glaucoma after diagnostic mydriasis in nonselected subjects: the Rotterdam Study. Invest Ophthalmol Vis Sci. 1997; 38(12): 2683-2687.
9. Congdon N., Wang F., Tielsch J.M. Issues in the Epidemiology and Population-Based Screening of Primary Angle-Closure Glaucoma. Surv Ophthalmol. 1992; 36(6): 411-423.
10. Lai J.S., Liu D.T., Tham C.C. et al. Epidemiology of acute primary angle-closure glaucoma in the Hong Kong Chinese population: prospective study. Hong Kong Med J. 2001; 7(2): 118-123.
11. Perkins E.S. Family studies in glaucoma. Br J Ophthalmol. 1974; 58(5): 529-535.
12. Leighton D.A. Survey of the first-degree relatives of glaucoma patients. Trans Ophthalmol Soc UK. 1976; 96(1): 28-32.
13. Ефимова М.Н. Рлокачественная глаукома: диагностика, клиника, лечение. Глаукома. 2002; 1: 53-60.
14. Quigley H.A., Friedman D.S., Congdon N.G. Possible mechanisms of primary angle-closure and malignant glaucoma. J Glaucoma 2003; 12(2): 167-180.
15. Yue B.Y., Duvall J., Goldberg M.F. et al. Nanophthalmic sclera; morphologic and tissue culture studiem. Ophthalmology. 1986; 93(4): 534-541.
16. Resnikoff S., Pascolini D., Etyaale D. et al. Global data on visual impairment in the year 2002. WHO Bull. 2004; 82(11): 844-855.
17. Quigley H.A., Broman A.T. The number of persons with glaucoma worldwide in 2010 and 2020. Br J Ophthalmol. 2006; 90(3): 262-267.

18. Dandona L., Dandona R., Mandal P. et al. Angle closure glaucoma in an urban population in southern India. The Andhra Pradesh eye disease study. *Ophthalmology*. 2000; 107(9): 1710-1716.
19. Jacob A., Thomas R., Koshi S.P. et al. Prevalence of primary glaucoma in an urban south Indian population. *Ind J Ophthalmol*. 1998; 46(2): 81-86.
20. Ramakrishnan R., Nirmalan P.K., Krishnadas R. et al. Glaucoma in a rural population of southern India: the Aravind comprehensive eye survey. *Ophthalmology*. 2003; 110(8): 1484-1490.
21. Vijaya L., George R., Arvind H. et al. Prevalence of angle-closure disease in a rural southern Indian population. *Arch Ophthalmol*. 2006; 124(3): 403-409.
22. Shiose Y., Kitazawa Y., Tsukahara S. et al. Epidemiology of glaucoma in Japan – A nationwide glaucoma survey. *Jpn J Ophthalmol*. 1991; 35(2): 133-135.
23. Foster P.J., Baasanhu J., Alsbrik P.H. et al. Glaucoma in Mongolia – A population-based survey in Hovsgol Province, Northern Mongolia. *Arc Ophthalmol*. 1996; 114(10): 1235-1241.
24. Foster P.J., Oen F.T., Machin D.S. et al. The prevalence of glaucoma in Chinese residents of Singapore. A cross-sectional population survey in Tanjong Pagar district. *Arch Ophthalmol*. – 2000; 118(8): 1105-1111.
25. Yamamoto T., Iwase A., Araie M., et al. The Tajimi Study report 2: prevalence of primary angle closure and secondary glaucoma in a Japanese population. *Ophthalmology*. 2001; 112(10): 1661-1669.
26. Foster P.J., Jonson G.J. Glaucoma in China: how big is the problem? *Br J Ophthalmol*. 2001; 85(11): 1277-1282.
27. Alsbirk P.H. Primary angle closure glaucoma. Oculometry, epidemiology, and genetics in a high risk population. *Acta Ophthalmol*. 1976; 127: 5-31.
28. Bourne R.A., Sukudom P., Foster P.J. et al. Prevalence of glaucoma in Thailand: a population based survey in Rom Klao District, Bangkok. *Br J Ophthalmol*. 2003; 87(9): 1069-1074.
29. Foster P.J., Buhrmann R., Quigley H.A., Johnson G.J. The definition and classification of glaucoma in prevalence surveys. *Br J Ophthalmol*. 2002; 86(2): 238-242.
30. Day A.C., Baio G., Gazzard G., et al. The prevalence of primary angle closure glaucoma in European derived populations: a systematic review. *Br J Ophthalmol*. 2012; 96(9): 1162-1167.
31. Общая заболеваемость взрослого населения России в 2018 году: Статистические материалы. Часть IV. [Электронный ресурс]. М.: 2019: 45-46. URL: <https://www.rosminzdrav.ru/ministry/61/22/stranitsa-979/statisticheskie-informatsionnye-materialy/statisticheskiy-sbornik-2018-god> (дата обращения: 20.04.2020)
32. Clinical decisions in glaucoma / E. Hodapp, R. Parrish, D. Anderson // St. Louis: The CV Mosby Co. 1993: 204.
33. Shah N.N., Bowd C., Medeiros F.A. et al. Combining structural and functional testing for detection of glaucoma. *Ophthalmology*. 2006; 113(9): 1593-1602.
34. Coleman A., Friedman D., Gandolfi S., Singh K., Tuulonen A. Levels of diagnostic studies. In Weinreb R.N., Greve E.L. (Eds.) / *Glaucoma diagnosis: Structure and Function*. Consensus series I. Amsterdam: Kugler Publications. 2004: 9-12.
35. Alsbirk P.H. Early detection of primary angle-closure glaucoma. Limbal and axial chamber depth screening in a high risk population (Greenland Eskimos). *Acta Ophthalmol*. 1988; 66(5): 556-564.

36. Wilensky J.T., Kaufman P.L., Frohlichstein D. et al. Follow-up of angle-closure glaucoma suspects. *Am J Ophthalmol.* 1993; 115(3): 338-346.
37. Alsbirk P.H. Anatomical risk factors in primary angle-closure glaucoma. A ten-year follow-up survey based on limbal and axial anterior chamber depths in a high risk population. *Int Ophthalmol.* 1992; 16(4-5): 265-272.
38. Thomas R., George R., Parikh R. et al. Five year risk of progression of primary angle closure suspects to primary angle closure: a population based study. *Br J Ophthalmol.* 2003; 87(4): 450-454.
39. Amerasinghe N., Zhang J., Thalamuthu A. et al. The heritability and sibling risk of angle closure in Asians. *Ophthalmology.* 2011; 118(3): 480-485.
40. Lowe R.F. Aetiology of the anatomical basis for primary angle-closure glaucoma. Biometrical comparisons between normal eyes and eyes with primary angle-closure glaucoma. *Br J Ophthalmol.* 1970; 54(3): 161-169.
41. Congdon N.G., Quigley H.A., Hung P.T. et al. Screening techniques for angle closure glaucoma in rural Taiwan. *Acta Ophthalmol.* 1996; 74(2): 113-119.
42. Wong T.Y., Foster P.J., Seah S.K., Chew P.T. Rates of hospital admissions for primary angle closure glaucoma among Chinese, Malays, and Indians in Singapore. *Br J Ophthalmol.* 2000; 84(9): 990-992.
43. Salmon J.F. Predisposing factors for chronic angle-closure glaucoma. *Prog Retin Eye Res.* 1999; 18(1): 121-132.
44. Lowe R.F. Acute angle-closure glaucoma. The second eye: an analysis of 200 cases. *Br J Ophthalmol.* 1962; 46(11): 641-650.
45. Subak-Sharpe I., Low S., Nolan W., Foster P.J. Pharmacological and environmental factors in primary angle-closure glaucoma. *Br Med Bull.* 2010; 93: 125-143.
46. Kong X., Chen Y., Chen X., Sun X. Influence of family history as a risk factor on primary angle closure and primary open angle glaucoma in a Chinese population. *Ophthalmic Epidemiol.* 2011; 18(5): 226-232.
47. Lachkar Y., Bouassida W. Drug-induced acute angle closure glaucoma. *Curr. Opin. Ophthalmol.* 2007; 18(2): 129-133.
48. Li J., Tripathi R.C., Tripathi B.J. Drug-induced ocular disorders. *Drug Safety.* 2008; 31(2): 127-141.
49. Wojciechowski R., Congdon N., Anninger W., Broman A.T. Age, gender, biometry, refractive error, and the anterior chamber angle among Alaskan Eskimos. *Ophthalmology.* 2003; 110(2): 365-375.
50. Kumar R.S., Tantisevi V., Wong M.H. et al. Plateau iris in Asian subjects with primary angle closure glaucoma. *Arch Ophthalmol.* 2009; 127(10): 1269-1272.
51. van Herick W., Shaffer R.N., Schwartz A. Estimation of width of angle of anterior chamber. Incidence and significance of the narrow angle. *Am J Ophthalmol.* 1969; 68(4): 626-629.
52. Lavanya R., Foster P.J., Sakata L.M. et al. Screening for narrow angles in the Singapore population: evaluation of new noncontact screening methods. *Ophthalmology.* 2008; 115(10): 1720-1727.
53. Bengtsson B., Leske M.C., Hyman L., Heijl A. Fluctuation of intraocular pressure and glaucoma progression in the early manifest glaucoma trial. *Ophthalmology.* 2007; 114(2): 205-209.

54. Caprioli J., Coleman A.L. Intraocular pressure fluctuation a risk factor for visual field progression at low intraocular pressures in the advanced glaucoma intervention study. *Ophthalmology*. 2008; 115(7): 1123-1129.
55. Bengtsson B., Heijl A. Diurnal IOP fluctuation: not an independent risk factor for glaucomatous visual field loss in high-risk ocular hypertension. *Graefes Arch Clin Exp Ophthalmol*. 2005; 243(6): 513-518.
56. Leske M.C., Heijl A., Hyman L. et al. Predictors of long-term progression in the early manifest glaucoma trial. *Ophthalmology*. 2007; 114(11): 1965-1972.
57. Thomas R., George T., Braganza A., Muliylil J. The flashlight test and Van Herick's test are poor predictors for occludable angles. *Aust N Z J Ophthalmol*. 1996; 24(3): 251-256.
58. Foster P.J., Devereux J., Alsbirk P.H. et al. Detection of gonioscopically occludable angles and primary angle-closure glaucoma by estimation of limbal chamber depth in Asians: Modified grading scheme. *Br J Ophthalmol*. 2000; 84(2): 186-192.
59. Devereux J.G., Foster P.J., Baasanhu J. et al. Anterior chamber depth measurement as a screening tool for primary angle-closure glaucoma in an East Asian population. *Arch Ophthalmol*. 2000; 118(2): 257-263.
60. Spaeth G.L. The normal development of the human anterior chamber angle: a new system of descriptive grading. *Trans. Ophthalmol. Soc. (UK)*. 1971; 91: 709-739.
61. Shaffer R.N. Gonioscopy anatomy of the angle of the anterior chamber of the eye. In: SRe, ed. In: *Stereoscopic manual of gonioscopy*. St. Louis, Mosby. 1962: 97.
62. Kanski JS, M. *Glaukom* In: Kanski J. SMe, ed. In: *Lehrbuch der klinischen Ophthalmologie* Stuttgart, New York Thieme, 1987.
63. Primary Open-Angle Glaucoma. Preferred Practice Pattern® Guidelines. San Francisco, CA: American Academy of Ophthalmology, 2015: 41-111.
64. Lin S.C., Singh K., Jampel H.D. et al. Optic nerve head and retinal nerve fiber layer analysis: a report by the American Academy of Ophthalmology. *Ophthalmology*. 2007; 114(10): 1937-1949.
65. Keltner J.L., Johnson C.A., Levine R.A. et al. Normal visual field test results following glaucomatous visual field end points in the Ocular Hypertension Treatment Study. *Arch. Ophthalmol*. 2005; 123(9): 1201-1206.
66. Chauhan B.C., McCormick T.A., Nicolela M.T., LeBlanc R.P. Optic disc and visual field changes in a prospective longitudinal study of patients with glaucoma: comparison of scanning laser tomography with conventional perimetry and optic disc photography. *Arch Ophthalmol*. 2001; 119(10): 1492-1499.
67. Miglior S., Zeyen T., Pfeiffer N. et al. Group. Results of the European Glaucoma Prevention Study / European Glaucoma Prevention Study (EGPS). *Ophthalmology*. 2005; 112(3): 366-375.
68. Aghaian E., Choe J.E., Lin S., Stamper R.L. Central corneal thickness of Caucasians, Chinese, Hispanics, Filipinos, African Americans, and Japanese in a glaucoma clinic. *Ophthalmology*. 2004; 111(12): 2211-2219.
69. Rahman M.L., Bunce C., Healey P.R. et al. Commingling analyses of central corneal thickness and adjusted intraocular pressure in an older Australian population. *Invest Ophthalmol. Vis Sci*. 2010; 51(5): 2512-2518.
70. Dueker D.K., Singh K., Lin S.C. et al. Corneal thickness measurement in the management of primary open-angle glaucoma: a report by the American Academy of Ophthalmology. *Ophthalmology*. 2007; 114(9): 1779-1787.

71. Medeiros F.A., Sample P.A., Zangwill L.M. et al. Corneal thickness as a risk factor for visual field loss in patients with preperimetric glaucomatous optic neuropathy. *Am. J. Ophthalmol.* 2003; 136(9): 805-813.
72. Kotowski J., Wollstein G., Ishikawa H., Schuman J.S. Imaging of the optic nerve and retinal nerve fiber layer: an essential part of glaucoma diagnosis and monitoring. *Surv Ophthalmol.* 2014; 59(4): 458-467.
73. Leung C.K. Diagnosing glaucoma progression with optical coherence tomography. *Curr Opin Ophthalmol.* 2014; 25(2): 104-111.
74. Miglior S., Zeyen T., Pfeiffer N. et al. Results of the European Glaucoma Prevention Study / European Glaucoma Prevention Study (EGPS) Group. *Ophthalmology.* 2005; 112(3): 366-375.
75. Lalezary M., Medeiros F.A., Weinreb R.N. et al. Baseline optical coherence tomography predicts the development of glaucomatous change in glaucoma suspects. *Am. J. Ophthalmol* – 2006; 142(4): 576-582.
76. Friedman D.S., He M. Anterior chamber angle assessment techniques. *Surv Ophthalmol.* 2008; 53(3): 250-273.
77. Foster P.J., Alsbirk P.H., Baahanhu J. et al. Anterior chamber depth in Mongolians. Variation with age, sex and method of measurement. *Am J Ophthalmology.* 1997; 124(1): 53-60.
78. Kaushik S., Jain R., Pandav S.S., Gupta A. Evaluation of the anterior chamber angle in Asian Indian eyes by ultrasound biomicroscopy and gonioscopy. *Indian J Ophthalmol.* 2006; 54(3): 159-163.
79. Nolan W.P., See J.L., Chew P.T. et al. Detection of primary angle closure using anterior segment optical coherence tomography in Asian eyes. *Ophthalmology.* 2007; 114(1): 33-39.
80. Wong H.T., Lim M.C., Sakata L.M. et al. High-definition optical coherence tomography imaging of the iridocorneal angle of the eye. *Arch Ophthalmol.* 2009; 127(3): 256-260.
81. Baskaran M., Ho S.W., Tun T.A. et al. Assessment of circumferential angle-closure by the iris-trabecular contact index with swept-source optical coherence tomography. *Ophthalmology.* 2013; 120(11): 2226-2231.
82. Guidelines for Glaucoma Eye Care. International Council of Ophthalmology. San Francisco, California. 2015: 20 p.
83. Kobayashi H., Kobayashi K., Kiryu J., Kondo T. Pilocarpine induces an increase in the anterior chamber angular width in eyes with narrow angles. *Br J Ophthalmol.* 1999; 83(5): 553-558.
84. Medical Treatment of Glaucoma / Eds. Weinreb R.N., Araie A., Susanna R. et al. Kluger Publication. 2010: 310 p.
85. Day A., Nolan W., Malik A., Viswanathan A., Foster P. Pilocarpine induced acute angle closure. *BMJ Case Rep.* 2012; 8: 56.
86. Debrouwere V., Stalmans P., Van Calster J. et al. Outcomes of different management options for malignant glaucoma: a retrospective study. *Graefes Arch Clin Exp Ophthalmol.* 2012; 250(1): 131-141.
87. Hui X., Michelessi M. Medical interventions for treating primary angle-closure glaucoma. *Cochrane Database Syst Rev.* 2015; 12: CD012001.
88. Hoyng P.F., van Beek L.M. Pharmacological therapy for glaucoma: a review. *Drugs.* 2000; 59(3): 411-434.

89. Ramani K.K., Mani B., George R.J., Lingam V. Follow-up of primary angle closure suspects after laser peripheral iridotomy using ultrasound biomicroscopy and A-scan biometry for a period of 2 years. *J Glaucoma*. 2009; 18(7): 521-527.
90. Jaenen N., Baudouin C., Pouliquen P. et al. Ocular symptoms and signs with preserved and preservative free glaucoma medications. *Eur. J, Ophthalmol*. 2007; 17(3): 341-349.
91. Olthoft C.M., Schuten J.S., Van de Borne B.W., Webers C.A. Noncompliance with ocular hypotensive treatment in patients with glaucoma or ocular hypertension an evidence-based review. *Ophthalmology*. 2005; 112(6): 953-961.
92. Patel S.C., Spaeth G.L. Compliance in patients prescribed eye drops for glaucoma. *Ophthalmic Surg*. 1995; 26(3): 233-236.
93. Serle J.B., Toor A., Fahim M.M. et al. The effect of Varying Dosing Interval on the Efficacy of Intraocular Pressure Lowering Drugs. *Invest. Ophthalmol Vis Sci*. 2004; 45(5): 971.
94. Higginbotham E.J. Considerations in glaucoma therapy: fixed combinations versus their component medications. *Clin Ophthalmol*. 2010; 4: 1-9.
95. Cox J.A., Mollan S.P., Bankart J., Robinson R. Efficacy of antiglaucoma fixed combination therapy versus unfixed components in reducing intraocular pressure: a systematic review. *Br J Ophthalmol*. 2008; 92(6): 729-734.
96. Pisella P.J., Pouliquen P., Baudouin C. Prevalence of ocular symptoms and signs with preserved and preservative free glaucoma medication. *Br J Ophthalmol*. 2002; 86(4): 418-423.
97. Vaideanu D., Fraser S. Glaucoma management in pregnancy: a questionnaire survey. *Eye (Lond)*. 2007; 21(3): 341-343.
98. Madadi P., Koren G., Freeman D.J. et al. Timolol concentrations in breast milk of a woman treated for glaucoma: calculation of neonatal exposure. *J. Glaucoma*. 2008; 17(4): 329-331.
99. Ho J.D., Hu C.C., Lin H.C. Antiglaucoma medications during pregnancy and the risk of low birth weight: a population-based study. *Br J Ophthalmol*. 2009; 93(10): 1283-1286.
100. Lowe R.F. Acute angle closure glaucoma: acetazolamide therapy. *Aust J Ophthalmol*. 1973; 1(1): 24-26.
101. Choong Y.F., Irfan S., Menage M.J. Acute angle closure glaucoma: an evaluation of a protocol for acute treatment. *Eye (Lond)*. 1999; 13(5): 613-616.
102. Ramli N., Chai S.M., Tan G.S. et al. Efficacy of medical therapy in the initial management of acute primary angle closure in Asians. *Eye (Lond)*. 2010; 24(10): 1599-1602.
103. Chan P.P., Pang J.C., Tham C.C. Acute primary angle closure-treatment strategies, evidences and economical considerations. *Eye (Lond)*. 2019; 33(1): 110-119.
104. Anderson D.R. Corneal indentation to relieve acute angle-closure glaucoma. *Am J Ophthalmol*. 1979; 88(6): 1091-1093.
105. Ruben S., Tsai J., Hitchings R. Malignant glaucoma and its management. *Br J Ophthalmol*. 1997; 81(2): 163-167.
106. Shen C.J., Chen Y.Y., Sheu S.J. Treatment course of recurrent malignant glaucoma monitoring by ultrasound biomicroscopy: a report of two cases. *Kaohsiung J Med Sci*. 2008; 24(11): 608-613.
107. Cordeiro M.F., Levin L.A. Clinical evidence for neuroprotection in glaucoma. *Am J Ophthalmol*. 2011; 152(5): 715-716.
108. Sena D.F., Lindsley K. Neuroprotection for treatment of glaucoma in adults. *Cochrane Database Syst Rev*. 2013; 28(2): CD006539.

109. Krupin T., Liebmann J.M., Greenfield D.S. et al. A randomized trial of brimonidine versus timolol in preserving visual function: results from the Low-Pressure Glaucoma Treatment Study *Am J Ophthalmol.* 2011; 151(4): 671-681.
110. Radhakrishnan S., Chen P.P., Junk A.K., Nouri-Mahdavi K., Chen T.C. Laser Peripheral Iridotomy in Primary Angle Closure: A Report by the American Academy of Ophthalmology. *Ophthalmology.* 2018; 125(7): 1110-1120.
111. He M., Jiang Y., Huang S. et al. Laser peripheral iridotomy for the prevention of angle closure: a single-centre, randomised controlled trial. *Lancet.* 2019; 393(10181): 1609-1618.
112. Le J.T., Rouse B., Gazzard G. Iridotomy to slow progression of visual field loss in angle-closure glaucoma. *Cochrane Database Syst Rev.* 2018; 6: CD012270.
113. Sihota R., Rishi K., Srinivasan G. et al. Functional evaluation of an iridotomy in primary angle closure eyes. *Graefes Arch Clin Exp Ophthalmol.* 2016; 254(6): 1141-1149.
114. Dada T., Mohan S., Sihota R. et al. Comparison of ultrasound biomicroscopic parameters after laser iridotomy in eyes with primary angle closure and primary angle closure glaucoma. *Eye (Lond).* 2007; 21(7): 956-961.
115. Pearce F.C., Thomas R., Wong N.J., Walland M.J. Long-term progression after laser peripheral iridotomy in Caucasian primary angle closure suspects. *Clin Exp Ophthalmol.* 2018; 46(7): 828-830.
116. Yip J.L., Foster P.J., Uranchimeg D. et al. Randomised controlled trial of screening and prophylactic treatment to prevent primary angle closure glaucoma. *Br J Ophthalmol.* 2010; 94(11): 1472-1477.
117. Yuen N.S., Cheung P., Hui S.P. Comparing brimonidine 0,2% to apraclonidine 1,0% in the prevention of intraocular pressure elevation and their pupillary effects following laser peripheral iridotomy. *Jpn J Ophthalmol.* 2005; 49(2): 89-92.
118. Ng W.S., Ang G.S., Azuara-Blanco A. Laser peripheral iridoplasty for angle-closure. *Cochrane Database Syst Rev.* 2012; 2: CD006746.
119. Chee W.K., Srinivasan S., Cheng J. LASERS IN PRIMARY ANGLE CLOSURE. *US Ophthalmic Review.* 2015; 8(2): 99-102.
120. Jiang Y., Chang D.S., Foster P.J. et al. Immediate changes in intraocular pressure after laser peripheral iridotomy in primary angle-closure suspects. *Ophthalmology.* 2012; 119(2): 283-288.
121. Chen T.C. Brimonidine 0,15% versus apraclonidine 0.5% for prevention of intraocular pressure elevation after anterior segment laser surgery. *J Cataract Refract Surg.* 2005; 31(9): 1707-1712.
122. Nolan W.P., Foster P.J., Devereux J.G. et al. YAG laser iridotomy treatment for primary angle-closure in East Asian eyes. *Br J Ophthalmol.* 2000; 84(11): 1255-1259.
123. de Silva D.J., Gazzard G., Foster P. Laser iridotomy in dark irides. *Br J Ophthalmol.* 2007; 91(2): 222-225.
124. Peng D., Zhang X., Yu K. Argon laser peripheral iridoplasty and laser iridectomy for plateau iris glaucoma. *Zhonghua Yan Ke Za Zhi.* 1997; 33(3): 165-168.
125. Liebmann J.M., Ritch R. Laser surgery for angle closure glaucoma. *Semin Ophthalmol.* 2002; 17(2): 84-91.
126. Narayanaswamy A., Leung C.K., Istantoro D.V. et al. Efficacy of selective laser trabeculoplasty in primary angle-closure glaucoma: a randomized clinical trial. *JAMA Ophthalmol.* 2015; 133(2): 206-212.

127. Ali Aljasim L., Owaidhah O., Edward D.P. Selective Laser Trabeculoplasty in Primary Angle-closure Glaucoma After Laser Peripheral Iridotomy: A Case-Control Study. *J Glaucoma*. 2016; 25(3): 253-258.
128. Barnes S.D., Campagna J.A., Dirks M.S., Doe E.A. Control of intraocular pressure elevations after argon laser trabeculoplasty: comparison of brimonidine 0,2% to apraclonidine 1,0% *Ophthalmology*. 1999; 106(10): 2033-2037.
129. Dastiridou A., Katsanos A., Denis P., Francis B., Mikropoulos D., Teus M, Konstas A. Cyclodestructive Procedures in Glaucoma: A Review of Current and Emerging Options. *Adv Ther*. 2018; 35(12): 2103-2127.
130. Murphy C.C., Burnett C.A., Spry P.G. et al. A two-centre study of the dose-response relation for transscleral diode laser cyclophotocoagulation in refractory glaucoma. *Br J Ophthalmol*. 2003; 87(10): 1252-1257.
131. Chen M.F., Kim C.H., Coleman A.L. Cyclodestructive procedures for refractory glaucoma. *Cochrane Database Syst Rev*. 2019; 10(3): CD012223.
132. Berke S.J. Cyclophotocoagulation in Glaucoma Management. *Endolaser Tech Ophthalmol*. 2006; 4(2): 74-81.
133. Tan A.M., Chockalingam M., Aquino M.C. et al. Micropulse transscleral diode laser cyclophotocoagulation in the treatment of refractory glaucoma. *Clin Exp Ophthalmol*. 2010; 38(3): 266-272.
134. Sihota R., Gupta V., Agarwal H.C. Long-term evaluation of trabeculectomy in primary open angle glaucoma and chronic primary angle closure glaucoma in an Asian population. *Clin Exp Ophthalmol*. 2004; 32(1): 23-28.
135. Chen Y.H., Lu D.W., Cheng J.H. et al. Trabeculectomy in patients with primary angle-closure glaucoma. *J Glaucoma*. 2009; 18(9): 679-683.
136. Aung T., Tow S.L., Yap E.Y. et al. Trabeculectomy for acute primary angle closure. *Ophthalmology*. 2000; 107(7): 1298-1302.
137. Dhingra S., Khaw P.T. The Moorfields safer surgery system. *Middle East Afr. J. Ophthalmol*. 2009; 16(3): 112-115.
138. Koukkoulli A., Musa F., Anand N. Long-term outcomes of needle revision of failing deep sclerectomy blebs. *Graefes Arch Clin Exp Ophthalmol*. 2015; 253(1): 99-106.
139. Rotchford A.P., King A.J. Needling revision of trabeculectomies bleb morphology and long-term survival. *Ophthalmology*. 2008; 115(7): 1148-1153.
140. Lam D.S., Leung D.Y., Tham C.C. et al. Randomized trial of early phacoemulsification versus peripheral iridotomy to prevent intraocular pressure rise after acute primary angle closure. *Ophthalmology*. 2008; 115(7): 1134-1140.
141. Shams P.N., Foster P.J. Clinical outcomes after lens extraction for visually significant cataract in eyes with primary angle closure. *J Glaucoma*. 2012; 21(8): 545-550.
142. Husain R., Gazzard G., Aung T. et al. Initial management of acute primary angle closure: a randomized trial comparing phacoemulsification with laser peripheral iridotomy. *Ophthalmology*. 2012; 119(11): 2274-2281.
143. Azuara-Blanco A., Burr J., Ramsay C. et al. Effectiveness of early lens extraction for the treatment of primary angle-closure glaucoma (EAGLE): a randomised controlled trial. / EAGLE study group. *Lancet*. 2016; 388(1): 1389-1397.
144. Faucher A., Hasanee K., Rootman D.S. Phacoemulsification and intraocular lens implantation in nanophthalmic eyes. Report of a medium-size series. *J Cataract Refract Surg*. 2002; 28(5): 837-842.



145. Roberts T.V., Francis I.C., Lertusumitkul S. et al. Primary phacoemulsification for uncontrolled angle-closure glaucoma. *J Cataract Refract Surg.* 2000; 26(7): 1012-1016.
146. Hayashi K., Hayashi H., Nakao F., Hayashi F. Changes in anterior chamber angle width and depth after intraocular lens implantation in eyes with glaucoma. *Ophthalmology.* 2000; 107(4): 698-703.
147. Lai J.S., Tham C.C., Chan J.C., Lam D.S. Phacotrabeculectomy in treatment of primary angle-closure glaucoma and primary open-angle glaucoma. *Jpn J Ophthalmol.* 2004; 48(4): 408-411.
148. Tow S.L.C, Aung T., Oen F.T.S., Seah S.K.L. Combined phacoemulsification, intraocular lens implantation and trabeculectomy in Asian patients with chronic angle closure glaucoma. *Int Ophthalmol.* 2001; 24(5): 283-289.
149. Tham C.C., Kwong Y.Y., Leung D.Y. et al. Phacoemulsification versus combined phacotrabeculectomy in medically uncontrolled chronic angle closure glaucoma with cataracts. *Ophthalmology.* 2009; 116(4): 725-7231.
150. Friedman D., Vedula S.S. Lens extraction for chronic angle-closure glaucoma (Review) *Cochrane Database Syst Rev.* 2006; 3: CD005555
151. Gunning F.P., Greve E.L. Lens extraction for uncontrolled glaucoma. *J Cataract Refract Surg.* 1998; 24(10): 1347-1356.
152. Hansapinyo L., Choy B.N.K., Lai J.S.M., Tham C.C. Phacoemulsification Versus Phacotrabeculectomy in Primary Angle-closure Glaucoma With Cataract: Long-Term Clinical Outcomes. *J Glaucoma.* 2020; 29(1): 15-23.
153. Sharma A., Sii F., Shah P., Kirkby G.R. Vitrectomy-phacoemulsification-vitrectomy for the management of aqueous misdirection syndromes in phakic eyes. *Ophthalmology.* 2006; 113(11): 1968-1973.
154. Francis B.A., Babel D. Malignant glaucoma (aqueous misdirection) after pars plana vitrectomy. *Ophthalmology.* 2000; 107(7): 1220-1222.
155. Seah S.K.L., Gazzard G., Aung T. Intermediate-term Outcome of Baerveldt Glaucoma Implants in Asian Eyes. *Ophthalmology.* 2003; 110(5): 888-894.
156. Chung A.N., Aung T., Wang J.C., Chew P.T.K. Surgical outcomes of combined phacoemulsification and glaucoma drainage implant surgery for Asian patients with refractory glaucoma and cataract. *Am J Ophthalmol.* 2004; 137(2): 294-300.
157. *Glaucoma surgery: Treatment and Techniques / Eds. Carreti L., Burrato L. Milan: Springer; 2018: 132.*
158. Jampel H.D., Friedman D.S., Lubomski L.H. et al. Effect of technique on intraocular pressure after combined cataract and glaucoma surgery: an evidence-based review. *Ophthalmology.* 2002; 109(12): 2215-2224.
159. Than J.Y.L., Al-Mugheiry T.S., Gale J., Martin K.R. Factors predicting the success of trabeculectomy bleb enhancement with needling. *Br J Ophthalmol.* 2018; 102(12): 1667-1671.
160. Ali M., Akhtar F. Ocular digital massage for the management of post-trabeculectomy underfiltering blebs. *J Coll Physicians Surg Pak.* 2011; 21(11): 676-679.
161. Tuulonen A. Economic considerations of the diagnosis and management for glaucoma in the developed world. *Curr Opin Ophthalmol.* 2011; 22(2): 102-109.
162. Ervin A.M., Boland M.V., Myrowitz E.H. et al. Rockville (MD): Screening for Glaucoma: Comparative Effectiveness. 2012; 4: 12-EHC037-EF.

163. Taylor H.R., Crowston J., Keeffe J. et al. Tunnel vision: the economic impact of primary open angle glaucoma – a dynamic economic model. Melbourne: Centre for Eye Research Australia, 2008. [www.cera.org.au](http://www.cera.org.au)
164. «Об утверждении порядка проведения профилактического медицинского осмотра и диспансеризации определенных групп взрослого населения». Приказ Минздрава России №124н от 13.03.2019 <https://www.rosminzdrav.ru/poleznye-resursy/dispenserizatsiya> (дата обращения 20.04.2020)
165. Ang L.P., Aung T., Chew P.T. Acute primary angle closure in an Asian population: long-term outcome of the fellow eye after prophylactic laser peripheral iridotomy. *Ophthalmology*. 2000; 107(11): 2092-2096.
166. Edwards R.S. Behaviour of the fellow eye in acute angle-closure glaucoma. *Br J Ophthalmol*. 1982; 66(9): 576-579.
167. Wilensky J.T., Kaufman P.L., Frohlichstein D. et al. Follow-up of angle-closure glaucoma suspects. *Am J Ophthalmol*. 1993; 115(3): 338-346.
168. Saw S.M., Gazzard G., Friedman D.S. Interventions for angle-closure glaucoma: an evidence-based update. *Ophthalmology*. 2003; 110(10): 1869-1878.
169. Snow J.T. Value of prophylactic peripheral iridectomy on the second eye in angle-closure glaucoma. *Trans Ophthalmol Soc UK*. 1977; 97(1): 189-191.

## **Приложение А1. Состав рабочей группы по разработке и пересмотру клинических рекомендаций**

1. **Алексеев И.Б.**, д.м.н., профессор, профессор кафедры офтальмологии ФГБОУ ДПО «Российская медицинская академия непрерывного профессионального образования» Министерства здравоохранения Российской Федерации, член МОО «Глаукомное общество», член ООО «Общество офтальмологов России», Москва.
2. **Антонов А.А.**, к.м.н., ведущий научный сотрудник отдела глаукомы ФГБНУ «НИИ глазных болезней», член ООО «Ассоциация врачей-офтальмологов», Москва.
3. **Астахов Ю.С.**, д.м.н., профессор, профессор кафедры офтальмологии ГБОУ ВПО «Первый Санкт-Петербургский государственный медицинский университет им. И.П. Павлова», член ООО «Ассоциация врачей-офтальмологов», Санкт-Петербург.
4. **Бессмертный А.М.**, д.м.н., старший научный сотрудник отдела глаукомы ФГБУ «НМИЦ глазных болезней им. Гельмгольца» Министерства здравоохранения Российской Федерации, член ООО «Ассоциация врачей-офтальмологов», Москва.
5. **Брежнев А.Ю.**, к.м.н., доцент, ФГБОУ ВО «Курский государственный медицинский университет» Министерства здравоохранения Российской Федерации, ОБУЗ «Офтальмологическая клиническая больница - Офтальмологический центр», член МОО «Глаукомное общество», член ООО «Общество офтальмологов России», Курск.
6. **Бржеский В.В.**, д.м.н., профессор, заведующий кафедрой офтальмологии ФГБОУ ВО СПбГПМУ Министерства здравоохранения Российской Федерации, член МОО «Глаукомное общество», член ООО «Общество офтальмологов России», Санкт-Петербург.
7. **Газизова И.Р.**, д.м.н., ФГБНУ ИЭМ Медицинский научный центр, член МОО «Глаукомное общество», член ООО «Общество офтальмологов России», Санкт-Петербург.
8. **Голубев С.Ю.**, к.м.н., руководитель цикла офтальмологии Филиала ФГБОУ ВО «Военно-медицинская академия им. С.М. Кирова» Министерства обороны Российской Федерации, член ООО «Ассоциация врачей-офтальмологов», Москва.
9. **Догадова Л.П.**, к.м.н., профессор кафедры офтальмологии ФГБОУ ВО «Тихоокеанский государственный медицинский университет» Министерства здравоохранения Российской Федерации, Главный офтальмолог ДФО, член МОО «Глаукомное общество», член ООО «Общество офтальмологов России», Владивосток.

10. **Егоров Е.А.**, д.м.н., профессор, заведующий кафедрой офтальмологии им. акад. А.П. Нестерова лечебного факультета ФГАОУ ВО РНИМУ им. Пирогова Министерства здравоохранения Российской Федерации, президент МОО «Глаукомное общество», член ООО «Общество офтальмологов России», Москва.
11. **Еричев В.П.**, д.м.н., профессор, заведующий отделом глаукомы ФГБНУ «НИИ ГБ», вице-президент МОО «Глаукомное общество», член ООО «Общество офтальмологов России», Москва.
12. **Золотарев А.В.**, д.м.н., доцент, заведующий кафедрой офтальмологии ФГБОУ ВО «Самарский государственный медицинский университет» Министерства здравоохранения Российской Федерации, главный врач ГБУЗ «Самарская областная клиническая офтальмологическая больница им. Т.И. Ерошевского», член ООО «Ассоциация врачей-офтальмологов», Самара.
13. **Журавлева А.Н.**, к.м.н., научный сотрудник отдела глаукомы ФГБУ «НМИЦ глазных болезней им. Гельмгольца» Министерства здравоохранения Российской Федерации, член ООО «Ассоциация врачей-офтальмологов», Москва.
14. **Карлова Е.В.**, д.м.н., ассистент кафедры офтальмологии ФГБОУ ВО «Самарский государственный медицинский университет», заведующая офтальмологическим отделением ГБУЗ «Самарская областная клиническая офтальмологическая больница им. Т.И. Ерошевского», член ООО «Ассоциация врачей-офтальмологов», Самара.
15. **Косакян С.М.**, к.м.н., и.о. начальника отдела глаукомы ФГБУ «НМИЦ глазных болезней им. Гельмгольца» Министерства здравоохранения Российской Федерации, член ООО «Ассоциация врачей-офтальмологов», Москва.
16. **Коновалова О.С.**, к.м.н., заведующая Тюменским Филиалом АО Екатеринбургский центр МНТК «Микрохирургия глаза», доцент кафедры хирургических болезней с курсом офтальмологии ФГБОУ ВО ТГМУ, член ООО «Ассоциация врачей-офтальмологов», Тюмень.
17. **Куроедов А.В.**, д.м.н., начальник офтальмологического отделения ФКУ «ЦВКГ им. Мандрыка» Министерства обороны Российской Федерации, профессор кафедры офтальмологии им. акад. А.П. Нестерова лечебного факультета ФГАОУ ВО РНИМУ им. Пирогова Министерства здравоохранения Российской Федерации, член МОО «Глаукомное общество», член ООО «Общество офтальмологов России», Москва.
18. **Лебедев О.И.**, д.м.н., профессор, заведующий кафедрой офтальмологии ФГБОУ ВО «Омский государственный медицинский университет» Минздрава России, член ООО «Ассоциация врачей-офтальмологов», Омск.

19. **Ловпаче Дж.Н.**, к.м.н., независимый эксперт, ООО "Офтальмологическая клиника 3Z-МСК", член МОО «Глаукомное общество», член ООО «Общество офтальмологов России», Москва.
20. **Малишевская Т.Н.**, д.м.н., начальник отдела аналитической работы ФГБУ «НМИЦ глазных болезней им. Гельмгольца» Министерства здравоохранения Российской Федерации, член ООО «Ассоциация врачей-офтальмологов», Москва.
21. **Малюгин Б.Э.**, д.м.н., профессор, заместитель генерального директора по науке ФГАУ НМИЦ МНТК «Микрохирургия глаза» им. акад. Федорова Министерства здравоохранения Российской Федерации, Председатель ООО «Общество офтальмологов России», Москва
22. **Петров С.Ю.**, д.м.н., главный научный сотрудник отделения глаукомы ФГБНУ «НИИ ГБ», член МОО «Глаукомное общество», член ООО «Общество офтальмологов России», Москва
23. **Рябцева А.А.**, д.м.н., профессор, заведующая курсом офтальмологии при кафедре хирургии ФУВ МОНИКИ, руководитель отделения офтальмологии ГБУЗ МО МОНИКИ им. М.Ф. Владимирского, член ООО «Ассоциация врачей-офтальмологов», Москва.
24. **Селезнев А.В.**, к.м.н., доцент, ФГБОУ ВО «Ивановская государственная медицинская академия» Министерства здравоохранения Российской Федерации, член МОО «Глаукомное общество», член ООО «Общество офтальмологов России», Иваново.
25. **Симонова С.В.**, к.м.н., руководитель организационно-методического отдела по офтальмологии ДЗМ ГКБ им. Боткина, филиал №1, член МОО «Глаукомное общество», член ООО «Общество офтальмологов России», Москва.
26. **Соколовская Т.В.**, к.м.н., отдел хирургического лечения глаукомы, ФГАУ НМИЦ МНТК «Микрохирургия глаза» им. акад. Федорова Министерства здравоохранения Российской Федерации, член МОО «Глаукомное общество», член ООО «Общество офтальмологов России», Москва
27. **Фурсова А.Ж.**, д.м.н., заслуженный врач РФ, заведующая офтальмологическим отделением ГБУЗ НСО «ГНОКБ», член ООО «Ассоциация врачей-офтальмологов», Новосибирск.
28. **Юрьева Т.Н.**, д.м.н., профессор, заместитель директора по научной работе Иркутского филиала ФГАУ «МНТК «Микрохирургия глаза» им. акад. С.Н. Федорова, член ООО «Ассоциация врачей-офтальмологов», Иркутск.
29. **Якубова Л.В.**, к.м.н., старший научный сотрудник отдела глаукомы ФГБУ «НМИЦ глазных болезней им. Гельмгольца» Министерства здравоохранения Российской Федерации, член ООО «Ассоциация врачей-офтальмологов», Москва.

30. **Ходжаев Н.С.** д.м.н., профессор, заместитель генерального директора по организационной работе и инновационному развитию ФГАУ «Национальный медицинский исследовательский центр «МНТК «Микрохирургия глаза» им. академика С.Н.Федорова» МЗ России, член ООО «Общество офтальмологов России», Москва

**Конфликт интересов** отсутствует.

## Приложение А2. Методология разработки клинических рекомендаций

Методы, использованные для сбора/селекции доказательств: поиск в электронных базах данных, библиотечные ресурсы. Описание методов, использованных для сбора/селекции доказательств: доказательной базой для рекомендаций являются публикации, вошедшие в Кохрайновскую библиотеку, базы данных EMBASE и MEDLINE, а также монографии и статьи в ведущих специализированных рецензируемых отечественных медицинских журналах по данной тематике. Глубина поиска составляла 10 лет. Методы, использованные для оценки качества и силы доказательств: консенсус экспертов, оценка значимости в соответствии с рейтинговой схемой.

### **Целевая аудитория данных клинических рекомендаций:**

1. Врачи-офтальмологи
2. Специалисты в области организаций здравоохранения и общественного здоровья
3. Ординаторы по специальности «Офтальмология» (31.08.59) и научно-педагогические кадры (аспиранты) по направлению подготовки «Клиническая медицина» (31.06.01), профиль – «Глазные болезни» (14.01.07)
4. Студенты медицинских Высших учебных заведений

**Таблица 10.1** – Шкала оценки уровней достоверности доказательств (УДД) для методов диагностики (диагностических вмешательств)

УДД	Расшифровка
1	Систематические обзоры исследований с контролем референсным методом или систематический обзор рандомизированных клинических исследований с применением мета-анализа
2	Отдельные исследования с контролем референсным методом или отдельные рандомизированные клинические исследования и систематические обзоры исследований любого дизайна, за исключением рандомизированных клинических исследований, с применением мета-анализа
3	Исследования без последовательного контроля референсным методом или исследования с референсным методом, не являющимся независимым от исследуемого метода или нерандомизированные сравнительные исследования, в том числе когортные исследования
4	Несравнительные исследования, описание клинического случая
5	Имеется лишь обоснование механизма действия или мнение экспертов

**Таблица 10.2** – Шкала оценки уровней достоверности доказательств (УДД) для методов профилактики, лечения и реабилитации (профилактических, лечебных, реабилитационных вмешательств)

УДД	Расшифровка
1	Систематический обзор РКИ с применением мета-анализа
2	Отдельные РКИ и систематические обзоры исследований любого дизайна, за исключением РКИ, с применением мета-анализа
3	Нерандомизированные сравнительные исследования, в т.ч. когортные исследования
4	Несравнительные исследования, описание клинического случая или серии случаев, исследования «случай-контроль»
5	Имеется лишь обоснование механизма действия вмешательства (доклинические исследования) или мнение экспертов

**Таблица 10.3** – Шкала оценки уровней убедительности рекомендаций (УУР) для методов профилактики, диагностики, лечения и реабилитации (профилактических, диагностических, лечебных, реабилитационных вмешательств)

УУР	Расшифровка
А	Сильная рекомендация (все рассматриваемые критерии эффективности (исходы) являются важными, все исследования имеют высокое или удовлетворительное методологическое качество, их выводы по интересующим исходам являются согласованными)
В	Условная рекомендация (не все рассматриваемые критерии эффективности (исходы) являются важными, не все исследования имеют высокое или удовлетворительное методологическое качество и/или их выводы по интересующим исходам не являются согласованными)
С	Слабая рекомендация (отсутствие доказательств надлежащего качества (все рассматриваемые критерии эффективности (исходы) являются неважными, все исследования имеют низкое методологическое качество и их выводы по интересующим исходам не являются согласованными)

#### **Порядок обновления клинических рекомендаций.**

Механизм обновления клинических рекомендаций предусматривает их систематическую актуализацию – не реже чем один раз в три года, а также при появлении новых данных с позиции доказательной медицины по вопросам диагностики, лечения, профилактики и реабилитации конкретных заболеваний, наличии обоснованных дополнений/замечаний к ранее утверждённым КР, но не чаще 1 раза в 6 месяцев.

### **Приложение А3. Справочные материалы, включая соответствие показаний к применению и противопоказаний, способов применения и доз лекарственных препаратов, инструкции по применению лекарственного препарата**

Данные клинические рекомендации разработаны с учетом следующих документов:

1. Международная классификация болезней, травм и состояний, влияющих на здоровье, 10-го пересмотра (МКБ-10) (принята 43-ей Всемирной Ассамблеей здравоохранения, 1990г.).



2. «О переходе органов и учреждений здравоохранения Российской Федерации на Международную статистическую классификацию болезней и проблем, связанных со здоровьем X пересмотра» (в ред. Приказа Минздрава РФ от 12.01.1998г. №3) Приказ Министерства здравоохранения РФ от 27.05.1997г. №170.
3. «О направлении перечня добавленных и исключенных рубрик МКБ-10». Письмо Министерства здравоохранения РФ 05.12.2014г. №13-2/166
4. Федеральный закон «Об основах охраны здоровья граждан в Российской Федерации» (с изменениями на 2 декабря 2019 года) от 21.11.2011г. № 323 ФЗ.
5. Федеральный закон «О внесении изменений в статью 40 Федерального закона «Об обязательном медицинском страховании в Российской Федерации» и Федеральный закон «Об основах охраны здоровья граждан в Российской Федерации» по вопросам клинических рекомендаций» от 19.12.2018г. №489 ФЗ.
6. «Об утверждении стандарта медицинской помощи больным с глаукомой» (стандарт медицинской помощи больным с глаукомой при оказании дорогостоящей (высокотехнологичной) медицинской помощи)). Приказ Министерства здравоохранения и социального развития РФ от 06.09.2005г. №549.
7. «Об утверждении стандарта медицинской помощи больным глаукомой» (стандарт медицинской помощи больным глаукомой при оказании амбулаторно-поликлинической помощи в 2007 году). Приказ Министерства здравоохранения и социального развития РФ от 13.10.2006г. №708.
8. «Об утверждении стандарта медицинской помощи больным с глаукомой (при оказании специализированной помощи)» (стандарт медицинской помощи больным с глаукомой (при оказании специализированной помощи)). Приказ Министерства здравоохранения и социального развития РФ от 21.05.2007г. №350.
9. «Об утверждении Порядка возложения на фельдшера, акушерку руководителем медицинской организации при организации оказания первичной медико-санитарной помощи и скорой медицинской помощи отдельных функций лечащего врача по непосредственному оказанию медицинской помощи пациенту в период наблюдения за ним и его лечения, в том числе по назначению и применению лекарственных препаратов, включая наркотические лекарственные препараты и психотропные лекарственные препараты (с изменениями на 31 октября 2017 года)». Приказ Министерства здравоохранения РФ 23.03.2012г. №252н.
10. «Об утверждении стандарта специализированной медицинской помощи при глаукоме». Приказ Министерства здравоохранения РФ от 09.11.2012г. №862н.

11. «Об утверждении Порядка оказания медицинской помощи взрослому населению при заболеваниях глаза, его придаточного аппарата и орбиты». Приказ Министерства здравоохранения РФ от 12.11.2012г. №902н.

12. «Об утверждении стандарта первичной медико-санитарной помощи при остром приступе закрытоугольной глаукомы». Приказ Министерства здравоохранения Российской РФ от 24.12. 2012 г. № 1483н.

13. «Об утверждении стандарта специализированной медицинской помощи при остром приступе закрытоугольной глаукомы». Приказ Министерства здравоохранения Российской РФ от 24.12.2012 г. № 1412н.

14. «Об утверждении стандарта первичной медико-санитарной помощи при глаукоме». Приказ Министерства здравоохранения Российской РФ от 29.12.2012г. №1700н.

15. «О порядке организации медицинской реабилитации». Приказ Министерства здравоохранения Российской РФ от 29.12.2012г. №1705н.

16. «Об утверждении Положения об организации оказания специализированной, в том числе высокотехнологичной, медицинской помощи (с изменениями от 27 августа 2015 года)». Приказ Министерства здравоохранения РФ от 02.12.2014г. №796н.

17. «Об утверждении критериев оценки качества медицинской помощи». Приказ Министерства здравоохранения РФ от 10.05.2017г. №203н.

18. «Об утверждении профессионального стандарта «Врач-офтальмолог». Приказ Министерства труда и социальной защиты РФ от 05.06.2017г. №470н.

19. «Об утверждении номенклатуры медицинских услуг» (с изменениями и дополнениями). Приказ Министерства здравоохранения РФ от 13.10.2017г. №804н.

20. «Об утверждении перечня медицинских изделий, имплантируемых в организм человека при оказании медицинской помощи, и перечня медицинских изделий, отпускаемых по рецептам на медицинские изделия при предоставлении набора социальных услуг (с изменениями на 8 октября 2019 года)» Распоряжение Правительства РФ от 31.12.2018г. №3053-р

21. «Об утверждении критериев формирования перечня заболеваний, состояний (групп заболеваний, состояний), по которым разрабатываются клинические рекомендации». Приказ Министерства здравоохранения РФ от 28.02.2019г. №101н.

22. «Об утверждении порядка и сроков разработки клинических рекомендаций, их пересмотра, типовой формы клинических рекомендаций и требований к их структуре, составу и научной обоснованности включаемой в клинические рекомендации информации». Приказ Министерства здравоохранения РФ от 28.02.2019г. №103н.

23. «Об утверждении порядка и сроков одобрения и утверждения клинических рекомендаций, критериев принятия научно-практическим советом решения об одобрении, отклонении или направлении на доработку клинических рекомендаций либо решения об их пересмотре». Приказ Министерства здравоохранения РФ от 28.02.2019г. №104н.

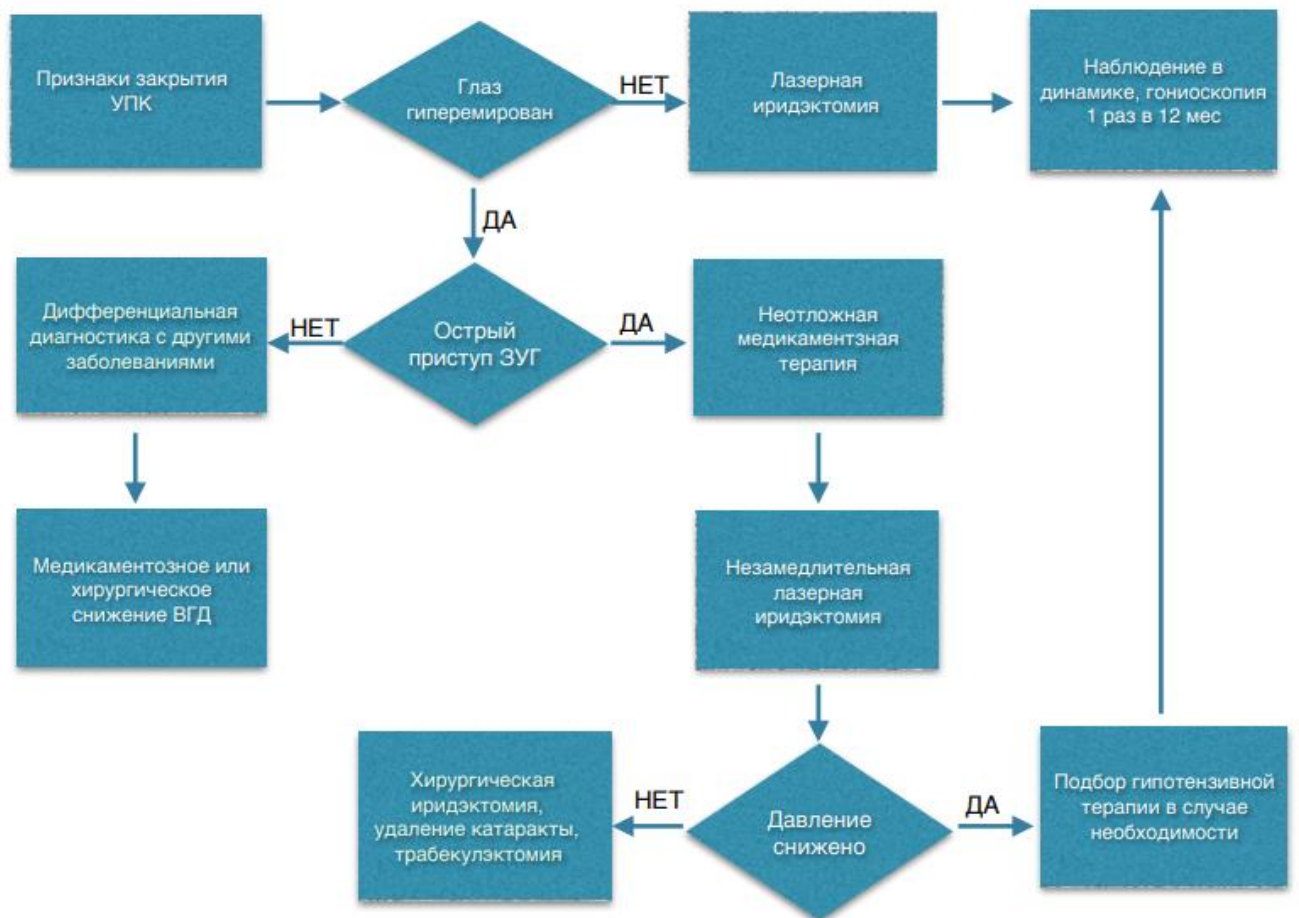
24. «Об утверждении порядка проведения профилактического медицинского осмотра и диспансеризации определенных групп взрослого населения». Приказ Министерства здравоохранения РФ от 13.03.2019г. №124н.

25. «Об утверждении Порядка организации оказания высокотехнологичной медицинской помощи с применением единой государственной информационной системы в сфере». Приказ Министерства здравоохранения РФ от 02.10.2019г. №824н.

26. «Об утверждении перечня жизненно необходимых и важнейших лекарственных препаратов для медицинского применения на 2020 год, перечня лекарственных препаратов для медицинского применения, в том числе лекарственных препаратов для медицинского применения, назначаемых по решению врачебных комиссий медицинских организаций, перечня лекарственных препаратов, предназначенных для обеспечения лиц, больных гемофилией, муковисцидозом, гипопитарным нанизмом, болезнью Гоше, а также минимального ассортимента лекарственных препаратов, необходимых для оказания медицинской помощи». Распоряжение Правительства РФ от 12.10.2019г. №2406-р.

27. «О Программе государственных гарантий бесплатного оказания гражданам медицинской помощи на 2020 год и на плановый период 2021 и 2022 годов». Постановление Правительства РФ от 07.12.2019г. №1610.

## Приложение Б. Алгоритмы действий врача



**Рис.** Алгоритм ведения пациента с признаками закрытия УПК (Цит. по Primary Angle Closure / American Academy of Ophthalmology Preferred Practice Pattern® Guidelines, San Francisco; 2015: 40)

### **Мероприятия, рекомендованные при лечении острого приступа ЗУГ**

1. Уложить больного на горизонтальную поверхность.
2. Закапать в больной глаз однократно бримонидин 0,15% или 0,2% по 1 капле, тимолол 0,5% или бетаксолол 0,5% по 1 капле, дорзоламид 2% или бринзоламид 1% по 1 капле (при отсутствии системных противопоказаний к их назначению).
3. Дать внутрь таблетку ацетазоламид 250-500 мг (применять с осторожностью у больных с мочекаменной болезнью).
4. Закапать в больной глаз дексаметазон 0,1% по 1-2 капли три раза с интервалом 5 минут.

5. При уровне ВГД ниже 40 мм рт.ст. закапать в больной глаз пилокарпина гидрохлорид 1% или 2% 1-2 капли 2-3 раза в течение часа.
6. Закапать пилокарпина гидрохлорид 1% или 2% по 1-2 капли однократно в парный глаз.
7. Купирование отека роговицы – местно глюкоза 20% по 1-2 капли 4 раза в течение часа.
8. Лечебная компрессия роговицы 4-х зеркальным гониоскопом, 20 секунд.
9. При отсутствии тенденции к купированию острого приступа – глицерол раствор 50% - внутрь 1-2 г/кг массы тела, маннитола раствор 15% - внутривенно капельно в течение не менее 30 минут по 1,5-2 г/кг массы тела.
10. Анальгетики и противорвотные препараты при наличии боли и тошноты (каждые 4 часа).
11. Лазерная иридэктомия после купирования острого приступа и отека роговицы.
12. Гониоскопия с компрессией, чтобы оценить протяженность закрытия УПК для решения вопроса о дальнейшей тактике лечения.

## Приложение В. Информация для пациента

Глаукома – хроническое заболевание, при котором у лиц старше 40-50 лет развивается атрофия зрительного нерва, приводящая при прогрессировании к необратимому ухудшению зрения, в тяжелых случаях - к полной слепоте. Как правило, заболевание развивается на обоих глазах, но на втором глазу может проявиться через несколько месяцев или лет. В подавляющем большинстве случаев зрение снижается вследствие повышения внутриглазного давления за пределы индивидуального уровня.

В начальных стадиях при глаукоме отсутствует какая-либо симптоматика, пациент может обнаружить снижение зрения или появление участков (зон) локального ухудшения в поле зрения только тогда, когда процесс зашел далеко, и вылечить глаукомную атрофию зрительного нерва и вернуть утраченные функции невозможно.

Поэтому выявить глаукому на ранних стадиях можно только при визите к офтальмологу на плановый ежегодный осмотр (диспансеризации) или обращении в случае ухудшения зрения.

Жалобы характерны для острого приступа закрытоугольной глаукомы, при котором происходит внезапный, быстрый и неконтролируемый подъем внутриглазного давления, сопровождающееся болью в глазу, иррадиирующей в одноименную половину головы (лоб, висок), могут возникать тошнота, рвота, сердцебиение, повышение артериального давления, снижение остроты зрения, радужные круги вокруг источника света.

**Острый приступ закрытоугольной глаукомы это неотложная ситуация и требует оказания экстренной медицинской помощи!**

**Без лечения острый приступ закрытоугольной глаукомы может закончиться слепотой!**

Основная цель лечения глаукомы - снижение внутриглазного давления, что позволяет стабилизировать процесс или замедлить его прогрессирование. Это может быть достигнуто ежедневным длительным (пожизненным) закапываем капель, а также применением лазерного и/или хирургического лечения. Показания к тому или иному методу лечения определяет врач. Пациент с глаукомой нуждается в постоянном наблюдении врача-офтальмолога и измерении внутриглазного давления не реже 1 раза в 3 мес.

При раннем выявлении глаукомы и адекватном лечении прогноз заболевания благоприятный, с сохранением зрительных функций. При отсутствии надлежащего

врачебного контроля и несоблюдении рекомендаций по лечению глаукома грозит полной слепотой обоих глаз.

## **Приложение С. Шкалы оценки, вопросники и другие оценочные инструменты состояния пациента, приведенные в клинических рекомендациях**

### **Опросный лист при подозрении на глаукому**

1. Ваш отец, мать, брат, сестра больны глаукомой? Да/нет
2. Вы используете очки для дали сильнее -4,0 диоптрий? Да/нет
- 2а. Вы используете очки для дали сильнее +3,0 диоптрий? Да/нет
3. Вы проходили ранее обследования на глаукому? Да/нет
4. У Вас регистрировали повышение ВГД ранее? Да/нет
5. Вы закапываете какие-либо глазные капли? Да/нет. Если да – уточните какие и в какой глаз/ не помню точно \_\_\_\_\_
6. Вы закапывали ранее какие-либо глазные капли? Да/нет. Если да – уточните какие и в какой глаз/ не помню точно \_\_\_\_\_
7. Вам выполнялись глазные операции? Да/нет. Уточните: лазерная коррекция зрения, по поводу глаукомы, по поводу катаракты, не помню точно.
8. Вы испытывали периодически наличие радужных кругов при взгляде на источник света? Да/нет.
9. Вы применяли когда-либо препараты кортикостероидов? Да/нет. Уточните: в виде таблеток, инъекций, кожных мазей или кремов, глазных капель, затрудняюсь ответить.
10. У Вас бывают эпизоды низкого артериального давления? Да/нет. Какое было артериальное давление \_\_\_/\_\_\_ мм рт.ст.
11. У Вас бывают обмороки? Да/нет.
12. У Вас бывают головокружение? Да/нет.
13. Вы отмечали эпизоды резкого похолодания конечностей? Да/нет.
14. Вы страдаете мигренью? Да/нет.
15. Вы страдаете нарушениями сна? Да/нет.
16. Вы храпите? Да/нет.
17. У Вас были черепно-мозговые травмы? Да/нет.
18. Вы курите сигареты? Да/нет.
19. Вы употребляете алкоголь? Да/нет.

20. У Вас имеются заболевания щитовидной железы? Да/нет. Если да – уточните

\_\_\_\_\_

21. У Вас имеется сахарный диабет? Да/нет. Если да – уточните 1 или 2 типа и какое лечение: диета, таблетки, инсулин.

### Анкета для выявления факторов риска глаукомы

ФИО, возраст \_\_\_\_\_

ВГД OD \_\_\_\_\_ OS \_\_\_\_\_ мм рт.ст. (способ измерения \_\_\_\_\_)

1. Есть ли у Вас кровные родственники с глаукомой (мама, папа, сестры, братья, дети)  
да/нет
2. Вы наблюдаетесь у эндокринолога по поводу заболеваний щитовидной железы?  
да/нет
3. Вы замечали радужные круги вокруг источников света?  
да/нет
4. Вы используете гормональные противовоспалительные средства?  
(кортикостероиды)  
да/нет
5. У Вас часто бывают холодные руки, ноги или беспокоит мигрень?  
да/нет
6. Вы храпите?  
да/нет
7. Вы пользуетесь очками для дали с большими диоптриями (+4,0 и больше, -4,0 и меньше)  
да/нет



Клинические рекомендации

## **Инородное тело роговицы**

Кодирование по Международной статистической классификации болезней и проблем, связанных со здоровьем: **T15.0, S05.5, S05.8**

Возрастная группа: **дети/взрослые**

Год утверждения:

Разработчик клинической рекомендации

- **Общероссийская общественная организация «Ассоциация врачей-офтальмологов»**

## Оглавление

Термины и определения	5
1. Краткая информация по заболеванию или состоянию (группе заболеваний или состояний)	6
1.1 Определение заболевания или состояния (группы заболеваний или состояний)	6
1.2 Этиология и патогенез заболевания или состояния (группы заболеваний или состояний)	6
1.3 Эпидемиология заболевания или состояния (группы заболеваний или состояний)	7
1.4 Особенности кодирования заболевания или состояния (группы заболеваний или состояний) по Международной статистической классификации болезней и проблем, связанных со здоровьем	8
1.5 Классификация заболевания или состояния (группы заболеваний или состояний)	8
1.6 Клиническая картина заболевания или состояния (группы заболеваний или состояний)	10
2. Диагностика заболевания или состояния (группы заболеваний или состояний), медицинские показания и противопоказания к применению методов диагностики	11
2.1 Жалобы и анамнез	11
2.2 Физикальное обследование	12
2.3 Лабораторные диагностические исследования	12
2.4 Инструментальные диагностические исследования	12
3. Лечение, включая медикаментозную и немедикаментозную терапии, диетотерапию, обезболивание, медицинские показания и противопоказания к применению методов лечения	14
3.1 Консервативное лечение	14
3.2 Хирургическое лечение	16
4. Медицинская реабилитация, медицинские показания и противопоказания к применению методов реабилитации	19
4.1 Медико-психологическая реабилитация	19
4.2 Хирургическая реабилитация	19
5. Профилактика и диспансерное наблюдение, медицинские показания и противопоказания к применению методов профилактики	20

6. Организация оказания медицинской помощи	21
Критерии оценки качества медицинской помощи	22
Список литературы	23
Приложение А1. Состав рабочей группы по разработке и пересмотру клинических рекомендаций	25
Приложение А2. Методология разработки клинических рекомендаций	26
Приложение А3. Справочные материалы, включая соответствие показаний к применению и противопоказаний, способов применения и доз лекарственных препаратов, инструкции по применению лекарственного препарата	28
Приложение Б. Алгоритмы действий врача	29
Приложение В. Информация для пациента	30
Приложение Г1-ГN. Шкалы оценки, вопросники и другие оценочные инструменты состояния пациента, приведенные в клинических рекомендациях	30

Список сокращений

ЗТГ – закрытая травма глаза

ИТ – инородное тело

КТ – компьютерная томография

МКБ 10 – Международная классификация болезней 10-го пересмотра

ОТГ – открытая травма глаза

ОКТ – оптическая когерентная томография

## Термины и определения

**Открытая травма глаза** – это механическая травма глаза с полнослойным повреждением фиброзной (роговичной и/или склеральной) капсулы.

**Закрытая травма глаза** – это механическая травма глаза без полнослойного повреждения при сохранении целостности хотя бы очень тонкого слоя фиброзной (роговичной и/или склеральной) капсулы глазного яблока.

**Осколок** – это синоним инородного тела

**Проба Зейделя** – это метод определения фильтрации влаги передней камеры глаза с помощью инстилляцией красителя в конъюнктивальную полость при диагностике характера ранения глазного яблока

**Металлоз** – это симптомокомплекс, характеризующий изменения в глазу, обусловленные токсическим влиянием находящегося в глазном яблоке металлического инородного тела или продуктов его коррозии

# **1. Краткая информация по заболеванию или состоянию (группе заболеваний или состояний)**

## **1.1 Определение заболевания или состояния (группы заболеваний или состояний)**

**Инородное тело роговицы** – это чужеродный для организма предмет, внедрившийся в ткань роговой оболочки, травматическое повреждение роговицы, которое в зависимости от глубины залегания инородного тела может быть проявлением как закрытой травмы глаза (ЗТГ) при повреждении роговой оболочки не на всю толщу и открытой травмы глаза (ОТГ), если фиброзная капсула глаза повреждена инородным телом на всю толщу. [1-5] Инородное тело (ИТ) роговицы является поверхностным, если расположено в эпителии или передних слоях собственного вещества, и глубоким, если находится в более глубоких отделах роговицы [6,7,8].

## **1.2 Этиология и патогенез заболевания или состояния (группы заболеваний или состояний)**

Основные причины попадания инородного тела (ИТ) в роговицу в мирное время - несчастные случаи (работа по металлу и камню с помощью различных движущихся механизмов без использования индивидуальных средств защиты, бытовые несчастные случаи, аварии на производстве, ДТП, спортивные, детские и т.д.) [3,9,10,11].

Если травма получена при взрыве (в горно-рудной промышленности, в боевых условиях), как правило повреждаются оба глаза с внедрением в фиброзную капсулу глаза (роговицу и склеру) множественных частиц камня песка, угля, пороха и др. При таких поражениях часто одновременно имеются ожоги конъюнктивы, роговицы, кожи век и лица, а также явления контузии глаза [6,9].

Наиболее частой причиной попадания единичных поверхностных инородных тел в роговую оболочку является работа по металлу при помощи циркулярной пилы, угловой шлифовальной машины («болгарки»).

В 40-е годы 20 века на большом материале энуклеированных глаз с наличием ИТ было описано многообразие патогенетических реакций на внедрение ИТ, выраженные в разной форме и с различной силой [10,12,13]. В некоторых случаях наблюдается почти ареактивное поведение ткани в ответ на внедрение инородного тела, но такие случаи редки. В основной части случаев патогенез

повреждение роговицы при внедрении ИТ складывается из ряда стандартных этапов: альтерации тканей, экссудативной фазы с явлениями отека, демаркирующего нагноения с расплавлением тканей, реже, даже в ранние сроки, имеется картина пролиферативных явлений, сопровождаемая перифокальным отеком и формированием капсулы. Имеются отличия в анатомических изменениях, непосредственно следующих за травмой и заключающихся в альтерации и омертвлении тканей, от вторичных воспалительных реакций, выражающихся в различных фазах воспаления и сопровождающихся процессами резорбции и образованием вокруг инородных тел инфильтратом и гнойных очагов и наконец в инкапсуляции инородного тела. Если инородное тело в течение ближайших часов не удалено из глаза и не назначено лечение, как правило патологический процесс протекает по законам воспаления с развитием фазы экссудации и пролиферации, с развитием кератита, изъязвлением глазной поверхности, прогрессированием воспалительного процесса внутрь глазного яблока вплоть до эндофтальмита при несвоевременном лечении. Возникновение той или иной реакции на инородное тело обуславливается следующими факторами: химической активностью, величиной и формой осколка, общим состоянием организма, местной тканевой реактивностью глаза и др. [12,13]

Сильную воспалительную реакцию вызывают органические инородные тела, например, частицы дерева, жало пчелы, колосок [7,14].

При длительном пребывании металлического ИТ развиваются специфические изменения в тканях роговицы по типу металлоза [15].

### **1.3 Эпидемиология заболевания или состояния (группы заболеваний или состояний)**

Повреждения роговицы по данным, как отечественной, так и зарубежной литературы, встречаются часто и составляют около 10 % всех первичных обращений пациентов с травмой глаза [13]. По данным регистра повреждений органа зрения США (USEUR) роговица повреждается более чем в 50 % случаев серьезной травмы глаза [16].

Инородные тела роговицы встречаются как в мирное, так и в военное время. Во время Великой Отечественной войны, по данным Н. А. Вишневого, среди непроникающих ранений глазного яблока, составлявших 17,1 % всех поражений глаз, инородные тела роговицы составляли 52,4 % [12]. По данным О. Нейер в одной из локальных войн на Ближнем востоке 17 % травм глаза были вызваны ИТ [11].

В мирное время при производственной травме частота попадания инородного тела в роговицу больше чем в склере, тогда как при военной осколочной травме имеется

обратная статистика. Так, по данным А.Б. Кацнельсона и С.И. Смелянского частота попадания осколков в роговицу и корнеосклеральную зону при производственной травме составляла соответственно 64,6% и 13%. Согласно данным П.Я. Болгова при осколочных боевых травмах локализация раны в роговице и корнеосклеральной области была в 35,6% и 12% случаев соответственно [10].

Особенностью патологии военного времени является множественность инородных тел и бинокулярность поражения, сочетанность с повреждением других областей тела и комбинированный характер поражения. Такие случаи характеризуются большей тяжестью и худшими функциональными прогнозами [1,5,12].

#### **1.4 Особенности кодирования заболевания или состояния (группы заболеваний или состояний) по Международной статистической классификации болезней и проблем, связанных со здоровьем**

T15.0 – инородное тело в роговице

S05.5 – проникающая рана глазного яблока с инородным телом

S05.8 – другие травмы глаза и орбиты

#### **1.5 Классификация заболевания или состояния (группы заболеваний или состояний)**

Инородные тела роговицы могут быть **поверхностными**, если они расположены в эпителии или передних слоях стромы роговицы, и **глубокими** при расположении в более глубоких слоях роговицы [8]

Согласно классификации основоположника военно-полевой офтальмологии Б.Л. Поляка от 1953 г. [6,7], ранения глаза подразделяются на непрободные и прободные. К непрободным ранениям относятся повреждения, не сопровождающиеся полнослойным нарушением целостности фиброзной капсулы глаза (роговицы и/или склеры). К прободным ранениям относятся повреждения с полнослойным нарушением целостности фиброзной капсулы глаза. Таким образом, большинство встречающихся в клинической практике инородных тел роговицы относится к непрободным роговичным ранениям глаза и лишь небольшой процент глубоких инородных тел роговицы относится к категории прободных, а именно проникающих роговичных ранений глазного яблока. Согласно этой же классификации инородное тело может быть магнитным, немагнитным и с невыясненной магнитностью [6,7].

Согласно адаптированной международной классификации механических повреждений глаза [2,3,4] в модификации отечественных авторов [1,5] инородное тело роговицы может быть отнесено к типу В Открытой травмы глаза (ОТГ) опять же при



наличии полнослойной раны роговицы и к типу В закрытой травмы глаза (ЗТГ) следует относить все поверхностные инородные тела роговицы и глубокие инородные тела, если полного прободения роговицы не произошло.

В настоящее время в Российской Федерации также применяется классификация травмы органа зрения (включающие и ранения роговицы с ИТ) по степени тяжести (Волков В.В., Даниличев В.Ф., Ерюхин И.А., Шиляев В.Г., Шишкин М.М.) [8].

**Травмы глазного яблока по тяжести подразделяются на** легкие, средней тяжести, тяжелые. Понятие тяжести определяет **прогноз**.

**Лёгкие травмы** включают инородные тела в поверхностных слоях роговицы, не угрожают пострадавшему понижением функций органа зрения или стойким косметическим дефектом;

**Травмы средней тяжести** включают инородные тела глубоких слоях роговицы, но без прободения на всю толщу, вызывают умеренное понижение функции или не резко выраженный косметический дефект;

**Тяжёлые травмы** включают инородные тела с полным прободением роговицы, относящиеся к проникающим ранениям глазного яблока или ОТГ. Они угрожают пострадавшему значительными нарушениями функций органа зрения вследствие стойких анатомических и функциональных расстройств.

По количественной характеристике ИТ роговицы могут быть единичными и множественными.

#### **Осложнения ИТ роговицы:**

Воспалительные:

- травматический кератит
- травматический иридоциклит
- эндофтальмит

Проникновение ИТ сквозь роговицу в глубже лежащие интраокулярные структуры: переднюю камеру, хрусталик, стекловидное тело

#### **Отдаленные последствия инородных тел роговицы**

1. Помутнение роговицы различной степени выраженности от еле заметного облачковидного до тотального васкуляризированного бельма при выраженной импрегнации роговицы химически активными множественными инородными телами. [8]
2. Металлоз (сидероз, халькоз роговицы) при длительном нахождении металлического инородного тела в толще роговицы [15]

## 1.6 Клиническая картина заболевания или состояния (группы заболеваний или состояний)

1. роговичный синдром (светобоязнь, слезотечение, блефароспазм),
2. поверхностная инъекция глазного яблока;
3. отечность тканей роговицы вокруг места залегания инородного тела;
4. снижение остроты зрения при локализации инородного тела в области зрачка, зрительные функции не нарушены при локализации инородного тела на периферии роговицы;
5. в поверхностных слоях роговицы обнаруживается инородное тело, отличающееся по цвету и структуре от окружающих тканей

**Комментарии:** *В легких случаях при мелком химически инертном инородном теле выраженность перечисленных симптомов незначительная и после удаления инородного тела спустя 1-3 дня все симптомы регрессируют. Если ИТ имеет металлическую природу, как правило вокруг места залегания в роговице имеется венчик окисла металла ржавого цвета при железном инородном теле, зеленоватого цвета при медном инородном теле [6,7,14]*

### **Клинические признаки глубокого ИТ роговицы**

- 1) При нахождении инородного тела под эпителием роговицы роговичный синдром отсутствует
- 2) Положительная проба Зейделя при прободении роговицы на всю толщину, если рана полностью не тампонируется ИТ;
- 3) Мелкая передняя камера при прободении роговицы;
- 4) Гипотония;
- 5) Гифема при повреждении радужки

**Комментарии:** *Если инородное тело, будь то поверхностное или глубокое, инфицировано, то при задержке или отсутствии своевременного лечения появляются признаки кератита: нарастание отека, появление инфильтрата роговицы, отделяемого слизистого, фибринозного и гнойного характера, изъязвление роговицы, возможно также развитие травматического иридоциклита, а при запущенной ситуации и эндофтальмита, представляющего угрозу полной потери зрительных функций глаза [6,7,8,14]. Опасны ранения роговицы жалом пчелы или колосом, которые на боковой поверхности имеют зазубрины, ориентированные в сторону от острия. Из-за этого любые действия, даже мигательные движения век, перемещают жало (ость колоска) только в*

одном направлении – вглубь ткани и из поверхностного ИТ может превратиться в глубокое [6,14].

## **2. Диагностика заболевания или состояния (группы заболеваний или состояний), медицинские показания и противопоказания к применению методов диагностики**

### **Критерии установления диагноза/состояния:**

- 1) *анамнестических данных,*
- 2) *физикального обследования*
- 3) *инструментального обследования*

### **2.1 Жалобы и анамнез**

- **Рекомендуется** провести оценку жалоб (A01.26.001) при наличии инородного тела роговицы всем пациентам с целью выявления особенностей состояния.

**Уровень убедительности рекомендаций С (уровень достоверности доказательств – 5)**

**Комментарии:** При поверхностном ИТ жалобы на дискомфорт, слезотечение, светобоязнь, боль в глазу, при локализации в оптической зоне зрачка снижение остроты зрения. При глубокой локализации ИТ признаков роговичного синдрома может не быть, если инородное тело находится под эпителием. При локализации в оптической зоне снижение остроты зрения.

- **Рекомендуется** оценить анамнеза заболевания и анамнеза жизни всем пациентам с инородным телом роговицы (A01.26.001) с целью выявления сопутствующей патологии, оценки физического и психического развития, уточнения характера и сроков травмы [1,2]

**Уровень убедительности рекомендаций С (уровень достоверности доказательств – 5)**

**Комментарии:** Анамнез заключается в выявлении характера повреждающего агента (металлическое, вид металла, деревянное, стеклянное, камень, жало насекомого, обстоятельства травмы, объема оказанной первой помощи).

### **2.2 Физикальное обследование**

- **Рекомендуется** проведение физикального обследования пациентам, с инородными телами роговицы с целью оценки общего соматического статуса, возможных

противопоказаний к планируемой терапии, назначения дополнительной терапии соматической патологии при обнаружении

**Уровень убедительности рекомендаций С (уровень достоверности доказательств – 5)**

- **Не рекомендуется проведение** физикального обследования пациентам с единичными поверхностными ИТ роговицы, удаленными амбулаторно при отсутствии жалоб у пациента на общее соматическое состояние.

**Уровень убедительности рекомендаций С (уровень достоверности доказательств – 5)**

**Комментарии:** *Оценка общего состояния пострадавшего проводится на основании анализа внешнего вида, поведения, характера дыхания, пульса, показателей артериального давления. Необходимо также исключить или подтвердить сочетанный, или комбинированный характер травмы.*

### **2.3 Лабораторные диагностические исследования**

- **Рекомендуется** направлять на лабораторное исследование пациентов с ИТ роговицы, госпитализированных в стационар сопутствующими системными заболеваниями и факторами риска системных осложнений, после оказания всех мероприятий неотложной помощи и до начала консервативного и/или хирургического лечения с целью выявления возможных противопоказаний к данному виду лечения [2,3,4].

**Уровень убедительности рекомендаций С (уровень достоверности доказательств – 5)**

### **2.4 Инструментальные диагностические исследования**

- **Рекомендуется** проведение визометрии (A02.26.004) всем пациентам с целью оценки нарушения остроты зрения. [17]

**Уровень убедительности рекомендаций С (уровень достоверности доказательств – 5)**

**Комментарии:** *визометрию у детей до трех лет выполняют ориентировочно – определяют, есть ли у ребенка предметное зрение. Более точное измерение возможно по тесту предпочтительного взора, методами регистрации оптокинетического нистагма и зрительных вызванных потенциалов.*

*У детей трех лет и старше выполняют по таблицам: с 3-х лет по таблице детских силуэтных картинок, с 5 лет визометрию выполняют по кольцам Ландольта или тестам «Е». Такие результаты наиболее точны. У взрослых остроту зрения исследуют по кольцам Ландольта или тестам «Е». Исследование остроты зрения по буквам и цифрам при астигматизме наименее точны. За величину остроты зрения принимают тот ряд таблицы, в котором правильно распознаны все знаки. При отсутствии предметного зрения светоощущение и светопроекция определяются с помощью прямого офтальмоскопа.*

- **Рекомендуется** проведение биомикроскопии глаза (А03.26.001) всем пациентам с ИТ роговицы с целью оценки тяжести, получения точного представления о глубине залегания инородного тела роговицы и вовлеченности в патологический процесс структур глаза. []

**Уровень убедительности рекомендаций С (уровень достоверности доказательств – 5)**

- **Рекомендуется** проведение осмотра в боковом фокальном освещении всем пациентам с ИТ роговицы при отсутствии возможности выполнения биомикроскопии.

**Уровень убедительности рекомендаций С (уровень достоверности доказательств – 5)**

**Комментарии:** При блефароспазме и светобоязни для облегчения осмотра проводится однократная инстилляционная анестезия местного анестетика (проксиметакаин 0,5%, оксibuпрокаин 0,4%, лидокаин 2% и др.). После инстилляции возможно использование векорасширителя для удобства исследования глазного яблока

- **Рекомендуется** проведение флюоресцеиновой инстилляционной пробы (А02.26.018) всем пациентам с ИТ роговицы с целью выявления зоны дефекта эпителия, и для выполнения **пробы Зейделя** для оценки проникающего характера повреждения роговицы. [18]

**Уровень убедительности рекомендаций С (уровень достоверности доказательств – 5)**

- **Рекомендуется** проведение исследования переднего отдела глаза с помощью компьютерного анализатора (Оптическая когерентная томография, далее ОКТ) пациентам с ИТ роговицы при сохранении сомнений в проникающем или

непроникающем характере ранения для более детального определения глубины залегания инородного. [18]

**Уровень убедительности рекомендаций С (уровень достоверности доказательств – 5)**

- **Рекомендуется** проведение рентгенологического исследования глазниц и околоносовых пазух (A06.26.001) всем пациентам с ИТ роговицы для исключения других внутриглазных инородных тел, инородных тел глазницы и прилежащих структур [18]

**Уровень убедительности рекомендаций С (уровень достоверности доказательств – 5)**

- **Рекомендуется** проведение компьютерной томографии (КТ) глазниц (A06.26.006) и околоносовых пазух пациентам с ИТ роговицы со средней и тяжелой степенью травмы для исключения других внутриглазных инородных тел, инородных тел глазницы, головного мозга [2].

**Уровень убедительности рекомендаций С (уровень достоверности доказательств – 5)**

### **3. Лечение, включая медикаментозную и немедикаментозную терапии, диетотерапию, обезболивание, медицинские показания и противопоказания к применению методов лечения**

#### **3.1 Консервативное лечение**

- **Рекомендуется** инстилляцией местноанестезирующего средства всем пациентам с поверхностным или непроникающим глубоким инородным телом перед началом проведения удаления ИТ с целью снижения болевого синдрома, вызванного непосредственно травмой, а также анестезии перед удалением ИТ [18]

**Уровень убедительности рекомендаций С (уровень достоверности доказательств – 5)**

- **Рекомендуется** инстилляцией антибактериальных (например, хинолоны/фторхинолоны) и/или антисептических средств всем пациентам с ИТ роговицы с целью купирования или предотвращения инфекционного бактериального процесса глаза. [18]

**Уровень убедительности рекомендаций С (уровень достоверности доказательств – 5)**

**Комментарии:** по 1 капле 4 – 6 раз в день в течение 2х недель, далее замена на антисептические средства по 1 капле 3 раза в день до полной эпителизации роговицы

- **Рекомендуется** инстилляциии глюкокортикостероидов и/или нестероидных противовоспалительных средств для местного применения пациентам с инородными телами роговицы при наличии выраженного отека роговицы и явлений кератита с целью купирования воспалительного процесса.
- **Рекомендуется** ввести антитоксин столбнячный всем пациентам с проникающим глубоким инородным телом роговицы с целью экстренной профилактики столбняка. [18]

**Уровень убедительности рекомендаций С (уровень достоверности доказательств – 5)**

**Комментарии:** подкожно (для экстренной профилактики) в дозе 3000 МЕ.

*Необходимо иметь в виду возможное развитие аллергических реакции: повышение температуры, зуд, сыпь, артралгия, анафилактический шок. Перед введением сыворотки необходимо подготовить средства противошоковой терапии. Не применяется, если у пациента наблюдается повышенная чувствительность (аллергия) к одному из компонентов, которые входят в состав препарата.*

- **Рекомендуются** внутримышечные инъекции антибактериальных препаратов широкого спектра действия пациентам с проникающими инородными телами роговицы с целью купирования или предотвращения инфекционного бактериального процесса глаза.[18]

**Уровень убедительности рекомендаций С (уровень достоверности доказательств – 5)**

**Комментарии**

- **Рекомендуются** инстилляциии антиоксидантов всем пациентам с ИТ роговицы для поддержания регенерации роговичной стромы. [18]

**Уровень убедительности рекомендаций С (уровень достоверности доказательств – 5)**

### **3.2 Хирургическое лечение**

- **Рекомендуется** удаление ИТ роговицы в ранние сроки всем пациентам с наличием поверхностных осколков роговицы, сопровождающихся роговичным синдромом и травмированием слизистой оболочки век при мигательных движениях, а также глубоко расположенных инородных тел, угрожающих проникновением в глубже лежащие интраокулярные структуры и усугублением тяжести травмы глазного яблока.

**Уровень убедительности рекомендаций С (уровень достоверности доказательств – 5)**

**Комментарии:** При удалении поверхностно лежащих ИТ выполняется эпibuльбарная анестезия местным анестетиком (проксиметакаин 0,5%, оксibuпрокаин 0,4%, лидокаин 2% и др.) Находящиеся на эпителии незначительные по размерам инородные тела могут быть удалены с помощью смоченного раствором антисептика в ватной палочке. Такая манипуляция может быть выполнена в рамках первичной доврачебной и врачебной медико-санитарной помощи не офтальмологом.

- **Рекомендуется** удаление инородного тела роговицы офтальмологом в свете щелевой лампы или с использованием операционного микроскопа если ИТ находится под передним эпителием и описанный выше прием оказывается неэффективным, с помощью специальной копьевидной иглы, остроконечного пинцета или инъекционной одноразовой иглы. [6,7,8,14].

**Уровень убедительности рекомендаций С (уровень достоверности доказательств – 5)**

**Комментарии:** Правая рука врача-офтальмолога надежно фиксируется на рамке головодержателя щелевой лампы. Голова пациента также хорошо фиксируется в удобном для него и врача положении. Оптический срез дает возможность видеть глубину залегания инородного тела в роговице, точно подойти к нему инструментом с минимальной травмой роговичной ткани. Если вокруг инородного тела (окалины) в ткани роговицы имеется окрашивание в виде ржавого ободка, его аккуратно удаляют вслед за инородным телом, после чего закапывают глазные капли или закладывают глазную мазь с антибиотиком и накладывают повязку. Глубоко расположенные в роговице химически инертные и не вызывающие воспаления инородные тела, как правило, удалению не подлежат. Так поступают с мельчайшими частицами угля, песка, стекла, камня, пороха и др. материалов,



*внедренными в строму роговицы и остающимися без видимой воспалительной реакции со стороны глазного яблока. При наличии в роговице множественных осколков, расположенных на различной глубине, не следует стремиться извлекать много осколков за один сеанс во избежание излишней травматизации роговичной ткани. Целесообразно извлечь в первую очередь инородные тела, выступающие над поверхностью роговицы и царапающие конъюнктиву, которые особенно беспокоят больного. В дальнейшем нередко наблюдается постепенное самопроизвольное смещение глубоких инородных тел в более поверхностные слои, при этом появляются признаки раздражения глаза, что является показанием к удалению инородного тела*

- **Рекомендуется** удалять глубоко расположенные ИТ роговицы в условиях операционной в связи с высоким риском углубления раневого канала вплоть до перфорации и необходимостью увеличения объема операции в следствие этого. [7,14]

**Уровень убедительности рекомендаций С (уровень достоверности доказательств – 5)**

**Комментарии:** *После эпibuльбарной анестезии с возможным дополнением субтеноновой анестезии глаз фиксируется пинцетом или вспомогательными уздечными швами-держалками под прямыми мышцами или через эписклеру. Выполняется надрез слоев роговицы до плоскости локализации осколка, после чего инородное тело аккуратно извлекается из разреза концом инъекционной иглы. Если осколок магнитный, возможно удаление его с помощью ручного магнита, наконечник которого вплотную подводится к инородному телу. Следует при этом иметь в виду, что даже мощным магнитом не удастся без надреза ткани роговицы извлечь осколок, прочно вклиненный в ткань роговицы. Извлечение удастся легче, если ткань вокруг инородного тела размягчена инфильтратом. При извлечении жала пчелы (осы) или колоса зерновых растений следует помнить о сложном строении этих инородных тел. Сначала необходимо в оптическом срезе целевой лампы расширить канал в плоскости жала, лишь потом захватить его выступающий конец пинцетом с остроконечными губками и извлечь ИТ, убедившись, что оно идет легко и отсутствует опасность его разрыва.*

*Наибольшие технические трудности представляет извлечение инородного тела из глубоких слоев роговицы, если одним концом он выступает в переднюю камеру. При такой локализации можно попытаться извлечь его через раневой*

канал магнитом без предварительного надреза, так как осколок при этом может ускользнуть в переднюю камеру и повредить глубжележащие интраокулярные структуры. При немагнитной природе осколка приходится производить более сложную операцию со вскрытием глазного яблока. Предложено несколько способов извлечения таких осколков. Во всех случаях необходима хорошая инфильтрационная или проводниковая анестезия и надежная фиксация глазного яблока. За полчаса до операции в глаз закапывается холиномиметик для сужения зрачка. Выполняется эпibuльбарная, инфильтрационная, субтеноновая или ретробульбарная анестезия, глазное яблоко фиксируется уздечными швами под прямыми мышцами или эписклеральными. В области лимба в меридиане залегания инородного тела выполняется разрез, в переднюю камеру под инородное тело вводится копьевидный нож, шпатель или другой фиксирующий инструмент во избежание выпадения инородного тела в переднюю камеру. Далее осторожно надрезают ткань роговицы над инородным телом и деликатно извлекают осколок пинцетом или инъекционной иглой. Только после удаления инородного тела, инструмент извлекается из передней камеры, после чего вправляется шпателем радужка в случае выпадения и ущемления в ране. При необходимости передняя камера восстанавливается введением физиологического раствора. На рану роговицы возможно наложение швов или гидрогерметизации накачиваем физиологического раствора в толщу роговицы в области раны. [6,7,14]

## **4. Медицинская реабилитация, медицинские показания и противопоказания к применению методов реабилитации**

### **4.1 Медико-психологическая реабилитация**

Как правило при быстром удалении инородного тела роговицы процесс реабилитации проходит быстро и не требует помощи других специалистов помимо офтальмолога, осуществляющего динамическое наблюдение за пациентом до полного выздоровления. рекомендуется

- **Рекомендуется** психологическая или психиатрическая помощь пострадавшим с тяжелыми бинокулярными множественными инородными телами роговицы, приводящими к резкому снижению зрительных функций, которые встречаются крайне редко, с целью выявления и установления психоэмоциональных расстройств, вызванных косметическими недостатками и возможной потерей зрения [5,12].

**Уровень убедительности рекомендаций С (уровень достоверности доказательств – 5)**

### **4.2 Хирургическая реабилитация**

Хирургическую реабилитацию пациентов с последствиями тяжелых повреждений роговицы инородными телами рекомендуется начинать спустя 3-6 месяцев после травмы. В зависимости от имеющего характера посттравматических изменений роговицы выполняются следующие хирургические вмешательства:

- **Рекомендуется** при неглубоком помутнении роговицы в оптической зоне, затрудняющем зрительные функции проведение фототерапевтической кератэктомии (ФТК) или поверхностной кератэктомии с целью повешения зрительных функций

**Уровень убедительности рекомендаций С (уровень достоверности доказательств – 5)**

- **Рекомендуется** проведение передней послойной кератопластики или сквозной кератопластики при выраженных глубоких помутнениях роговицы, с целью повешения остроты зрения.

**Уровень убедительности рекомендаций С (уровень достоверности доказательств – 5)**

## **5. Профилактика и диспансерное наблюдение, медицинские показания и противопоказания к применению методов профилактики**

Профилактикой попадания инородного тела в роговицу в быту и на производстве является соблюдение правил работы с движущимися аппаратами, использование средств защиты при обработке металлов, камня, дерева, использование шлема при езде на мотоцикле, велосипеде и др. Профилактики криминальных травм не существует.

- **Рекомендуется** динамический контроль остроты зрения, состояния роговицы пациентам, перенесшим тяжелую открытую травму глаза с глубоким инородным телом роговицы и приведшим к развитию бельма роговицы, пациентам с множественными инородными телами роговицы, снижающими зрительные функции, до момента устранения дефекта. [9,12].

**Уровень убедительности рекомендаций С (уровень достоверности доказательств – 5)**

- **Рекомендуется** детальное разъяснение пациенту последовательности этапов лечения, вероятности развития и характера возможных осложнений с целью достижения его полной информированности о состоянии здоровья и получения согласия или отказа на предлагаемое лечение. [9,12]

**Уровень убедительности рекомендаций С (уровень достоверности доказательств – 5)**

## **6. Организация оказания медицинской помощи**

### **При поверхностном инородном теле роговицы:**

**Вид оказания медицинской помощи:**

первичная доврачебная медико-санитарная,  
первичная врачебная медико-санитарная,  
первичная специализированная медико-санитарная

**Формы оказания медицинской помощи:** скорая медицинская помощь в неотложной форме.

**Условия оказания медицинской помощи:** амбулатория.

Порядок оказания медицинской помощи регламентируется приказом Минздрава России от 12.11.2012 N 902н «Об утверждении Порядка оказания медицинской помощи взрослому населению при заболеваниях глаза, его придаточного аппарата и орбиты».

**Фаза:** острое заболевание (травма) глазного яблока.

**Средние сроки лечения (количество дней):** от 1 до 7 дней

**Реабилитационные мероприятия:** не требуются

### **При глубококом инородном теле роговицы:**

**Вид оказания медицинской помощи:** специализированная, в том числе высокотехнологичная.

**Условия оказания медицинской помощи:** амбулатория, стационар.

**Форма оказания медицинской помощи:** скорая медицинская помощь в неотложной форме, плановая.

Порядок оказания медицинской помощи регламентируется приказом Минздрава России от 12.11.2012 N 902н «Об утверждении Порядка оказания медицинской помощи взрослому населению при заболеваниях глаза, его придаточного аппарата и орбиты».

**Фаза:** острое заболевание (травма) глазного яблока.

**Средние сроки лечения (количество дней):** длительность оказания медицинской помощи в офтальмологическом отделении определяется с учетом клинического течения заболевания на основе стандартов медицинской помощи.

**Реабилитационные мероприятия:** устранение помутнений роговицы, последствий воспалительных осложнений, предотвращение снижения зрительных функций, косметическая реабилитация.

## Критерии оценки качества медицинской помощи

№	Критерии качества	Оценка выполнения
		Да/нет
1.	Осуществлен сбор жалоб и анамнеза	Да/нет
2.	Определена степень тяжести травмы	Да/нет
3.	Выполнена визометрия с коррекцией	Да/нет
4.	Выполнена биомикроскопия	Да/нет
5.	Выполнена КТ по показаниям	Да/нет
6.	Выполнена проба Зейделя	Да/нет
7.	Выполнено хирургическое лечение по показаниям	Да/нет
8.	Проведен подбор медикаментозной терапии	Да/нет
9.	Выполнена операция по показаниям при последствиях инородных тел роговицы	Да/нет

## Список литературы

1. Волков В.В. Открытая травма глаза/ В.В. Волков. – СПб.: ВМедА, 2016. – 280 с.
2. Кун, Ф. Травматология глазного яблока / Ф. Кун ; пер. с англ. под ред. В.В. Волкова. – М.: Логосфера, 2011. – 556 с.
3. Pieramici, D.J. A system for classifying mechanical injuries of the eye (globe). The Ocular Trauma Classification Group / D.J Pieramici, P.Jr. Sternberg, T.M. Aaberg [et al.] // Am J Ophthalmol. – 1997. – Vol. 121. – P. 820-831
4. Kuhn, F. A standardized classification of ocular trauma / F. Kuhn , R. Morris [et al.] // Ophthalmology. –1996. – Vol. 103. – P.240-243
5. Boiko, E.V. Vitreoretinal surgery in the management of war related open-globe injuries / Boiko E.V., Churashov S.V., Haritonova N.N. [et al.] // Graefes Arch of clinical and experimental ophthalmology. – 2013. –Vol. 251. – P. 637–644.
6. Поляк, Б.Л. Повреждения органа зрения / Б.Л. Поляк.- Л.: Медицина, 1972. – 415 с.
7. Поляк, Б.Л. Военно-полевая офтальмология / Б.Л. Поляк. - Л.: Медгиз, 1957. – 388 с.
8. Современная офтальмология под ред. В.Ф. Даниличева. – СПб.: Изд-во Питер, 2009.– Главы 3, 8. – 688 с.
9. Гундорова Р.А., Степанов А.В., Курбанова Н.Ф. Современная офтальмотравматология -М.: Медицина, 2007. – 149 с.
10. Чутко, М.Б. Осколки стекла и камня в глазу / М.Б. Чутко. - М.: Медгиз,1961. – 152 с.
11. Heier, J. Ocular injuries and disease at a combat supported hospital in support of operations Desert Shield and Desert Storm / J.Heier, R. Enzenauer, S. Wintermeyer // Arch Ophthalmol. – 1993. – Vol.111. – P. 795-798.
12. Вишневский, Н.А. Классификация и особенности огнестрельных ранений и повреждений глаз / Н.А. Вишневский // Опыт советской медицины в Великой Отечественной войне.– М.: Медгиз, 1951. – Т.7, гл.4 – С.23-41.
13. Сусайкова, М.С. Особенности клиники, диагностики и лечения больных с травмой глаза на этапе неотложной специализированной помощи: Автореферат диссертации канд. мед. наук14.00.08/Московский НИИ глазных болезней им. Гельмгольца-М., 2005-24 с.
14. Джалиашвили, О.А. Первая помощь при острых заболеваниях и повреждениях глаза / О.А. Джалиашвили, А.И.Горбань. – Л.: Медицина, 1985. – 253 с
15. Дамбите, Г.Р. Металлоз глаза и его лечение/ Г.Р. Дамбите. – М.: Медицина, 1971. – 196 с.

16. Kuhn, F. Epidemiology of serious ocular trauma: The United States Eye Injury Registry (USEUR) and the Hungarian Eye Injury Registry (HEUR) / F. Kuhn, V. Mester, A. Berta [et al.] // Ophthalmologie. –1998. – Vol. 95. –P. 332-343.
17. Оптометрия / ред. Ю.З. Розенблюм Ю.З. / Ю.З. Розенблюм. - С-Пб.: Издательство «Гиппократ» 1996 - 247с.
18. Офтальмология: национальное руководство/ под. ред. С.Э. Аветисова, Е.А Егорова, Л.К. Мошетовой, В.В. Нероева, Х.П. Тахчиди – 2-е изд. Переработанное и дополненное – М. ГЭОТАР –Медиа, 2019 – 904 с.



## **Приложение А1. Состав рабочей группы по разработке и пересмотру клинических рекомендаций**

1. Куликов А.Н., д.м.н., проф., начальник кафедры офтальмологии ФГБОУ ВО «Военно-медицинская академия им. С. М. Кирова», Министерства обороны Российской Федерации, главный внештатный специалист-офтальмолог г. Санкт-Петербурга, член ООО «Ассоциация врачей-офтальмологов»;
2. Ченцова Е.В., д.м.н., проф., начальник отдела травматологии и реконструктивной хирургии, НМИЦ ГБ имени Гельмгольца, член ООО «Ассоциация врачей-офтальмологов»;
3. Бойко Э.В., д.м.н., проф. директор СПб филиала ФГАУ «НМИЦ «МНТК «Микрохирургия глаза» им. акад. С.Н. Федорова» Минздрава России, член ООО «Ассоциация врачей-офтальмологов»; председатель СПб отделения ООР;
4. Харитонов Н.Н., к.м.н., член ООО «Ассоциация врачей-офтальмологов»;
5. Петрова А.О. м.н.с. отдела травматологии и реконструктивной хирургии, НМИЦ ГБ имени Гельмгольца.

**Конфликт интересов:** отсутствует

## Приложение А2. Методология разработки клинических рекомендаций

Методы, использованные для сбора/селекции доказательств: поиск в электронных базах данных, библиотечные ресурсы. Описание методов, использованных для сбора/селекции доказательств: доказательной базой для рекомендаций являются публикации, вошедшие в Кохрайновскую библиотеку, базы данных EMBASE и MEDLINE, а также монографии и статьи в ведущих специализированных рецензируемых отечественных медицинских журналах по данной тематике. Глубина поиска составляла 10 лет. Методы, использованные для оценки качества и силы доказательств: консенсус экспертов, оценка значимости в соответствии с рейтинговой схемой.

### Целевая аудитория данных клинических рекомендаций:

1. Врачи-офтальмологи
2. Врачи общей практики (семейные врачи);
3. Врачи скорой медицинской помощи
4. Средний медицинский персонал

**Таблица 1.** Шкала оценки уровней достоверности доказательств (УДД) для методов диагностики (диагностических вмешательств)

УДД	Расшифровка
1	Систематические обзоры исследований с контролем референсным методом или систематический обзор рандомизированных клинических исследований с применением мета-анализа
2	Отдельные исследования с контролем референсным методом или отдельные рандомизированные клинические исследования и систематические обзоры исследований любого дизайна, за исключением рандомизированных клинических исследований, с применением мета-анализа
3	Исследования без последовательного контроля референсным методом или исследования с референсным методом, не являющимся независимым от исследуемого метода или нерандомизированные сравнительные исследования, в том числе когортные исследования
4	Несравнительные исследования, описание клинического случая
5	Имеется лишь обоснование механизма действия или мнение экспертов

**Таблица 2.** Шкала оценки уровней достоверности доказательств (УДД) для методов профилактики, лечения и реабилитации (профилактических, лечебных, реабилитационных вмешательств)

<b>УД Д</b>	<b>Расшифровка</b>
1	Систематический обзор РКИ с применением мета-анализа
2	Отдельные РКИ и систематические обзоры исследований любого дизайна, за исключением РКИ, с применением мета-анализа
3	Нерандомизированные сравнительные исследования, в т.ч. когортные исследования
4	Несравнительные исследования, описание клинического случая или серии случаев, исследования «случай-контроль»
5	Имеется лишь обоснование механизма действия вмешательства (доклинические исследования) или мнение экспертов

**Таблица 3.** Шкала оценки уровней убедительности рекомендаций(УУР) для методов профилактики, диагностики, лечения и реабилитации (профилактических, диагностических, лечебных, реабилитационных вмешательств)

<b>УУР</b>	<b>Расшифровка</b>
А	Сильная рекомендация (все рассматриваемые критерии эффективности (исходы) являются важными, все исследования имеют высокое или удовлетворительное методологическое качество, их выводы по интересующим исходам являются согласованными)
В	Условная рекомендация (не все рассматриваемые критерии эффективности (исходы) являются важными, не все исследования имеют высокое или удовлетворительное методологическое качество и/или их выводы по интересующим исходам не являются согласованными)
С	Слабая рекомендация (отсутствие доказательств надлежащего качества (все рассматриваемые критерии эффективности (исходы) являются неважными, все исследования имеют низкое методологическое качество и их выводы по интересующим исходам не являются согласованными)

### **Порядок обновления клинических рекомендаций.**

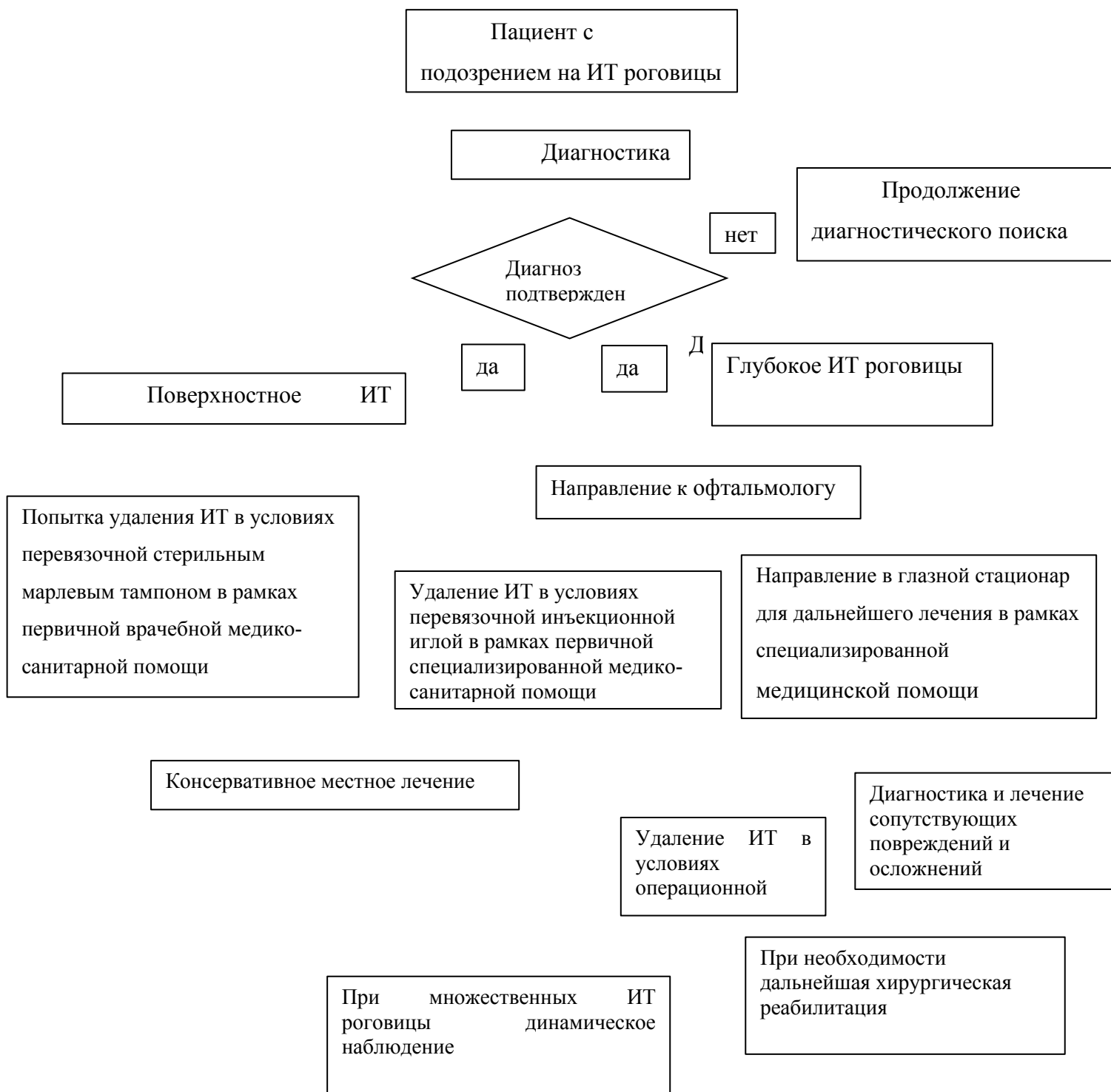
Механизм обновления клинических рекомендаций предусматривает их систематическую актуализацию – не реже чем один раз в три года, а также при появлении новых данных с позиции доказательной медицины по вопросам диагностики, лечения, профилактики и реабилитации конкретных заболеваний, наличии обоснованных дополнений/замечаний к ранее утверждённым КР, но не чаще 1 раза в 6 месяцев.

**Приложение А3. Справочные материалы, включая соответствие показаний к применению и противопоказаний, способов применения и доз лекарственных препаратов, инструкции по применению лекарственного препарата**

Данные клинические рекомендации разработаны с учётом следующих нормативно-правовых документов:

1. Порядок оказания медицинской помощи регламентируется приказом Минздрава России от 12.11.2012 N 902н «Об утверждении Порядка оказания медицинской помощи взрослому населению при заболеваниях глаза, его придаточного аппарата и орбиты».
2. Приказ Министерства здравоохранения РФ от 25 октября 2012 г. N 442н "Об утверждении Порядка оказания медицинской помощи детям при заболеваниях глаза, его придаточного аппарата и орбиты".

## Приложение Б. Алгоритмы действий врача



## **Приложение В. Информация для пациента**

### **Памятка для профилактики глазного травматизма**

- Пользуйтесь защитными очками при работе с движущимися механизмами
- Выполняйте правила техники безопасности
- Проводите разъяснительную работу с детьми и подростками
- Всегда надевайте шлем во время катания на мотоцикле и велосипеде
- Убедитесь, что дети играют в безопасном месте
- Следите за тем, чтобы дети любого возраста были под присмотром взрослых
- Соблюдайте правила дорожного движения
- Не делайте резких непредсказуемых движений на дороге
- Не ездите на велосипеде в темное время суток
- Используйте необходимые средства защиты (прежде всего, шлем для мотоцикла и - велосипеда и ремень безопасности в автомобиле)
- Не управляйте транспортным средством в состоянии алкогольного опьянения и не садитесь в машину, водитель которой, как вам кажется, не трезв
- Используйте специальное детское автомобильное кресло, если ездите с ребенком.

## **Приложение Г1-ГN. Шкалы оценки, вопросники и другие оценочные инструменты состояния пациента, приведенные в клинических рекомендациях**

Шкалы оценки, вопросники и другие оценочные инструменты состояния пациента с ожогами глаз не используются



МИНИСТЕРСТВО  
ЗДРАВООХРАНЕНИЯ  
РОССИЙСКОЙ ФЕДЕРАЦИИ

Клинические рекомендации

## Катаракта старческая

Кодирование по Международной статистической классификации болезней и проблем, связанных со здоровьем: **H25.0, H25.1, H25.2, H25.8, H25.9**

Год утверждения (частота пересмотра): **2020**

Возрастная категория: **Взрослые**

ID: **KP284/1**

URL

Разработчик клинической рекомендации

- • **Общероссийская общественная организация «Ассоциация врачей-офтальмологов»**
- • **Общероссийская общественная организация «Общество офтальмологов России»**

Одобрено Научно-практическим Советом Минздрава РФ

---

# Оглавление

- Титульный лист
- Ключевые слова
- Список сокращений
- Термины и определения
- 1. Краткая информация
- 2. Диагностика
- 3. Лечение
- 4. Реабилитация
- 5. Профилактика
- 6. Дополнительная информация, влияющая на течение и исход заболевания
- Критерии оценки качества медицинской помощи
- Список литературы
- Приложение А1. Состав рабочей группы
- Приложение А2. Методология разработки клинических рекомендаций
- Приложение А3. Связанные документы
- Приложение Б. Алгоритмы ведения пациента
- Приложение В. Информация для пациентов
- Приложение Г.



# Титульный лист

## Ключевые слова

# Список сокращений

- АГО — антиглаукоматозная операция
- АТФ-синтаза — аденозинтрифосфатсинтаза
- ВГД — внутриглазное давление
- ВМД — возрастная макулярная дистрофия
- ГКС — глюкокортикостероиды
- ИАГ— иттрий-аргон-гранатный (лазер)
- ИОЛ — интраокулярная линза
- ИЭК — интракапсулярная экстракция катаракты
- КК — внутрикапсульное кольцо
- КОБ — крылонёбно-орбитальная блокада
- КОМ — кистозный отёк макулы
- ЛЭК — лазерная экстракция катаракты
- МКБ 10 — международная классификация болезней 10-го пересмотра
- МКОЗ — максимальная корригированная острота зрения
- НКОЗ — некорригированная острота зрения
- НПВС — нестероидные противовоспалительные средства
- ОКТ — оптическая когерентная томография
- ПЭС — псевдоэкссфолиативный синдром
- РСП-3 — интраокулярная линза из сополимера коллагена для внекапсульной фиксации
- РФ — Российская Федерация
- ТСПОГ — токсический синдром переднего отрезка глаза (TASS-синдром)
- УФ-лучи — ультрафиолетовые лучи
- Фемто-ЭК — фемтоассистированная экстракция катаракты
- ФЭ — факоэмульсификация
- ЭК — экстракция катаракты
- ЭЭК — экстракапсулярная экстракция катаракты

## Термины и определения

**Вискоэластики** – специальные растворы полимеров, используемые для защиты эндотелия роговицы и поддержания объема передней камеры глаза во время операции на переднем отрезке глазного яблока.

**Интракапсулярная экстракция катаракты (ИЭК)** – метод хирургического лечения катаракты, заключающийся в удалении хрусталика вместе с капсульным мешком.

**Лазерная экстракция катаракты (ЛЭК)** – метод фрагментации вещества хрусталика внутри капсульного мешка с помощью лазерной энергии и последующей аспирации образованных фрагментов.

**Факоэмульсификация (ФЭ)** – метод хирургического лечения катаракты, заключающийся в ультразвуковом дроблении ядра хрусталика внутри капсульного мешка, и его аспирации с последующей имплантацией интраокулярной линзы (ИОЛ).

**ФЭ с фемтосекундным сопровождением (Фемто-ЭК)** – выполнение операции в два этапа, на первом – с помощью фемтосекундного лазера выполняются роговичные разрезы, проводится капсулотомия и фрагментация ядра, на втором этапе происходит эвакуация вещества хрусталика при помощи вакуума с последующей имплантацией ИОЛ.

**Факичная ИОЛ** – это ИОЛ, имплантируемая в заднюю камеру глаза перед естественным хрусталиком или фиксирующаяся за радужку для коррекции аномалий рефракции высокой степени у пациентов до 40 лет.

**Экстракапсулярная экстракция катаракты (ЭЭК)** – метод хирургического лечения катаракты, заключающийся в механическом выведении ядра хрусталика из капсульного мешка целиком или частями, требующий выполнения большого разреза (шириной от 6,0 мм) и последующей шовной герметизации.

**Оптическая когерентная томография** – неинвазивный метод исследования, позволяющий визуализировать структуры переднего и заднего отделов глазного яблока с высоким разрешением (до 5 мкм) и проводить их количественное измерение.

# 1. Краткая информация

## 1.1 Определение заболевания или состояния (группы заболеваний или состояний)

**Возрастная катаракта** – патологическое состояние, связанное с частичным или полным помутнением хрусталика глаза, которое развивается у людей, как правило, после 60 лет и проявляется различными степенями расстройства зрения вплоть до полной утраты предметного зрения.

## 1.2 Этиология и патогенез заболевания или состояния (группы заболеваний или состояний)

### Факторы риска

Многочисленные факторы риска, связанные с развитием катаракты, приведены в таблице 1. Наиболее распространенными из них являются возраст, сахарный диабет, длительное применение местных, системных или ингаляционных глюкокортикостероидов и предшествующая внутриглазная хирургия.

**Таблица 1.** Факторы, связанные с повышенным риском развития катаракты

Тип катаракты	Ассоциированные факторы риска	Тип исследования	Риск
Подтипы, не указанные в исследованиях	Применение аспирина	Рандомизированное	Нет доказательств риска применения
		Обсервационное	Повышенный риск
	Сахарный диабет	Обсервационное	Повышенный риск
	Применение глюкокортикостероидов ингаляционных	Случай-контроль	Повышенный риск у пациентов $\geq 40$ лет
		Случай-контроль	Повышенный риск у пациентов $\geq 65$ лет
		Случай-контроль	Повышенный риск у пациентов $\geq 70$ лет
	Интраназальное применение глюкокортикостероидов	Случай-контроль	Нет повышенного риска
Ионизирующие излучения (низкие и высокие дозы)	Обсервационное	Повышенный риск	
Курение	Обсервационное	Повышенный риск	
Кортикальная	Сахарный диабет	Обсервационное	Повышенный риск
	Наследственность	Обсервационное	Повышенный риск
	Ионизирующие излучения (низкие и высокие дозы)	Обсервационное	Повышенный риск
	Миопия (>1 диоптрия)	Обсервационное	Повышенный риск
	Ожирение	Обсервационное	Повышенный риск
	Применение системных глюкокортикостероидов	Обсервационное	Повышенный риск
	Воздействие УФ-лучей спектра В	Обсервационное	Повышенный риск
Ядерная	Сахарный диабет	Обсервационное	Повышенный риск
	Наследственность	Обсервационное	Повышенный риск
	Артериальная гипертензия	Обсервационное	Повышенный риск при местном или системном применении блокаторов
	Предшествующая витректомия	Обсервационное	Повышенный риск
	Курение	Обсервационное	Повышенный риск
	Воздействие УФ-лучей спектра В	Случай-контроль	Повышенный риск
Заднекапсулярная	Применение ингаляционных глюкокортикостероидов	Популяционное поперечное исследование	Повышенный риск у пациентов $\geq 49$ лет
	Ионизирующие излучения (низкие и высокие дозы)	Обсервационное	Повышенный риск
	Ожирение	Обсервационное	Повышенный риск
	Травмы глаза	Поперечное	Повышенный риск
	Предшествующая витректомия	Обсервационное	Повышенный риск

	Пигментная дегенерация сетчатки	Серия случаев	Повышенный риск
	Местное применение глюкокортикостероидов	Серия случаев	Повышенный риск
	Системное применение глюкокортикостероидов	Обсервационное	Повышенный риск
Смешанная	Предшествовавшая витрэктомия	Обсервационное	Повышенный риск
	Курение	Обсервационное	Повышенный риск
	Воздействие УФ-лучей спектра В	Обсервационное	Повышенный риск

Большинство исследований по изучению факторов риска развития катаракты являются обсервационными, дают возможность предполагать наличие ассоциаций, но не могут достоверно доказать причинно-следственные связи, так как не исследуют прогрессирование катаракты или воздействие факторов риска стандартизированным способом.

**Патогенез.** По мнению ряда авторов, изменение состава водянистой влаги передней камеры с образованием аномальных метаболитов приводит к деструкции белка хрусталиковых волокон. Установлено также, что при катаракте происходит изменение микроэлементного, аминокислотного состава хрусталика, наблюдается скопление в его тканях натрия, кальция, цинка и воды, уменьшение калия, алюминия, растворимых белков, серосодержащих аминокислот, связанных с-кристаллинов, аскорбиновой кислоты, рибофлавина, цитохрома. Снижается активность АТФ-синтазы, пируватфосфокиназы, карбоангидразы и т.д. Вопрос о том, что является пусковым механизмом таких изменений, еще остается открытым [1].

### **1.3 Эпидемиология заболевания или состояния (группы заболеваний или состояний)**

Катаракта является одной из основных причин слабовидения и обратимой слепоты в мире, поражая каждого шестого человека в возрасте старше 40 лет и подавляющую часть населения – к 8-й декаде жизни. Учитывая постепенно возрастающую продолжительность жизни, особенно характерную для экономически развитых стран, прогнозируется увеличение численности больных катарактой с настоящих 20 млн до 40 млн человек к 2020 году. По опубликованным данным, общий показатель распространенности катаракты в Российской Федерации (РФ) составляет 3,36% для городского населения и 3,63% – для сельского. В единственном на настоящий момент в Российской Федерации популяционном исследовании, посвященном распространенности нарушения зрения от катаракты, выполненном по международному стандарту RAAB (Rapid Assessment Avoidable Blindness) и основанному на кластерном формировании рандомизированной выборки (в количестве 4,044 человека на 336,000 населения в возрасте старше 50 лет) снижение зрения от катаракты до уровня 0,3 и ниже встречалось у 8,69% обследованных. При этом катаракту диагностировали в 2 раза чаще у женщин, чем у мужчин [2].

На настоящий момент в РФ диагноз катаракта установлен у 1,200 человек на 100,000 населения, что в совокупности дает общее количество пациентов с помутнением хрусталика равное примерно 1,750,000. Учитывая количество ежегодно проводимых операций по экстракции катаракты (460,000-480,000), следует констатировать, что потребность в оперативном лечении покрывается всего от 1/3 до 1/4. Этот показатель варьирует с широкой амплитудой между субъектами РФ, так как очевиден факт большей доступности хирургической помощи пациентам, проживающим в городах и крупных населенных пунктах, в отличие от жителей сельской местности [3].

### **1.4 Особенности кодирования заболевания или состояния (группы заболеваний или состояний) по Международной статистической классификации болезней и проблем, связанных с здоровьем**

**H25.0** – начальная старческая катаракта

**H25.1** – старческая ядерная катаракта

**H25.2** – старческая морганиева катаракта

**H25.8** – другие старческие катаракты

**H25.9** – старческая катаракта неуточненная

### **1.5 Классификация заболевания или состояния (группы заболеваний или состояний)**

#### **1. В зависимости от локализации помутнений в веществе хрусталика [4]:**

1. ядерная катаракта;
2. кортикальная (корковая) катаракта;
3. задняя субкапсулярная катаракта;
4. тотальная (полная) катаракта.

#### **2. По степени зрелости [4]:**

1. начальная катаракта;
2. незрелая катаракта;
3. зрелая катаракта;
4. перезрелая катаракта.

### **1.6 Клиническая картина заболевания или состояния (группы заболеваний или состояний)**

Во время осмотра на щелевой лампе с широким зрачком при начальной катаракте появляются субкапсулярные вакуоли, расслоение хрусталиковых волокон. При незрелой катаракте выделяется ядро бело-серого, желтого или бурого цвета, также возможно наличие кортикальных помутнений в виде спиц. При зрелой катаракте тотальное помутнение хрусталика, ядро и кортикальные массы белого цвета. При перезрелой катаракте корковое вещество превращается в разжиженную массу молочного цвета, которая постепенно рассасывается, плотное ядро опускается книзу.

## 2. Диагностика

### 2.1 Жалобы и анамнез

- При обследовании пациента со старческой катарактой рекомендован тщательный сбор анамнеза и жалоб для оценки сроков и скорости снижения зрения, общего состояния здоровья [5, 6].

**Уровень убедительности рекомендаций С (уровень достоверности доказательств – 5)**

**Комментарии:** затуманивание зрения с последующим постепенным его снижением – характерные симптомы помутнения хрусталика, однако аналогичные жалобы могут встречаться и при другой глазной патологии. Влияние катаракты на зрительные функции можно субъективно оценить на основании характеристики пациентом его функциональных возможностей и проблем со зрением. Со временем пациенты адаптируются к низкому зрению и могут не замечать постепенное снижение зрительных функций и прогрессирование катаракты. Сбор анамнестических данных включает оценку сроков и скорости нарушения зрительных функций, субъективную характеристику пациентом своих зрительных и функциональных возможностей, общего состояния здоровья, принимаемых медикаментов и других факторов риска, которые могут повлиять на течение и исход операции (иммунодефицитные состояния, системное применение антагонистов альфа-1 адренорецепторов, сахарный диабет, аллергия и т.д.).

**При первичном обследовании пациента с катарактой следует:**

- определить этиологию процесса с учетом сопутствующих факторов риска;
- выявить сопутствующие и системные заболевания, способные привести к снижению зрения или повлиять на прогрессирование заболевания, на ход хирургического вмешательства, течение послеоперационного периода или конечный результат лечения;
- определить показания и противопоказания к операции;
- установить оптимальную тактику лечения;
- оценить прогноз восстановления зрительных функций в послеоперационном периоде.

### 2.2 Физикальное обследование

- Рекомендуется оценить психофизическое состояние пациента со старческой катарактой с позиций адекватной оценки им своего состояния, причин снижения зрения и перспектив лечения [6, 7].

**Уровень убедительности рекомендаций С (уровень достоверности доказательств – 5)**

- Рекомендуется всем пациентам со старческой катарактой определение ретиальной остроты зрения с текущей коррекцией вдаль для углубленной оценки зрительных функций [6, 7].

**Уровень убедительности рекомендаций С (уровень достоверности доказательств – 5)**

**Комментарии:** силу оптической коррекции необходимо внести в медицинскую документацию, исследование зрения вблизи проводится при наличии показаний.

### 2.3 Лабораторные диагностические исследования

Специфическая лабораторная диагностика возрастной катаракты не применяется.

### 2.4 Инструментальные диагностические исследования

- Рекомендуется всем пациентам со старческой катарактой визометрия с определением лучшей корригированной остроты зрения для объективной оценки зрительных функций [6, 7].

**Уровень убедительности рекомендаций С (уровень достоверности доказательств – 5)**



- Рекомендуется всем пациентам со старческой катарактой офтальмотонометрия (измерение внутриглазного давления (ВГД) пневмо- или апланационным тонометром) для оценки исходного внутриглазного давления [6, 7].

#### **Уровень убедительности рекомендаций С (уровень достоверности доказательств – 5)**

- Рекомендуется всем пациентам со старческой катарактой биомикроскопия – наружный осмотр с помощью щелевой лампы для оценки состояния глаза [6, 7].

#### **Уровень убедительности рекомендаций С (уровень достоверности доказательств – 5)**

**Комментарии:** *включает в себя осмотр век, ресниц, слезоотводящего аппарата, орбиты, положение глазных яблок и оценка их подвижности.*

- Всем пациентам со старческой катарактой рекомендуется биомикроскопия переднего отрезка глаза при помощи щелевой лампы в условиях миоза и мидриаза для оценки состояния глаза [6, 7].

#### **Уровень убедительности рекомендаций С (уровень достоверности доказательств – 5)**

- Рекомендуется всем пациентам со старческой катарактой офтальмоскопия глазного дна в условиях мидриаза для уточнения локализации очагов помутнения вещества хрусталика, их распространенности и степени, изучения состояния стекловидного тела, диска зрительного нерва, центрального и периферического отделов сетчатки для оценки состояния глаза [6, 7].

#### **Уровень убедительности рекомендаций С (уровень достоверности доказательств – 5)**

- Рекомендуется всем пациентам со старческой катарактой проведение биометрии глаза (оптической или ультразвуковой) для расчета интраокулярной линзы (ИОЛ) и оценки состояния глаза [6, 7, 9].

#### **Уровень убедительности рекомендаций С (уровень достоверности доказательств – 5)**

**Комментарии:** *основной методикой является оптическая биометрия, которая может быть основана на лазерной оптической интерферометрии или оптической низко-когерентной рефлектометрии с использованием суперлюминесцентного диода. Оба сравнимы по своей точности [8]. Метод ультразвуковой биометрии дает большую погрешность, необходимость в его выполнения возникает при невозможности использовать оптический метод (зрелая катаракта, интенсивные помутнения задней капсулы хрусталика).*

- Рекомендуется всем пациентам со старческой катарактой проведение кератометрии (офтальмометрии) для расчета интраокулярной линзы и оценки состояния глаза [6, 7].

#### **Уровень убедительности рекомендаций С (уровень достоверности доказательств – 5)**

**Комментарии:** *для кератометрии используют ручные и автоматизированные кератометры, авторефрактометры и кератометры, встроенные в оптические биометры. В спорных случаях, для уточнения вида, осей и степени роговичного астигматизма применяют кератотопографию (основанную на принципе использования диска Плачидо), кератотомографию (основанную на Шаймпфлюг-фотографировании переднего отрезка глазного яблока) или оптическую когерентную томографию роговицы.*

## **2.5 Иные диагностические исследования**

*Дополнительное предоперационное обследование необходимо проводить для выявления сопутствующей патологии и прогноза клинического результата (электрофизиологические исследования состояния сетчатки и зрительного нерва, зеркальная (эндотелиальная) микроскопия, измерение толщины роговицы в центре, оптическая когерентная томография сетчатки (ОКТ), ультразвуковое В-сканирование) [6, 8, 10-13].*

*У большинства пациентов офтальмолог может определить тот вклад, который внесла катаракта в снижение зрительных функций, путем сопоставления результатов биомикроскопии со специфичными симптомами пациента.*

*Иногда зрительные симптомы пациента несоизмеримы степени выраженности катаракты. Определение только остроты зрения не позволяет количественно оценить состояние ряда зрительных симптомов, таких, в частности, как снижение устойчивости к слепящим*

засветам, потеря контрастной чувствительности. Исследования в условиях темной комнаты, с сильным контрастом и ярко освещенным объектом могут значительно недооценить функциональные проблемы, испытываемые пациентом в условиях различной освещенности и контрастности.

Исследование волнового фронта показали, что даже незначительные катаракты могут быть причиной значительного увеличения оптических aberrаций. В норме природные отрицательные сферические aberrации хрусталика компенсируются природными положительными сферическими aberrациями роговицы. При катаракте aberrации хрусталика меняются на положительные, и нарушается установившийся баланс, что приводит к снижению контрастной чувствительности. Этим в ряде случаев объясняются выраженные жалобы некоторых пациентов с невыраженными помутнениями хрусталика и относительно высокой остротой зрения с наилучшей коррекцией [6].

Пациентам с подозрением на заболевания зрительного нерва нужно проводить электрофизиологические исследования состояния сетчатки и зрительного нерва (определение порогов электрической лабильности, порогов электрической чувствительности, электроретинографию и регистрацию зрительных вызванных потенциалов) для оценки состояния глаза, тактики лечения и прогноза зрительных функций до и после операции [6, 7].

Пациентам с заболеваниями роговицы необходимо проводить зеркальную (эндотелиальную) микроскопию и измерение толщины роговицы в центре для оценки состояния глаза, тактики лечения и прогноза зрительных функций до и после операции [10, 11].

Данные исследования назначают пациентам с патологией роговицы для определения риска развития декомпенсации заднего эпителия и помутнения роговицы, а также после травм глаза или перенесенных операций.

Пациентам с заболеваниями сетчатки, нужно проводить ОКТ для оценки состояния глаза, тактики лечения и прогноза зрительных функций после операции [12, 13].

Данные исследования проводят пациентам с сопутствующей патологией сетчатки (возрастная макулярная дистрофия (ВМД), эпиретинальный фиброз, миопия высокой степени, глаукома и др.) для определения риска прогрессирования данной патологии и ее влияния на послеоперационные зрительные функции.

Ультразвуковое В-сканирование проводится всем пациентам, когда плотная (зрелая) катаракта препятствует визуализации заднего сегмента глаза [6-8].

## 3. Лечение

### 3.1 Консервативное лечение

Консервативное лечение старческой катаракты неэффективно. На сегодняшний день нет известных лекарственных средств, позволяющих вылечить катаракту или замедлить ее прогрессирование.

- Рекомендовано консультирование пациентов со старческой катарактой относительно прогрессирующей симптоматики заболевания, причин снижения зрительных функций и, при необходимости (прогрессирующая миопизация) – назначение очковой коррекции [4, 6, 15].

**Уровень убедительности рекомендаций С (уровень достоверности доказательств – 4)**

### 3.2 Хирургическое лечение

- Рекомендовано всем пациентам с установленным диагнозом старческая катаракта удаление помутневшего хрусталика с имплантацией ИОЛ как единственный действенный эффективный и радикальный способ лечения катаракты при отсутствии противопоказаний [4, 6, 14, 16].

**Уровень убедительности рекомендаций С (уровень достоверности доказательств – 4)**

**Комментарии:** среди многообразия разновидностей хирургических операций наибольшее распространение на современном этапе получила ультразвуковая факоэмульсификация (ФЭ).

- Рекомендовано хирургу принимать решение о целесообразности оперативного лечения катаракты исходя из величины зрительных функций [6].

**Уровень убедительности рекомендаций С (уровень достоверности доказательств – 5)**

**Комментарии:** следует констатировать отсутствие универсальных и общепринятых методов исследований, позволяющих увязать состояние зрительных функций с качеством жизни пациента, нарушением его работоспособности и возможности выполнения привычной деятельности в быту.

- Хирургическое лечение катаракты рекомендовано пациентам со снижением зрительных функций, приводящим к ограничению трудоспособности, которое больше не удовлетворяет их потребностям в остроте зрения и отсутствию побочных зрительных феноменов и создает дискомфорт в повседневной жизни [17, 18].

**Уровень убедительности рекомендаций В (уровень достоверности доказательств – 3)**

**Комментарии:** в современных условиях, когда пациенты предъявляют повышенные требования к качеству жизни и не принимают необходимости функциональных ограничений, связанных со снижением зрения, имеются обоснованные предпосылки к расширению показаний и более ранней хирургии катаракты. Настоящий этап развития хирургических технологий обосновывает целесообразность введения в клиническую практику условного порога, равного утрате центрального зрения до уровня 0,5 с коррекцией.

**Показаниями к хирургическому лечению катаракты являются:**

- снижение остроты зрения;
- клинически значимая анизометропия, связанная с катарактой;
- помутнения хрусталика, затрудняющие диагностику и/или лечение заболеваний заднего отрезка глаза;
- нарушения офтальмотонуса, связанные с развитием катаракты (факоморфическая, факолитическая, факоанафлактическая, факотопическая глаукомы);

**Относительными противопоказаниями к хирургическому вмешательству по поводу катаракты являются:**

- уровень остроты зрения с коррекцией на пораженном глазу, соответствующий потребностям пациента;
- наличие у пациента сопутствующей психосоматической патологии, не гарантирующей безопасного проведения оперативного вмешательства;
- отсутствие условий для адекватного послеоперационного ухода за пациентом и проведения ему соответствующего послеоперационного лечения.

**Абсолютными противопоказаниями к хирургическому вмешательству по поводу катаракты можно считать ситуации, когда хирург не ожидает улучшения зрительных функций в результате проведения операции и при этом отсутствуют другие медицинские показания для удаления катаракты (факогенная патология).**

Следует подчеркнуть, что в условиях реальной клинической практики каждый пациент требует индивидуального подхода. И лечащий врач (хирург) должен принимать окончательное решение о правомерности и адекватности выбора хирургического лечения с учетом всех аспектов местного и системного статуса пациента.

### **Предоперационное медицинское обследование**

#### **Обязанности хирурга:**

- получить подписанное пациентом или уполномоченным лицом информированное согласие;
  - обеспечить необходимый объем предоперационного обследования пациента (см. раздел «Офтальмологическое обследование»);
  - убедиться, что медицинская документация достоверно отображает симптомы, клинические особенности и показания для лечения;
  - провести беседу и разъяснить риски, преимущества, ожидаемые исходы хирургического лечения, включая ожидаемый рефракционный результат и хирургический опыт;
  - обсудить результаты предоперационного обследования с пациентом или уполномоченным лицом;
  - определить объем хирургического вмешательства, подобрать соответствующую ИОЛ;
  - определить и обсудить с пациентом или уполномоченным лицом тактику послеоперационного ведения (режим назначений препаратов, особенности ухода, ухаживающие лица);
  - ответить на вопросы пациента о предстоящей операции и послеоперационном периоде, включая необходимые расходы.
- Всем пациентам для замены помутневшего хрусталика или коррекции аметропии при сохранности связочного аппарата хрусталика и капсульной сумки рекомендован экстракапсулярный метод экстракции катаракты (ЭЭК). Преимущественным вариантом ЭЭК, получившим наиболее широкое распространение, является факоэмульсификация (ФЭ) [18]. Для профилактики инфекционных осложнений возможно применение антибактериальных и/или антимикробных лекарственных препаратов до хирургического вмешательства (при отсутствии медицинских противопоказаний). Всем пациентам необходимо проводить терапию лекарственными препаратами: группы м-холинолитиков и/или группы альфа-адреномиметиков в течение 1 часа до хирургического вмешательства (при отсутствии медицинских противопоказаний).
  - **Уровень убедительности рекомендаций В (уровень достоверности доказательств – 3)**
  - При катарактах плотной консистенции рекомендовано применение метода лазерной экстракции катаракты [19].

#### **Уровень убедительности рекомендаций С (уровень достоверности доказательств – 5)**

**Комментарии:** в рандомизированном исследовании ЭЭК и ФЭ через малый хирургический разрез были выявлены преимущества последней по меньшему количеству операционных осложнений и статистически значимо лучшей остроте зрения, также была установлена низкая частота развития вторичной катаракты в течение 1-го года наблюдений.

- ФЭ с фемтосекундным сопровождением для замены помутневшего хрусталика или коррекции аметропии рекомендуется проводить в случаях (при низкой плотности клеток заднего эпителия роговицы, слабости или локальной несостоятельности связочного аппарата хрусталика) для уменьшения риска возникновения осложнений [20].

#### **Уровень убедительности рекомендаций С (уровень достоверности доказательств – 4)**

**Комментарии:** ФЭ с фемтосекундным сопровождением – альтернативный вариант экстракапсулярного метода хирургии катаракты [20]. Фемтосекундный лазер используется

для выполнения роговичных разрезов (основной, парацентезы) передней капсулотомии и префрагментации ядра хрусталика [22]. На сегодняшний день отсутствуют рандомизированные исследования убедительно обосновывающие преимущества Фемто-ЭК при хирургии возрастной катаракты, однако имеются данные о целесообразности применения фемтосекундного сопровождения в осложненных случаях [20-22].

- ФЭ с фемтосекундным сопровождением рекомендуется использовать для замены помутневшего хрусталика в осложненных ситуациях хирургии катаракты, при слабости Цинновых связок и/или высоким риском декомпенсации заднего эпителия роговицы [23].

#### **Уровень убедительности рекомендаций В (уровень достоверности доказательств – 3)**

- Рекомендована имплантация колец полимерных офтальмологических внутрикапсульных для расправления хрусталиковой сумки и натяжения его капсулы при подвывихе хрусталика 1-2-й степени для равномерного распределения нагрузки на связочный аппарат хрусталика [24].

#### **Уровень убедительности рекомендаций С (уровень достоверности доказательств – 5)**

- По завершении операции с целью профилактики острого эндофтальмита и развития неспецифического воспаления рекомендовано использовать инстилляции и инъекции антибактериальных препаратов и глюкокортикостероидов местного действия [25; 27].

#### **Уровень убедительности рекомендаций С (уровень достоверности доказательств – 5)**

**Комментарии:** *внутрикамерное введение раствора антибактериального препарата сразу по завершении экстракции катаракты позволяет существенно (в 5-7 раз) снизить вероятность острого послеоперационного эндофтальмита [25]. В послеоперационном периоде неосложненной хирургии катаракты назначают медикаментозное лечение в виде инстилляций антибактериальных препаратов (до 14 суток), глюкокортикостероидов местного действия (до 30 суток) и нестероидных противовоспалительных средств (до 30 суток п/о).*

- Имплантация ИОЛ рекомендована как метод коррекции афакии при отсутствии противопоказаний всем пациентам [6, 28].

#### **Уровень убедительности рекомендаций С (уровень достоверности доказательств – 5)**

- Рекомендуется всем пациентам имплантация заднекамерной ИОЛ в капсульный мешок для коррекции афакии, т.к. является наиболее оптимальным методом интраокулярной коррекции [6].

#### **Уровень убедительности рекомендаций С (уровень достоверности доказательств – 5)**

**Комментарии:** *фиксация ИОЛ вне капсульного мешка может потребоваться при патологии Цинновой связки, нарушении целостности передней и/или задней капсул хрусталика в ходе операции. Вариантами выбора могут быть имплантация ИОЛ в переднюю камеру с фиксацией опорных (заптических) элементов линзы в углу передней камеры или за радужку, а также – в заднюю камеру глаза с фиксацией в цилиарной борозде [28-35]. Шовная фиксация заднекамерной ИОЛ за радужку или трансклерально необходима при отсутствии адекватной капсульной опоры [28-35].*

- Для коррекции афакии при подвывихе хрусталика 3-4-й степени рекомендована имплантация зрачковой ИОЛ или трехчастной ИОЛ с подшиванием к радужке или фиксацией к склере [28-35].

#### **Уровень убедительности рекомендаций С (уровень достоверности доказательств – 4)**

- Для механического расширения зрачка рекомендовано использование ретрактора иридо-капсулярного полимерного одноразового стерильного или ирис-ретрактора четырехугольного полимерного одноразового стерильного при хирургии катаракты с узким зрачком [1, 35].

#### **Уровень убедительности рекомендаций С (уровень достоверности доказательств – 5)**

#### **Сочетание катаракты и глаукомы**

- С целью уменьшения послеоперационных осложнений рекомендована хирургия катаракты с имплантацией ИОЛ (без сопутствующей антиглаукомной операции), когда имеется первичная закрытоугольная глаукома начальной или развитой стадий, при офтальмотонусе компенсированном приемом гипотензивных препаратов [36, 37].

### **Уровень убедительности рекомендаций В (уровень достоверности доказательств – 3)**

**Комментарии:** хирургия катаракты с имплантацией ИОЛ может способствовать умеренному снижению ВГД после операции [36, 37].

- С целью компенсации ВГД и замены помутневшего хрусталика рекомендована комбинированная одномоментная хирургия катаракты и глаукомы при отсутствии компенсации ВГД на максимальном гипотензивном режиме [36-40].

### **Уровень убедительности рекомендаций В (уровень достоверности доказательств – 3)**

**Комментарии:** ФЭ, комбинированная с АГО, может способствовать как нормализации ВГД, так и повышению лучшей корригированной остроты зрения [36-40]. К преимуществу комбинированной хирургии относят предупреждение резкого реактивного повышения ВГД в раннем послеоперационном периоде и длительный гипотензивный эффект, достигаемый в результате одного вмешательства [36-40].

#### **Обезболивание**

- Рекомендовано применение в качестве предоперационной подготовки ацетазоламида, крыло-орбитальной блокады, а в случае необходимости – углубленного анестезиологического пособия в виде наркоза при факотопической глаукоме на фоне высокого ВГД на максимальном гипотензивном режиме [36].

### **Уровень убедительности рекомендаций С (уровень достоверности доказательств – 5)**

#### **Диетотерапия**

Не применяется.

#### **Оптика и рефракция**

- Пациентам для коррекции афакии и уменьшения уровня сферических аберраций рекомендованы монофокальные асферические ИОЛ [41-48].

### **Уровень убедительности рекомендаций В (уровень достоверности доказательств – 3)**

**Комментарии:** сферические ИОЛ характеризуются наличием положительных сферических аберраций из-за того, что лучи, проходящие через края линзы, фокусируются проксимально по отношению к параксиальным. Дизайн асферических ИОЛ позволяет уменьшить или устранить сферические аберрации глаза. Результаты клинических исследований показывают зависимость от размеров зрачка уменьшение сферических аберраций глаза при имплантации асферических ИОЛ. Ряд исследований демонстрирует улучшение показателей контрастной чувствительности при применении асферических ИОЛ, по сравнению со сферическими [41-48].

- Торические ИОЛ для коррекции афакии рекомендованы пациентам с роговичным астигматизмом от 1,25 Дптр [49-53].

### **Уровень убедительности рекомендаций В (уровень достоверности доказательств – 3)**

**Комментарии:** кератометрия пациентов с катарактой показала, что в 25,9% случаях имеется астигматизм более 1,25 Дптр [54]. Также выявлено, что торические ИОЛ уменьшают зависимость от очков по сравнению со стандартными сферическими или асферическими монофокальными ИОЛ [49-53]. Мультифокальные торические ИОЛ показаны при роговичном астигматизме от 1,0 Дптр.

- Пациентам без сопутствующей глазной патологии (ВМД, глаукома, сахарный диабет, патология роговицы, амблиопия и др.), в случае их пожелания не использовать очковую коррекцию при чтении и работе на близком расстоянии, рекомендовано рассмотреть возможность имплантации мультифокальных ИОЛ [55-57].

### **Уровень убедительности рекомендаций А (уровень достоверности доказательств – 1)**

**Комментарии:** эффект мультифокальности оптики ИОЛ достигается путем деления лучей на два и более фокуса. Метаанализ литературных данных показывает преимущество мультифокальных ИОЛ по сравнению с монофокальными по обеспечению зрения вблизи без дополнительной очковой коррекции при идентичности показателей остроты зрения вдаль. Однако использование мультифокальных ИОЛ более часто сопровождается оптическими феноменами в виде засветов, повышенной слепимости и образования кругов светорассеяния вокруг источника света (гало-эффект) [55-57]. Высокая некорригированная острота зрения

вблизи является важным мотивирующим фактором в пользу выбора мультифокальных ИОЛ при отсутствии профессиональных (водители, работники зрительно напряженного труда) или медицинских (сопутствующая глазная патология) противопоказаний. Правильный отбор пациентов и их детальное информирование – особо важны при применении мультифокальных ИОЛ.

- Рекомендовано врачу в процессе подбора ИОЛ пользоваться новым поколением формул для расчета оптической силы ИОЛ для точного попадания в запланированную рефракцию [58-65].

#### **Уровень убедительности рекомендаций С (уровень достоверности доказательств – 5)**

##### **Помутнения задней капсулы хрусталика**

- Рекомендована ИАГ-лазерная капсулотомия при помутнении задней капсулы хрусталика для улучшения остроты зрения [70].

#### **Уровень убедительности рекомендаций С (уровень достоверности доказательств – 5)**

**Комментарии:** сроки развития вторичной катаракты с момента экстракции катаракты варьируют [69-73]. Также варьирует и частота ИАГ-лазерной капсулотомии – от 3 до 53% в течение 3 лет [73]. По данным исследования Cataract PORT (Cataract Patient Outcomes Research Team) частота развития вторичной катаракты в течение первых 4 месяцев после операции составила 19,2%. Более новые хорошо разработанные исследования серии случаев показали, в течение 3-5 лет при использовании силиконовых или гидрофобных акриловых ИОЛ с острыми краями оптики задняя капсулотомия понадобилась в 0-4,7% случаев [69-73].

Эффективным хирургическим методом устранения помутнения задней капсулы, способствующим восстановлению зрительных функций и улучшению контрастной чувствительности, является ИАГ-лазерная капсулотомия. Показанием для проведения данной операции является наличие помутнения задней капсулы, способствующее снижению остроты зрения до уровня, не удовлетворяющего функциональным потребностям пациента или ухудшающего визуализацию глазного дна.

## 4. Реабилитация

- Рекомендован подбор средств оптической коррекции (очки, контактные линзы) для дали и близи при необходимости [74]. Сроки оптической коррекции определяются индивидуально, как правило, через 3-4 недели после операции.

**Уровень убедительности рекомендаций С (уровень достоверности доказательств – 5)**



## 5. Профилактика

- При отсутствии осложнений, частота и сроки последующих послеоперационных осмотров зависят от динамики клинического выздоровления. В норме – на 1-е, 7-е и 30-е сутки после операции. Более частые осмотры рекомендуются при атипичном течении послеоперационного периода и развитии осложнений [6, 7, 75-78]. С целью определения субъективной удовлетворенности пациентов результатами проведенного лечения возможно применение различных оценочных инструментов [79, 80].

### Уровень убедительности рекомендаций С (уровень достоверности доказательств – 5)

- При каждом послеоперационном осмотре для оценки состояния глаза рекомендовано выполнять определенный объем процедур:
  - сбор промежуточного анамнеза (используемые медикаменты, наличие новых симптомов и оценка пациентом своего зрения);
  - определение зрительных функций (проверка остроты зрения, включая проверку с использованием диафрагмы и рефрактометрию (по показаниям);
  - измерение ВГД;
  - биомикроскопия глаза;
  - консультирование и обучение пациента или сопровождающего лица;
  - определение дальнейшей тактики ведения [6, 7].

### Уровень убедительности рекомендаций С (уровень достоверности доказательств – 5)

**Комментарии:** осмотр глазного дна в условиях медикаментозного мидриаза показан при наличии обоснованных подозрений или высокого риска развития патологии глазного дна. В случаях, когда имеет место недостаточное улучшение зрительных функций по сравнению с ожидаемым, необходимо проведение дополнительных диагностических мероприятий для выяснения причины.

- Рекомендовано всем пациентам с целью профилактики развития катаракты ношение солнечных очков с УФ-фильтром и шляп с широкими полями, особенно в регионах, характеризующихся повышенной инсоляцией [81, 82].

### Уровень убедительности рекомендаций С (уровень достоверности доказательств – 5)

**Комментарии:** возможности профилактики развития катаракты, а также ее медикаментозного лечения являются недоказанными. Большинство исследований не выявили достоверной реверсии процесса катарактогенеза в результате перорального приема поливитаминов и минеральных добавок. Результаты некоторых исследований свидетельствуют о наличии взаимосвязи между курением и склерозом ядра хрусталика и указывают на дозозависимый эффект. Кумулятивное воздействие лучей ультрафиолетового спектра на протяжении длительных отрезков жизни индивидуума также может ассоциироваться с помутнением хрусталика.

- Всем пациентам рекомендованы отказ от курения, компенсация сахарного диабета для профилактики развития катаракты [84].

### Уровень убедительности рекомендаций С (уровень достоверности доказательств – 4)

- Всем пациентам рекомендован отказ от длительного приема кортикостероидов для профилактики развития катаракты [83].

### Уровень убедительности рекомендаций С (уровень достоверности доказательств – 4)

**Комментарии:** пациенты, длительно принимающие кортикостероиды перорально и ингаляционно, должны быть информированы о повышенном риске развития катаракты, возможно, они захотят обсудить альтернативные методы лечения с лечащим врачом-терапевтом.

1) Врач поликлиники: первичный осмотр, выявление заболевания, постановка диагноза, направление в круглосуточный или дневной стационар для оказания специализированной (в т.ч. высокотехнологичной) медицинской помощи.

2) В стационаре: осмотр офтальмологом-хирургом, сбор анамнеза, диагностика, расчет ИОЛ, оформление медицинской документации, госпитализация в стационар при наличии показаний для операции.

3) Операция в условиях круглосуточного или дневного стационара, послеоперационная диагностика, осмотр лечащим врачом.

4) Выписка на амбулаторное долечивание при удовлетворительном состоянии пациента и отсутствии необходимости пребывания в стационаре: назначены повторные осмотры, даны выписка и рекомендации, оформление листка нетрудоспособности.

## **6. Дополнительная информация, влияющая на течение и исход заболевания**

- Рекомендуется отложить выполнение операций у пациентов в постинфарктном состоянии на срок не менее 9 месяцев после острого нарушения сердечной деятельности с целью профилактики осложнений со стороны сердечно-сосудистой системы. Применение препаратов, используемых для изменения реологических свойств крови, прекращается за 3 дня и восстанавливается на второй день после хирургии катаракты [3, 6].

### **Уровень убедительности рекомендаций С (уровень достоверности доказательств – 5)**

- Хирургия катаракты после острого нарушения мозгового кровообращения рекомендована не ранее 9-12 месяцев с целью профилактики общих соматических осложнений и после получения разрешения невропатолога. При этом послеоперационный функциональный результат может быть снижен из-за поражения центрального отдела зрительного анализатора [3, 6].

### **Уровень убедительности рекомендаций С (уровень достоверности доказательств – 5)**

- У пациентов после имплантации кардиостимулятора (водителя ритма сердечных сокращений) рекомендовано исключить все виды диатермо- и радиочастотной коагуляции, включая радиочастотный капсулорексис по Клоту профилактики осложнений со стороны сердечно-сосудистой системы. Вскрытие передней капсулы хрусталика следует выполнять мануально, используя пинцетную технику. При необходимости остановки капиллярного кровотечения возможен бесконтактный ИАГ-лазерный метод, медикаментозное или термическое воздействие металлическим инструментом, раскаленным на пламени спиртовки [3, 6].

### **Уровень убедительности рекомендаций С (уровень достоверности доказательств – 5)**

## Критерии оценки качества медицинской помощи

№	Критерии качества	Оценка выполнения
1	Выполнена визометрия с определением коррекции остроты зрения	Да/Нет
2	Выполнена биомикроскопия глаза	Да/Нет
3	Выполнена офтальмоскопия глазного дна	Да/Нет
4	Выполнен расчет диоптрийности интраокулярной линзы	Да/Нет
5	Проведена профилактика инфекционных осложнений антибактериальными и/или антимикробными лекарственными препаратами до хирургического вмешательства (при отсутствии медицинских противопоказаний)	Да/Нет
6	Проведена терапия лекарственными препаратами: группы м-холинолитики и/или группы альфа-адреномиметики в течение 1 часа до хирургического вмешательства (при отсутствии медицинских противопоказаний)	Да/Нет
7	Выполнена факэмульсификация или экстракапсулярная экстракция катаракты или интракапсулярная экстракция катаракты (в зависимости от медицинских показаний и при отсутствии медицинских противопоказаний)	Да/Нет
8	Проведена антибактериальная терапия и/или терапия лекарственными препаратами группы нестероидные противовоспалительные и/или группы глюкокортикостероиды (в зависимости от медицинских показаний и при отсутствии медицинских противопоказаний)	Да/Нет
9	Достигнута стабилизация или повышение скорректированной остроты зрения на момент выписки из стационара	Да/Нет
10	Артифакция глаза на момент выписки из стационара	Да/Нет

# Список литературы

1. Liu Y-C, Wilkins M, Kim T, Malyugin B, Mehta J.S Cataracts The Lancet. 2017;390(10094): 600-612. doi:10.1016/S0140-6736(17)30544-5
2. Бранчевский С.Л., Малюгин Б.Э. Распространенность нарушения зрения вследствие катаракты по данным исследования РААВ в Самаре. Офтальмохирургия. 2013;3: 82–85.
3. Федеральные клинические рекомендации по оказанию офтальмологической помощи пациентам с возрастной катарактой. Экспертный совет по проблеме хирургического лечения катаракты. М.: Издательство «Офтальмология»; 2015: 9–18.
4. Ярцева Н.С., Деев Л.А., Шилкин Г.А. Избранные лекции по офтальмологии в трех томах. Том II. Учебное пособие для системы послевузовского профессионального образования врачей. Лекция 13. М.; 2008.
5. Brian G, Taylor H. Cataract blindness – challenges for the 21 century. Bulletin of the World Health Organization. 2001;79: 249–256.
6. Harris JK, Mizuiri D, Ambrus A, Lum FC., Garratt S. Cataract in the Adult Eye Preferred Practice Pattern 2016. <https://www.aao.org/preferred-practice-pattern/cataract-in-adult-eye-ppp-2016>
7. Тахчиди Х.П., Егорова Э.В., Толчинская А.И. Интраокулярная коррекция в хирургии осложненных катаракт. М.: Издательство «Новое в медицине»; 2004.
8. Findl O, Kriechbaum K, Sacu S et al. Influence of operator experience on the performance of ultrasound biometry compared to optical biometry before cataract surgery. J Cataract Refract Surg. 2003;29: 1950–5.
9. Першин К.Б., Пашинова Н.Ф., Цыганков А.Ю., Легких С.Л., Лих И.А. Биометрия при расчете оптической силы ИОЛ как фактор успешной хирургии катаракты. Катарактальная и рефракционная хирургия. 2016;16(2): 15–22.
10. Weiss JS, Møller HU, Aldave AJ, Seitz B, Bredrup C, Kivelä T, Munier FL, Rapuano CJ, Nischal KK, Kim EK, Sutphin J, Busin M, Labbé A, Kenyon KR, Kinoshita S, Lisch W. IC3D classification of corneal dystrophies--edition 2. Cornea. 2015;34(2): 117-59.
11. Traish AS, Colby KA. Approaching cataract surgery in patients with fuchs" endothelial dystrophy. Int Ophthalmol Clin. 2010;50: 1–11.
12. Safran SG. How spectral-domain OCT has changed my practice. Cataract & Refractive Surgery Today 2010. Available at: [http://bmctoday.net/crstoday/pdfs/crst0310\\_cs\\_safran.pdf](http://bmctoday.net/crstoday/pdfs/crst0310_cs_safran.pdf). Accessed May 27, 2016.
13. Safran SG. SD-OCT: a quantum leap for anterior segment surgeons. Current Insight. San Francisco, CA: American Academy of Ophthalmology; 2009. Available at: [www.aao.org/current-insight/sdoct-quantum-leap-anterior-segment-surgeons](http://www.aao.org/current-insight/sdoct-quantum-leap-anterior-segment-surgeons). Accessed May 27, 2016.
14. Lundstrom M, Fregell G, Sjoblom A. Vision related daily life problems in patients waiting for a cataract extraction. Br. J. Ophthalmol. 1994;78: 608–611.
15. Lee PP, Spritzer K, Hays RD. The impact of blurred vision on functioning and well-being. Ophthalmology. 1997;104: 390–396.
16. Lee TH, Marcantonio ER, Mangione CM et al. Derivation and prospective validation of a simple index for prediction of cardiac risk of major noncardiac surgery. Circulation. 1999;100: 1043–9.
17. Малюгин Б.Э. Хирургия катаракты и интраокулярная коррекция на современном этапе развития офтальмохирургии. Вестник офтальмологии. 2014;130(6): 80–88.
18. Essue BM, Li Q, Hackett ML et al. A multicenter prospective cohort study of quality of life and economic outcomes after cataract surgery in Vietnam: the VISIONARY study. Ophthalmology. 2014;121: 2138–46.
19. Копаева В.Г., Адреев Ю.В. Лазерная экстракция катаракты. М.: Издательство «Офтальмология»; 2011: 262.
20. Manning S, Barry P, Ype H, Rosen P, Stenevi U, Young D, Lundstrom M, Femtosecond laser-assisted cataract surgery versus standard phacoemulsification cataractsurgery: Study from the European Registry of Quality Outcomes for Cataract and Refractive Surgery. J Cataract Refract Surg. 2016;42: 1779–1790.
21. Nagy Z, Takacs A, Filkorn T, Sarayba M. Initial clinical evaluation of an intraocular femtosecond laser in cataract surgery. J Refract Surg. 2009;25: 1053–60.
22. Crema AS, Walsh A, Yamane IS, Ventura BV & Santhiago MR. (2015). Femtosecond Laser-assisted Cataract Surgery in Patients With Marfan Syndrome and Subluxated Lens. Journal of Refractive Surgery, 31(5), 338–341. doi:10.3928/1081597x-20150424-02
23. Анисимова Н.С., Малюгин Б.Э., Соболев Н.П. [Фемтолазерное сопровождение в хирургии набухающей катаракты. Современные технологии в офтальмологии. 2016;5: 11–13.](#)
24. [Июшин И.Э., Багров С.Н., Маклакова И.А., Егорова Э.В., Толчинская А.И., Латыпов И.А., Виговский А.В., Петренко А.Е., Лысенко С.В. Внутрикапсульное кольцо: профилактика](#)

- [осложнений экстракции катаракты при подвывихе хрусталика. Офтальмохирургия. 2002;1: 25–28.](#)
25. [Barry P, Cordovés L, Gardner S. ESCRS Guidelines for Prevention and Treatment of Endophthalmitis Following Cataract Surgery: Data, Dilemmas and Conclusions. Published by ESCRS. Dublin, 2013: 45.](#)
  26. [Малюгин Б.Э., Шпак А.А., Морозова Т.А. Хирургия катаракты: клинико-фармакологические подходы. М.: Издательство «Офтальмология»; 2015: 82.](#)
  27. [Малюгин Б.Э., Паштаев Н.П., Поздеева Н.А., Фадеева Т.В. Оценка эффективности противовоспалительной терапии после факоэмульсификации у пациентов с возрастной макулярной дегенерацией. Офтальмохирургия. 2010;1: 39–44.](#)
  28. [Chang DF, Masket S, Miller KM et al. ASCRS Cataract Clinical Committee. Complications of sulcus placement of single-piece acrylic intraocular lenses: recommendations for backup IOL implantation following posterior capsule rupture. J Cataract Refract Surg 2009;35: 1445–58.](#)
  29. [Wagoner MD, Cox TA, Ariyasu RG et al. Intraocular lens implantation in the absence of capsular support: a report by the American Academy of Ophthalmology. Ophthalmology. 2003;110: 840–59.](#)
  30. [Donaldson KE, Gorscak JJ, Budenz DL et al. Anterior chamber and sutured posterior chamber intraocular lenses in eyes with poor capsular support. J Cataract Refract Surg. 2005;31: 903–9.](#)
  31. [Kwong YY, Yuen HK, Lam RF et al. Comparison of outcomes of primary scleral-fixated versus primary anterior chamber intraocular lens implantation in complicated cataract surgeries. Ophthalmology. 2007;114: 80–5.](#)
  32. [Condon GP, Masket S, Kranemann C et al. Small-incision iris fixation of foldable intraocular lenses in the absence of capsule support. Ophthalmology. 2007;114: 1311–8.](#)
  33. [Малюгин Б.Э., Покровский Д.Ф., Семакина А.С. Клинико-функциональные результаты иридо-капсульной фиксации ИОЛ при дефектах связочного аппарата хрусталика. Офтальмохирургия. 2017;1: 10–15.](#)
  34. [Кадацкая Н.В., Фокин В.П., Марухненко А.М. Сравнительный анализ результатов имплантации различных моделей ИОЛ при коррекции афакии в осложненных случаях. Вестник ВолГМУ, 2014;2\(50\): 54–57.](#)
  35. [Malyugin B. Cataract surgery in small pupils. Indian J Ophthalmology. 2017;65\(12\): 1323–1328. doi: 10.4103/ijo.IJO\\_800\\_17](#)
  36. [Першин К.Б., Пашинова Н.Ф., Цыганков А.Ю., Соловьева Г.М., Баталина Л.В. 15-летний опыт комбинированной хирургии катаракты и глаукомы. Национальный журнал «Глаукома». 2017;16\(2\): 38–46.](#)
  37. [Friedman DS, Jampel HD, Lubomski LH et al. Surgical strategies for coexisting glaucoma and cataract: an evidence-based update. Ophthalmology. 2002;109: 1902–13.](#)
  38. [Wedrich A, Menapace R, Radax U, Papapanos P. Long-term results of combined trabeculectomy and small incision cataract surgery. J Cataract Refract Surg. 1995;21: 49–54.](#)
  39. [Wyse T, Meyer M, Ruderman JM et al. Combined trabeculectomy and phacoemulsification: a one-site vs a two-site approach. Am J Ophthalmol. 1998;125: 334–9.](#)
  40. [Shrivastava A, Singh K. The effect of cataract extraction on intraocular pressure. Curr Opin Ophthalmol. 2010;21: 118–22.](#)
  41. [Bellucci R, Scialdone A, Buratto L et al. Visual acuity and contrast sensitivity comparison between Tecnis and AcrySof SA60AT intraocular lenses: A multicenter randomized study. J Cataract Refract Surg. 2005;31: 712–7.](#)
  42. [Packer M, Fine IH, Hoffman RS, Piers PA. Improved functional vision with a modified prolate intraocular lens. J Cataract Refract Surg. 2004;30: 986–92.](#)
  43. [Holladay JT, Piers PA, Koranyi G et al. A new intraocular lens design to reduce spherical aberration of pseudophakic eyes. J Refract Surg. 2002;18: 683–91.](#)
  44. [Kurz S, Krummenauer F, Thieme H, Dick HB. Contrast sensitivity after implantation of a spherical versus an aspherical intraocular lens in biaxial microincision cataract surgery. J Cataract Refract Surg. 2007;33: 393–400.](#)
  45. [Packer M, Fine IH, Hoffman RS, Piers PA. Prospective randomized trial of an anterior surface modified prolate intraocular lens. J Refract Surg. 2002;18: 692–6.](#)
  46. [Kohnen T, Klaproth OK, Bühren J. Effect of intraocular lens asphericity on quality of vision after cataract removal: an intraindividual comparison. Ophthalmology. 2009;116: 1697.](#)
  47. [Малюгин Б.Э., Терещенко А.В., Белый Ю.А., Лемьянченко С.К., Фадеева Т.В., Исаев М.А., Сравнительный анализ клинической эффективности имплантации сферических и асферических иол. Офтальмохирургия. 2011;3: 27–31.](#)
  48. [Малюгин Б.Э., Исаев М.А., Головин А.В., Албакова Х.М. Сравнительная характеристика зрительных функций и данных аберрометрии у пациентов со сферической, асферической и аккомодирующей моделями ИОЛ. Офтальмохирургия. 2012;1: С. 46–53.](#)
  49. [Grabow H.B. Intraocular correction of refractive errors. In: Kershner R.M. ed. Refractive Keratotomy for Cataract Surgery and the Correction of Astigmatism. Thorofare, NJ: SLACK,](#)

- 1994.
50. Lane SS, Ernest P, Miller KM et al. Comparison of clinical and patient-reported outcomes with bilateral AcrySof toric or spherical control intraocular lenses. *J Refract Surg.* 2009;25: 899–901.
  51. Ruiz-Mesa R, Carrasco-Sanchez D, Diaz-Alvarez SB et al. Refractive lens exchange with foldable toric intraocular lens. *Am J Ophthalmol.* 2009;147: 990–6.
  52. Gills JP, Gayton JL. Reducing pre-existing astigmatism. In: Gills JP, Fenzl R, Martin RG eds. *Cataract Surgery: The State of the Art.* Thorofare, NJ: SLACK, 1998.
  53. Till JS, Yoder PR, Jr, Wilcox TK, Spielman JL. Toric intraocular lens implantation: 100 consecutive cases. *J Cataract Refract Surg.* 2002;28: 295–301.
  54. Warren E.Hill. Keratometry database <https://doctor-ill.com/physicians/docs/Astigmatism.pdf>
  55. Calladine D, Evans JR, Shah S, Leyland M. Multifocal versus monofocal intraocular lenses after cataract extraction. *Cochrane Database Syst Rev* 2012, Issue 9. Art. No.: CD003169. doi: 10.1002/14651858.CD003169.pub3
  56. Woodward MA, Randleman JB, Stulting RD. Dissatisfaction after multifocal intraocular lens implantation. *J Cataract Refract Surg.* 2009;35: 992–7.
  57. Воронин Г.В., Мамиконян В.Р., Шелудченко В.М., Нарбут М.Н. Клинические результаты коррекции афакии мультифокальными интраокулярными линзами. *Вестник офтальмологии.* 2017;133(1): 37–41.
  58. Melles RB, Holladay JT, Chang WJ. Accuracy of intraocular lens calculation formulas. *Ophthalmology.* 2018;125: 169–178.
  59. Hoffer KJ. Clinical results using the Holladay 2 intraocular lens power formula. *J Cataract Refract Surg.* 2000;26: 1233–7.
  60. Olsen T, Corydon L, Gimbel H. Intraocular lens power calculation with an improved anterior chamber depth prediction algorithm. *J Cataract Refract Surg.* 1995;21: 313–9.
  61. Hoffmann PC, Hutz WW, Eckhardt HB. Significance of optic formula selection for postoperative refraction after cataract operation [in German]. *Klin Monatsbl Augenheilkd* 1997;211: 168–77.
  62. Retzlaff JA, Sanders DR, Kraff MC. Development of the SRK/T intraocular lens implant power calculation formula. *J Cataract Refract Surg.* 1990;16: 333–40.
  63. Hajgis W. Intraocular lens calculation in extreme myopia. *J Cataract Refract Surg.* 2009;35: 906–11.
  64. Малюгин Б.Э., Пантелеев Е.Н., Бессарабов А.Н., Агафонов С.Г., Оптимизация константы а при расчете ИОЛ на глазах после радиальной кератотомии. *Современные технологии в офтальмологии.* 2017;6: 83–85.
  65. Тахчиди Х.П., Пантелеев Е.Н., Бессарабов А.Н. Формула расчета оптической силы ИОЛ «MIKOF/ALF» на основе параметризованного схематического стандартного артифакичного глаза. *Офтальмохирургия.* 2010;4: 20–33.
  66. Арзамасцев А.А., Фабрикантов О.Л., Зенкова Н.А., Белоусов Н.К. Оптимизация формул для расчета ИОЛ. *Вестник Тамбовского университета. Серия: Естественные и технические науки.* 2016;21(1): 208–213.
  67. Иванов М.Н., Шевелев А.Ю. Формула расчета оптической силы интраокулярных линз. *Вестник офтальмологии.* 2003;119(4): 52–54.
  68. Тахчиди Х.П., Мухаметшина Э.З. Сравнительный анализ точности методик расчета оптической силы ИОЛ SRK/T, HOLLADAY 1 И HOFFER Q с отечественной методикой MIKOF/ALF. *Вестник Медицинского стоматологического института.* 2011;2(17): 77–78.
  69. Schaumberg DA, Dana MR, Christen WG, Glynn RJ. A systematic overview of the incidence of posterior capsule opacification. *Ophthalmology.* 1998;105: 1213–21.
  70. Baratz KH, Cook BE, Hodge DO. Probability of Nd:YAG laser capsulotomy after cataract surgery in Olmsted County, Minnesota. *Am J Ophthalmol.* 2001;131: 161–6.
  71. Cataract Management Guideline Panel. *Cataract in Adults: Management of Functional Impairment. Clinical Practice Guideline, Number 4.* Rockville, MD: USDHHS, AHCPR Publ. No. (PHS) 93-0542; 1993.
  72. Schein OD, Steinberg EP, Javitt JC et al. Variation in cataract surgery practice and clinical outcomes. *Ophthalmology.* 1994;101: 1142–52.
  73. Ursell PG. Three-year incidence of Nd:YAG capsulotomy and posterior capsule opacification and its relationship to monofocal acrylic IOL biomaterial: a UK Real World Evidence study. *Eye* 2018 <https://doi.org/10.1038/s41433-018-0131-2>
  74. Ильина С.Н., Завадский П.Ч. Хирургическое лечение возрастной катаракты на современном этапе. *Журнал ГрГМУ.* 2009;1: 84–91.
  75. Tinley CG, Frost A, Hakin KN et al. Is visual outcome compromised when next day review is omitted after phacoemulsification surgery? A randomised control trial. *Br J Ophthalmol.* 2003;87: 1350–5.
  76. Alwitry A, Rotchford A, Gardner I. First day review after uncomplicated phacoemulsification: is it necessary? *Eur J Ophthalmol* 2006;16: 554–9.

77. [Saeed A, Guerin M, Khan I et al. Deferral of first review after uneventful phacoemulsification cataract surgery until 2 weeks: randomized controlled study. J Cataract Refract Surg. 2007;33: 1591–6.](#)
78. [Tan JH, Newman DK, Klunker C et al. Phacoemulsification cataract surgery: is routine review necessary on the first post-operative day? Eye 2000;14 \(Pt 1\): 53–5.](#)
79. [Jelin E, Wisløff T, Moe MC, Heiberg T. Psychometric properties of the National Eye Institute Visual Function Questionnaire \(NEI-VFQ\\_25\) in Norwegian population of patients with neovascular age related macular degeneration compared to a control population. Health Qual Life Outcomes. 2019;17\(1\): 140. doi: 10.1186/s12955-019-1203-0](#)
80. [Owen CG, Rudnicka AR, Smeeth L, Evans JR, Wormald RP, Fletcher AE. Is the NEI-VFQ-25 a useful tool in identifying visual impairment in an elderly population? BMC Ophthalmol. 2006;6: 24.](#)
81. [Taylor HR, West SK, Rosenthal FS, Muñoz B, Newland HS, Abbey H & Emmett EA \(1988\). Effect of Ultraviolet Radiation on Cataract Formation. New England Journal of Medicine, 319\(22\): 1429–1433.](#)
82. [Rosenthal FS, Bakalian AE. & Taylor HR \(1986\). The effect of prescription eyewear on ocular exposure to ultraviolet radiation. American Journal of Public Health, 76\(10\): 1216–1220.](#)
83. [Wang JJ, Rochtchina E, Tan AG et al. Use of inhaled and oral corticosteroids and the long-term risk of cataract. Ophthalmology. 2009;116: 652–7.](#)
84. [McCarty CA, Nanjan MB, Taylor HR. Attributable risk estimates for cataract to prioritize medical and public health action. Invest Ophthalmol Vis Sci. 2000;41: 3720–5.](#)
85. [Jelin E, Wisløff T, Moe MC, Heiberg T. Psychometric properties of the National Eye Institute Visual Function Questionnaire \(NEI-VFQ\\_25\) in a Norwegian population of patients with neovascular age-related macular degeneration compared to a control population. Health Qual Life Outcomes. 2019;17\(1\): 140. doi: 10.1186/s12955-019-1203-0](#)
86. [Owen CG, Rudnicka AR, Smeeth L, Evans JR, Wormald RP, Fletcher AE. Is the NEI-VFQ-25 a useful tool in identifying visual impairment in an elderly population? BMC Ophthalmol. 2006;6: 24.](#)



# Приложение А1. Состав рабочей группы

1. **Амиров Айдар Наилевич** – к.м.н., заведующий кафедрой офтальмологии ГБОУ ДПО КГМА МЗ РФ, член Президиума ООО «Ассоциация врачей-офтальмологов», член Президиума ООО «Общество офтальмологов России»;
2. **Астахов Сергей Юрьевич** – д.м.н., профессор, зав. кафедрой офтальмологии ГБОУ ВПО «Первый Санкт-Петербургский государственный медицинский университет имени академика И.П. Павлова» МЗ РФ, вице-президент ООО «Ассоциация врачей-офтальмологов»;
3. **Беликова Елена Ивановна** – д.м.н., профессор кафедры офтальмологии АПО ФБГУ ФНКЦ ФМБА, главный врач «Глазная клиника доктора Беликовой», член ООО «Общество офтальмологов России»;
4. **Бикбов Мухаррам Мухтарамович** – д.м.н., профессор, директор ГБУ «Уфимский НИИ глазных болезней Академии наук Республики Башкортостан», член Президиума ООО «Ассоциация врачей-офтальмологов», Первый заместитель председателя Президиума ООО «Общество офтальмологов России»;
5. **Егорова Елена Владиленовна** – к.м.н., заместитель директора по лечебной работе Новосибирского филиала ФГБУ «МНТК «Микрохирургия глаза» имени академика С.Н. Фёдорова» МЗ РФ, член ООО «Общество офтальмологов России»;
6. **Кожухов Арсений Александрович** – д.м.н., профессор, ведущий офтальмохирург офтальмологической клиники «СПЕКТР», Москва, член ООО «Общество офтальмологов России»;
7. **Коновалов Михаил Егорович** – д.м.н., профессор, главный врач ООО «Офтальмологический центр Коновалова», Москва, член Президиума ООО «Общество офтальмологов России»;
8. **Кобаев Сергей Юрьевич** – д.м.н., заведующий отделом хирургии хрусталика и интраокулярной коррекции ФГАУ «НМИЦ «МНТК «Микрохирургия глаза» имени академика С.Н. Фёдорова» МЗ РФ, член ООО «Общество офтальмологов России»;
9. **Кочмала Олег Борисович** – д.м.н., руководитель центра микрохирургии глаза НУЗ «Дорожная клиническая больница на станции «Ростов-Главный» ОАО «РЖД», член ООО «Общество офтальмологов России»;
10. **Куликов Алексей Николаевич** – д.м.н., начальник кафедры офтальмологии военно-медицинской академии им. С.М. Кирова, главный офтальмолог Министерства обороны Российской Федерации, член Президиума ООО «Общество офтальмологов России»;
11. **Лаптев Борис Владимирович** – заведующий операционным блоком ЗАО «Екатеринбургский центр МНТК «Микрохирургия глаза», член ООО «Общество офтальмологов России»;
12. **Малюгин Борис Эдуардович** – д.м.н., профессор, заместитель генерального директора по научной работе ФГАУ «НМИЦ «МНТК «Микрохирургия глаза» им. академика С.Н. Фёдорова» МЗ РФ, Председатель ООО «Общество офтальмологов России»;
13. **Мамиконян Вардан Рафаэлович** – д.м.н., профессор, заместитель директора по науке ФГБУ «НИИ глазных болезней» РАМН, член Правления ООО «Общество офтальмологов России»;
14. **Першин Кирилл Борисович** – д.м.н., профессор, академик РАЕН, медицинский директор офтальмологических клиник «Эксимер», член ООО «Общество офтальмологов России»;
15. **Соболев Николай Петрович** – к.м.н., главный врач ФГАУ НМИЦ «МНТК «Микрохирургия глаза» имени академика С.Н. Фёдорова» МЗ РФ, член ООО «Общество офтальмологов России»;
16. **Тахтаев Юрий Викторович** – д.м.н., профессор, профессор кафедры офтальмологии ПСПбГМУ им. академика И.П. Павлова, член ООО «Общество офтальмологов России»;
17. **Трубилин Владимир Николаевич** – д.м.н., профессор, руководитель Центра офтальмологии ФМБА России, заведующий кафедрой офтальмологии Академии постдипломного образования ФГБУ ФНКЦ ФМБА России, член Президиума ООО «Общество офтальмологов России», член Президиума ООО «Ассоциация врачей-офтальмологов»;
18. **Ченцова Екатерина Валериановна** – д.м.н., профессор, и.о. руководителя отдела травматологии, реконструкционной хирургии и глазного протезирования ФГБУ «Московский НИИ глазных болезней им. Гельмгольца» МЗ РФ, член ООО «Ассоциация врачей-офтальмологов».

**Конфликт интересов отсутствует.**

## Приложение А2. Методология разработки клинических рекомендаций

Методология разработки клинических рекомендаций основана на методах доказательной медицины. В данных клинических рекомендациях все сведения ранжированы по уровню достоверности (доказательности) в зависимости от количества и качества исследований по данной проблеме.

### Целевая аудитория данных клинических рекомендаций:

1. Врачи-офтальмологи
2. Ординаторы и аспиранты по специальности «Офтальмология»
3. Студенты высших медицинских учебных заведений

**Таблица 1.** Шкала оценки уровней достоверности доказательств (УДД) для методов диагностики (диагностических вмешательств)

УДД	Расшифровка
1	Систематические обзоры исследований с контролем референсным методом или систематический обзор рандомизированных клинических исследований с применением мета-анализа
2	Отдельные исследования с контролем референсным методом или отдельные рандомизированные клинические исследования и систематические обзоры исследований любого дизайна, за исключением рандомизированных клинических исследований, с применением мета-анализа
3	Исследования без последовательного контроля референсным методом или исследования с референсным методом, не являющимся независимым от исследуемого метода или нерандомизированные сравнительные исследования, в том числе когортные исследования
4	Несравнительные исследования, описание клинического случая
5	Имеется лишь обоснование механизма действия или мнение экспертов

**Таблица 2.** Шкала оценки уровней достоверности доказательств (УДД) для методов профилактики, лечения и реабилитации (профилактических, лечебных, реабилитационных вмешательств)

УДД	Расшифровка
1	Систематический обзор РКИ с применением мета-анализа
2	Отдельные РКИ и систематические обзоры исследований любого дизайна, за исключением РКИ, с применением мета-анализа
3	Нерандомизированные сравнительные исследования, в т.ч. когортные исследования
4	Несравнительные исследования, описание клинического случая или серии случаев, исследования «случай-контроль»
5	Имеется лишь обоснование механизма действия вмешательства (доклинические исследования) или мнение экспертов

**Таблица 3.** Шкала оценки уровней убедительности рекомендаций (УУР) для методов профилактики, диагностики, лечения и реабилитации (профилактических, диагностических, лечебных, реабилитационных вмешательств)

УУР	Расшифровка
A	Сильная рекомендация (все рассматриваемые критерии эффективности (исходы) являются важными, все исследования имеют высокое или удовлетворительное методологическое качество, их выводы по интересующим исходам являются согласованными)
B	Условная рекомендация (не все рассматриваемые критерии эффективности (исходы) являются важными, не все исследования имеют высокое или удовлетворительное методологическое качество и/или их выводы по интересующим исходам не являются согласованными)
C	Слабая рекомендация (отсутствие доказательств надлежащего качества (все рассматриваемые критерии эффективности (исходы) являются неважными, все исследования имеют низкое методологическое качество, и их выводы по интересующим исходам не являются согласованными)

### **Порядок обновления клинических рекомендаций**

Механизм обновления клинических рекомендаций предусматривает их систематическую актуализацию – не реже чем один раз в три года или при появлении новой информации о тактике ведения пациентов с данным заболеванием. Решение об обновлении принимает МЗ РФ на основе предложений, представленных медицинскими некоммерческими профессиональными организациями. Сформированные предложения должны учитывать результаты комплексной оценки лекарственных препаратов, медицинских изделий, а также результаты клинической апробации.

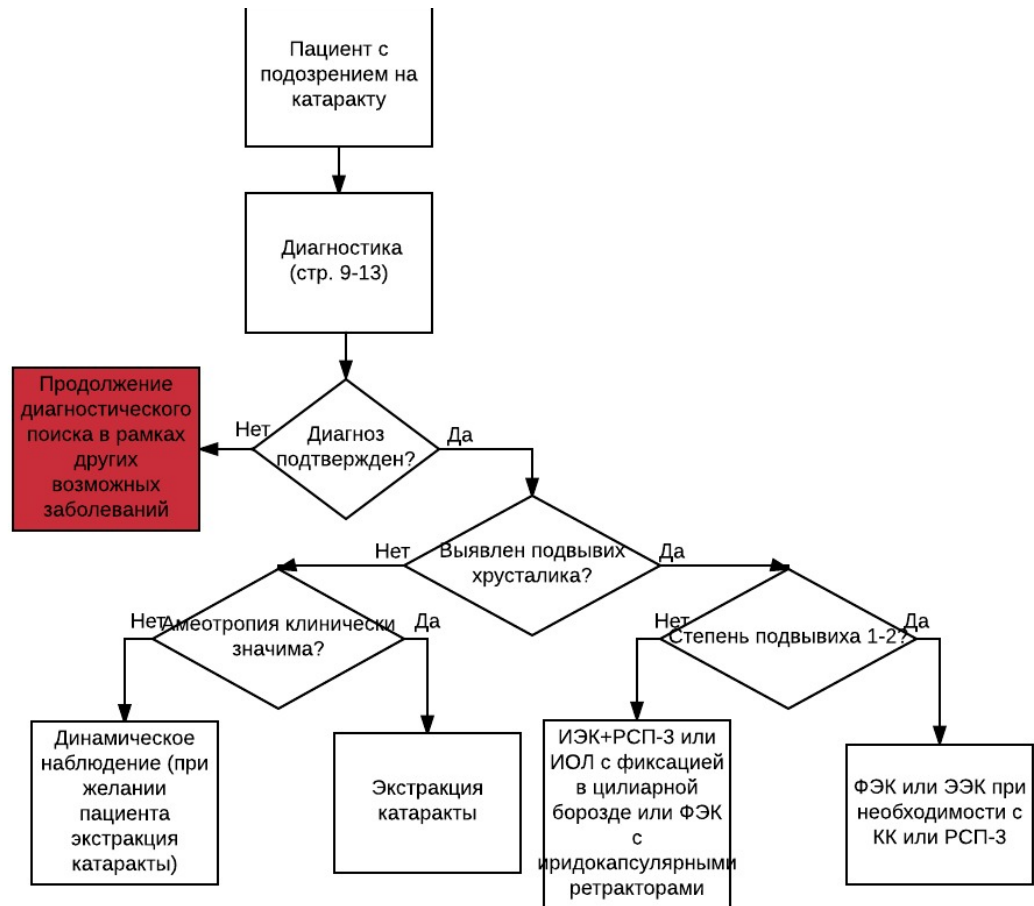
## **Приложение А3. Связанные документы**

Данные клинические рекомендации разработаны с учётом следующих нормативно-правовых документов:

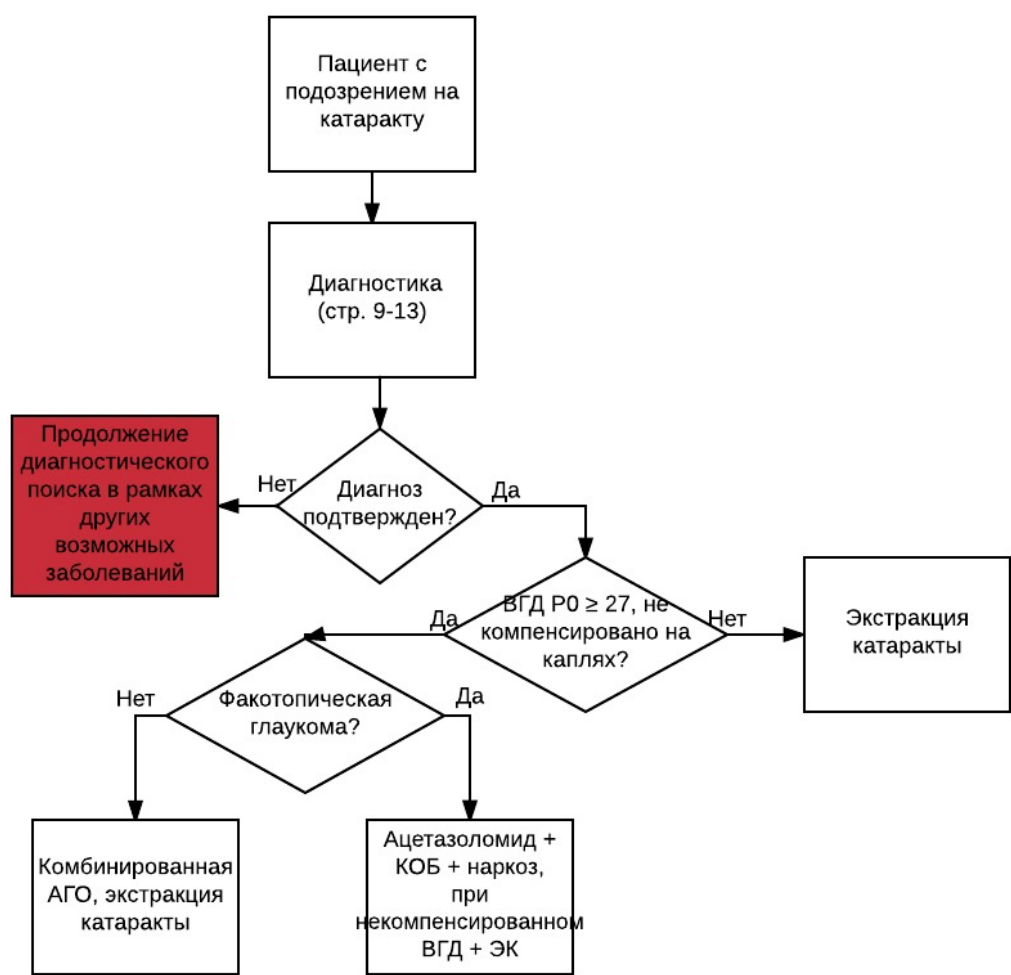
1. Приказ Минздрава России от 13.12.2012 N 26116 «Об утверждении Порядка оказания медицинской помощи взрослому населению при заболеваниях глаза, его придаточного аппарата и орбиты».
2. Приказ Минздрава России от 25.10.2012 N 422н «Об утверждении Порядка оказания медицинской помощи детям при заболеваниях глаза, его придаточного аппарата и орбиты».

# Приложение Б. Алгоритмы ведения пациента

## Старческая катаракта



## Сочетание катаракты и глаукомы



## Приложение В. Информация для пациентов

Пациенты с помутнением хрусталика обращаются с первичными жалобами на постепенное затуманивание зрения в первичное лечебно-профилактическое учреждение самотеком или выявляются при ежегодном диспансерном обследовании. После установки диагноза катаракта с высокой остротой зрения пациенту назначается динамическое наблюдение 1 раз в 6 месяцев. При снижении зрительных функций менее 0,5 с коррекцией и/или приводящие к ограничению трудоспособности, которое больше не удовлетворяет их потребностям и создает дискомфорт в повседневной жизни, пациент вправе получить направление на хирургическое лечение.

# Приложение Г.

## Приложение Г1. Шаблон включения клинических шкал оценки, вопросников и других оценочных инструментов состояния пациента

Название на русском языке: Вопросник зрительных функций Национального Института Глаза

Оригинальное название (если есть): The National Eye Institute Visual Function Questionnaire (NEI-VFQ 25)

Источник (официальный сайт разработчиков, публикация с валидацией): [85, 86]

Тип (подчеркнуть):

- шкала оценки
- индекс
- вопросник
- другое (уточнить): \_\_\_\_\_

Назначение: субъективная оценка пациентом зрительных функций

Оценочный инструмент, содержание:

### Русскоязычная версия вопросника NEI-VFQ 25 [84, 85]

1. В целом Вы могли бы сказать, что состояние Вашего здоровья:

прекрасное ..... 1

очень хорошее..... 2

хорошее ..... 3

удовлетворительное..... 4

плохое ..... 5

2. В настоящее время могли бы Вы сказать, что зрение обоих глаз (в очках или с контактными линзами, если Вы их используете) прекрасное, хорошее, удовлетворительное, плохое, очень плохое?

прекрасное ..... 1

хорошее ..... 2

удовлетворительное..... 3

плохое ..... 4

очень плохое ..... 5

полностью слеп/-а ..... 6

3. Как часто Вы испытываете чувство беспокойства по поводу своего зрения?

никогда ..... 1

редко ..... 2

иногда ..... 3

часто ..... 4

постоянно..... 5

4. Насколько сильную боль или дискомфортные ощущения Вы испытываете в глазах или вокруг глаз (например, жжение, зуд или ноющую боль)?

не возникают..... 1

незначительные ..... 2

умеренные..... 3

сильные..... 4

очень сильные ..... 5

5. Насколько Вам трудно читать обычный газетный шрифт?

совсем нетрудно..... 1

немного трудно ..... 2

довольно трудно ..... 3

чрезвычайно трудно ..... 4

перестали делать это из-за зрения ..... 5

перестали делать это по другим причинам

или не имеете к этому интереса ..... 6

6. Насколько Вам трудно заниматься теми видами работы или любимыми занятиями, для которых:

требуется хорошо видеть вблизи: приготовление еды, шитье, мелкий ремонт в доме или использование ручных инструментов?

совсем не трудно..... 1

немного трудно ..... 2

довольно трудно ..... 3

чрезвычайно трудно ..... 4

перестали делать это из-за зрения ..... 5

перестали делать это по другим причинам

или не имеете к этому интереса ..... 6

7. Из-за проблем со зрением насколько Вам трудно найти что-либо на полке, заставленной разными предметами?

совсем не трудно..... 1

немного трудно ..... 2

довольно трудно ..... 3

чрезвычайно трудно ..... 4

перестали делать это из-за зрения ..... 5

перестали делать это по другим причинам

или не имеете к этому интереса ..... 6

8. Насколько Вам трудно читать уличные вывески и указатели или названия магазинов?

совсем не трудно..... 1

немного трудно ..... 2

довольно трудно ..... 3

чрезвычайно трудно ..... 4

перестали делать это из-за зрения ..... 5

перестали делать это по другим причинам



или не имеете к этому интереса ..... 6

9. Из-за проблем со зрением насколько Вам трудно шагать вниз по ступеням, спускаться по лестнице или сходить с тротуара при тусклом освещении или ночью?

совсем не трудно..... 1

немного трудно ..... 2

довольно трудно ..... 3

чрезвычайно трудно ..... 4

перестали делать это из-за зрения ..... 5

перестали делать это по другим причинам

или не имеете к этому интереса ..... 6

10. Из-за проблем со зрением насколько Вам трудно замечать объекты по сторонам, когда Вы идете?

совсем не трудно..... 1

немного трудно ..... 2

довольно трудно ..... 3

чрезвычайно трудно ..... 4

перестали делать это из-за зрения ..... 5

перестали делать это по другим причинам

или не имеете к этому интереса ..... 6

11. Из-за проблем со зрением насколько Вам трудно увидеть, как люди реагируют на то, что Вы им говорите?

совсем не трудно..... 1

немного трудно ..... 2

довольно трудно ..... 3

чрезвычайно трудно ..... 4

перестали делать это из-за зрения ..... 5

перестали делать это по другим причинам

или не имеете к этому интереса ..... 6

12. Из-за проблем со зрением насколько Вам трудно выбирать себе одежду и подбирать предметы одежды, подходящие друг другу?

совсем не трудно..... 1

немного трудно ..... 2

довольно трудно ..... 3

чрезвычайно трудно ..... 4

перестали делать это из-за зрения ..... 5

перестали делать это по другим причинам

или не имеете к этому интереса ..... 6

13. Из-за проблем со зрением насколько Вам трудно общаться с людьми, когда Вы ходите в гости?

совсем не трудно..... 1

- немного трудно ..... 2
- довольно трудно ..... 3
- чрезвычайно трудно ..... 4
- перестали делать это из-за зрения ..... 5
- перестали делать это по другим причинам
- или не имеете к этому интереса ..... 6

14. Из-за проблем со зрением насколько Вам трудно ходить в кино, в театр или посещать спортивные мероприятия?

- совсем не трудно..... 1
- немного трудно ..... 2
- довольно трудно ..... 3
- чрезвычайно трудно ..... 4
- перестали делать это из-за зрения ..... 5
- перестали делать это по другим причинам
- или не имеете к этому интереса ..... 6

15. Если в настоящее время водите машину: насколько Вам трудно водить машину днем, когда Вы ездите по знакомым для Вас местам?

- совсем не трудно ..... 1
- немного трудно ..... 2
- довольно трудно ..... 3
- чрезвычайно трудно ..... 4

16. Насколько Вам трудно водить машину ночью в знакомых местах?

- совсем не трудно ..... 1
- немного трудно ..... 2
- довольно трудно..... 3
- чрезвычайно трудно ..... 4
- перестали делать это из-за зрения..... 5
- перестали делать это по другим причинам
- или не имеете к этому интереса..... 6

16а. Насколько Вам трудно водить машину в сложных условиях, таких как плохая погода, час пик, шоссе или городское движение?

- совсем не трудно ..... 1
- немного трудно ..... 2
- довольно трудно..... 3
- чрезвычайно трудно ..... 4
- перестали делать это из-за зрения..... 5
- перестали делать это по другим причинам
- или не имеете к этому интереса..... 6

17. Из-за проблем со зрением Вам удастся сделать меньше, чем Вам хотелось бы?

- Постоянно.....1
- Часто.....2
- Иногда.....3
- Редко.....4
- Никогда.....5

18. Из-за проблем со зрением Вы ограничены в том, как долго Вы можете работать или заниматься другими видами деятельности?

- Постоянно.....1
- Часто.....2
- Иногда.....3
- Редко.....4
- Никогда.....5

19. Насколько часто Вам приходится отказываться от того, что Вы хотели бы делать из-за боли или дискомфортных ощущений в глазах или вокруг глаз, например, жжение, зуд или ноющая боль?

- Постоянно.....1
- Часто.....2
- Иногда.....3
- Редко.....4
- Никогда.....5

20. Из-за проблем со зрением я провожу дома большую часть времени:

- совершенно верно .....1
- в основном верно .....2
- не знаю.....3
- в основном неверно .....4
- совершенно неверно .....5

21. Из-за проблем со зрением я часто чувствую себя раздраженным/-ой и неудовлетворенным/-ой :

- совершенно верно .....1
- в основном верно .....2
- не знаю.....3
- в основном неверно .....4
- совершенно неверно .....5

22. Из-за проблем со зрением я значительно хуже могу контролировать то, что делаю:

- совершенно верно .....1
- в основном верно .....2
- не знаю.....3
- в основном неверно .....4
- совершенно неверно .....5

23. Из-за проблем со зрением мне приходится слишком часто полагаться на то, что мне говорят окружающие:

- совершенно верно .....1
- в основном верно .....2
- не знаю.....3
- в основном неверно .....4
- совершенно неверно .....5

24. Из-за проблем со зрением мне часто необходима помощь окружающих:

- совершенно верно .....1
- в основном верно .....2
- не знаю.....3
- в основном неверно .....4
- совершенно неверно .....5

25. Я беспокоюсь о том, что из-за проблем со зрением я могу сделать что-то, из-за чего я или окружающие будут испытывать неловкость:

- совершенно верно .....1
- в основном верно .....2
- не знаю.....3
- в основном неверно .....4
- совершенно неверно .....5

### **Интерпретация**

Все вопросы, предложенные в анкете, сгруппированы в блоки, оценивающие физическое, психическое и социальное функционирование пациента относительно качества его зрительного восприятия. Сумма баллов по всем разделам методики позволяет оценить степень снижения качества жизни больного относительно его зрительных функций.

Утверждено:  
Общероссийская  
общественная организация  
«Ассоциация  
врачей- офтальмологов»

\_\_\_\_\_ Нероев В.В.

Утверждено:  
Общероссийская  
общественная  
организация  
«Общество офтальмологов  
России»

\_\_\_\_\_ Малюгин Б.Э.

Клинические рекомендации

## Аниридия врожденная

Кодирование по Международной Q13.1  
статистической классификации  
болезней и проблем, связанных  
со здоровьем:

Возрастная группа: **Дети**

Год утверждения: **202\_**

Разработчик клинической рекомендации:

- **Общероссийская общественная организация «Ассоциация врачей-офтальмологов»**
- **Ассоциация медицинских генетиков**
- **Общество Офтальмологов России**
- **Союз педиатров России**

Утверждено:  
Союз педиатров России

\_\_\_\_\_ Намазова-Баранова Л.С.

Утверждено  
Ассоциация медицинских  
генетиков

\_\_\_\_\_ Куцев С.И.

## Оглавление

<b>Оглавление .....</b>	<b>2</b>
<b>Список сокращений .....</b>	<b>4</b>
<b>Термины и определения .....</b>	<b>5</b>
1.1 Определение заболевания или состояния (группы заболеваний или состояний) .....	6
1.2 Этиология и патогенез заболевания или состояния (группы заболеваний или состояний) .....	6
1.3 Эпидемиология заболевания или состояния (группы заболеваний или состояний) .....	8
1.4 Особенности кодирования заболевания или состояния (группы заболеваний или состояний) по Международной статистической классификации болезней и проблем, связанных со здоровьем	8
1.5 Классификация заболевания или состояния (группы заболеваний или состояний) .....	8
1.6 Клиническая картина заболевания или состояния (группы заболеваний или состояний) .....	8
<b>2. Диагностика заболевания или состояния (группы заболеваний или состояний), медицинские показания и противопоказания к применению методов диагностики .....</b>	<b>10</b>
2.1 Жалобы и анамнез .....	12
2.2 Физикальное обследование .....	12
2.3 Лабораторные диагностические исследования .....	13
2.4 Инструментальные диагностические исследования .....	14
2.5 Другие диагностические исследования .....	25
<b>3. Лечение, включая медикаментозную и немедикаментозную терапии, диетотерапию, обезболивание, медицинские показания и противопоказания к применению методов лечения .....</b>	<b>25</b>
3.1 Консервативное лечение .....	25
3.2 Хирургическое лечение (показания к неотложному, в том числе повторному хирургическому лечению; методы хирургического лечения) .....	29
<b>4. Медицинская реабилитация, медицинские показания и противопоказания к применению методов реабилитации .....</b>	<b>35</b>
<b>5. Профилактика и диспансерное наблюдение, медицинские показания и противопоказания к применению методов профилактики .....</b>	<b>36</b>
<b>6. Организация оказания медицинской помощи .....</b>	<b>36</b>

<b>7. Дополнительная информация (в том числе факторы, влияющие на исход заболевания или состояния).....</b>	<b>37</b>
<b>Критерии оценки качества медицинской помощи .....</b>	<b>38</b>
<b>Список литературы.....</b>	<b>39</b>
<b>Приложение А1. Состав рабочей группы по разработке и пересмотру клинических рекомендаций .....</b>	<b>46</b>
<b>Приложение А2. Методология разработки клинических рекомендаций.....</b>	<b>48</b>
<b>Приложение А3. Справочные материалы, включая соответствие показаний к применению и противопоказаний, способов применения и доз лекарственных препаратов, инструкции по применению лекарственного препарата.....</b>	<b>50</b>
<b>Приложение Б. Алгоритмы действий врача .....</b>	<b>59</b>
<b>Приложение В. Информация для пациента .....</b>	<b>60</b>
<b>Приложение Г1-ГН. Шкалы оценки, вопросники и другие оценочные инструменты состояния пациента, приведенные в клинических рекомендациях .....</b>	<b>61</b>

## **Список сокращений**

АК – аниридийная кератопатия

АФС – аниридийный фиброзный синдром

ВА – врожденная аниридия

ВГД – внутриглазное давление

ВГЖ – внутриглазная жидкость

ВК – врожденная катаракта

ДД – диаметр диска

ДНК – дезоксирибонуклеиновая кислота

ДЗН – диск зрительного нерва

ДЛ-ТСЦК – диод-лазерная транссклеральная контактная циклокоагуляция

ЗВП – зрительно вызванные потенциалы

ИОЛ – интраокулярная линза

МКБ 10 – международная классификация болезней 10-го пересмотра

НЛСК – недостаточность лимбальных стволовых клеток

НРП – нейроретинальный поясок

ОКТ – оптическая когерентная томография (Оптическое исследование сетчатки с помощью компьютерного анализатора, Оптическое исследование переднего отдела глаза с помощью компьютерного анализатора, Оптическое исследование заднего отдела глаза с помощью компьютерного анализатора)

СП – статическая периметрия

СТЭ – трабекулоэктомия (синустрабекулоэктомия)

УПК – угол передней камеры

ЦХО – цилиохориоидальная отслойка

ЧЭС – чрезкожная электростимуляция

ЭРГ – электроретинография

ЭФИ – электрофизиологические исследования

Э/Д – соотношение экскавации к диску зрительного нерва



## Термины и определения

**Врожденная аниридия (ВА)** – врожденный порок развития глаза, характеризующийся полной или частичной гипоплазией радужки и патологическими изменениями всех структур глаза.

**Гипоплазия фовеа и диска зрительного нерва (ДЗН)** – отсутствие правильно сформированной сетчатки в зоне фовеа и ДЗН (недоразвитие данных структур), характеризуется отсутствием фовеальной депрессии макулярного контура и уменьшением размеров ДЗН.

**Гониодисгенез** – врожденные аномалии угла передней камеры (УПК) и дренажной системы глаза, возникающие в результате задержки в развитии и дифференциации этих структур.

**Аниридийная кератопатия** – своеобразное нарушение прозрачности роговицы, возникающее на фоне первичной недостаточности лимбальных стволовых клеток (НЛСК) и постепенно прогрессирующее от периферии к центру роговицы в виде васкуляризированного паннуса (нарушение развития и регенерации нормальной роговицы).

**Аниридийный фиброзный синдром (АФС)** – это осложнение, снижающее зрительные функции и описанное только при ВА. Представляет собой фиброзный рубцовый процесс не воспалительного генеза, ассоциированный с развитием гипотонии и фтизиса глаза [40] и возникающий после хирургических вмешательств.

# 1. Краткая информация по заболеванию или состоянию (группе заболеваний или состояний)

## 1.1 Определение заболевания или состояния (группы заболеваний или состояний)

Врожденная аниридия (OMIM #106210) – редкий наследственный врожденный порок развития глаза, характеризующийся полной или частичной гипоплазией радужки и патологическими изменениями всех структур глаза. Заболевание наследуется по аутосомно-доминантному типу с полной пенетрантностью и варьирующей экспрессивностью [1, 2, 3].

## 1.2 Этиология и патогенез заболевания или состояния (группы заболеваний или состояний)

В основе этиологии ВА, как самостоятельной нозологической единицы, лежат мутации гена *PAX6* в 90 % случаев (OMIM \*607108), в том числе хромосомные перестройки региона 11p13 с вовлечением локуса *PAX6* или в 5 % удаленной *цис*-регуляторной области, контролирующей экспрессию гена *PAX6* [1]. В 5 % формирование ВА ассоциировано с мутациями генов *PITX2* (OMIM \*601542), *FOXC1* (OMIM \*601090), *FOXE3* (OMIM\* 601094), *CYP1B1* (OMIM\* 601771), *PITX3* (OMIM\* 602669), *FOXE3* (OMIM\* 601094), *FOXC1* (OMIM\* 601090), *PXDN* (OMIM\* 605158)) [2,4]. Патогенез ВА, клинические проявления, степень поражения различных структур глаза обусловлены генетической гетерогенностью, причем как локусной (мутации различных генов), так и аллельной (тип мутаций). Большое значение в формировании клинической картины играет генетический фон, т.е. совокупность и сочетание генетических вариантов, которые приводят к снижению адаптации [5].

В настоящий момент нет единой классификации ВА. Чарчиль А. в 1996 г. предложила классифицировать ВА с точки зрения этиопатогенеза и клинического портрета. Согласно данной классификации ВА относится к группе мезенхимальных дисгенезов глаза (фенотипическая серия OMIM#107250) [6]. В дальнейшем, после открытия генов, участвующих в этиопатогенезе дисгенезов переднего отрезка глаза, в данной классификации выделили 8 клинико-генетических типов, ассоциированных с мутациями в различных генах (*PITX3* (OMIM\* 602669), *FOXE3* (OMIM\* 601094), *FOXC1* (OMIM\* 601090), *PITX2* (OMIM\* 601542), *CYP1B1* (OMIM\* 601771), *PXDN* (OMIM\* 605158) [7,8]. Кроме того, к этой группе можно отнести и другие состояния, вызываемые мутациями в тех же генах: аномалии группы синдрома Аксенфельда — Ригера (OMIM #602482), иридогониодисгенезы I, II типа (OMIM #601631 и OMIM #137600), аномалия Петерса (OMIM #604229) [9].

Исходя из этиопатогенеза, клинической картины ВА, установления первичной молекулярной природы и литературных данных в настоящий момент целесообразно систематизировать рассматриваемую аномалию следующим образом.

1. Изолированная врожденная аниридия (или несиндромальная врожденная аниридия). В 75% ВА случаев развивается как изолированная глазная аномалия с вовлечением в патологический процесс только зрительного анализатора без изменений в других системах органов [10]. Согласно базе данных OMIM выделяют три формы: AN1 (OMIM #106210), AN2 (OMIM #617141) и AN3 (OMIM #617142). Они ассоциированы соответственно с генами *PAX6*, *ELP4* (OMIM\* 606985) [11] и *TRIM44* (OMIM\* 612298). Однако, единственной причиной ВА по-прежнему считается снижение или изменение функции гена *PAX6*. В данную группу помимо ВА включены аномалии группы офтальмологических синдромов: Аксенфельда — Ригера (OMIM #602482), иридогониодисгенезы I, II типа (OMIM #601631 и OMIM #137600), аномалия Петерса (OMIM #604229) и некоторые другие [9].

2. Аниридия, входящая в симптомокомплекс наследственного синдрома. В 25% случаев ВА является симптомом наследственной синдромальной патологии, при которой поражаются в соответствии с эмбриогенезом неврологическая, эндокринная, опорно-двигательная и другие системы в сочетании друг с другом или по отдельности. Наследственные синдромы с полиорганным поражением и врожденными аномалиями радужки встречаются примерно в 12 % случаев. Данная группа заболеваний ассоциирована с мутациями и хромосомными перестройками, вовлекающими как локус гена *PAX6* [12, 13], так и в других генах (до 5 %) [2, 4, 14, 15]. Основным синдромом данной группы, составляющим более половины всех случаев синдромальной ВА и 2,5–13 % всех случаев изолированной аномалии радужки является синдром WAGR (OMIM #194072), который характеризуется четырьмя клиническими признаками: опухолью Вильмса (W), врожденной аниридией (A), урогенитальными нарушениями (G) и задержкой психомоторного развития (R). Этиологию WAGR синдрома связывают с делециями разной протяженности теломерной части хромосомного региона 11p13 (hg19: chr11:31,000,001—36,400,000), захватывающей одновременно гены *PAX6* и *WT1*, идентифицируемой в литературе как WAGR-область [1, 12, 16].

Кроме WAGR синдрома врожденная аномалия радужки описана в составе синдрома Гиллеспи (OMIM #206700), который характеризуется частичной гипоплазией радужки, отставанием в умственном развитии, мозжечковой атаксией и гипоплазией мозжечка. Только в трех случаях выявлена ассоциация с локусом 11p13 [17,18]. В 2016 году обнаружена генетическая причина аутосомно-доминантного синдрома Гиллеспи – ген *ITPRI* (OMIM \*147265) [19, 20].

ВА в комбинации с известными на настоящий момент синдромами и в составе некоторых множественных пороков развития описана в единичных случаях при мутациях в

генах *FAM111A* (OMIM \*615292), *PORCN* (OMIM \*300651), *BBS1* (OMIM \*209901) [21], при хромосомных синдромах 22q11 [22] и кольцевой хромосомы 6 [23, 24, 25].

В завершении раздела хотелось бы отметить, что прогресс знаний в молекулярной биологии значительно изменил первичное восприятие в этиопатогенезе, клинической картине и возможностях лечебных и реабилитационных мероприятий. Данный процесс только набирает обороты и предполагает возможность дальнейших расшифровок действия генов их влияния на патогенетические механизмы.

### **1.3 Эпидемиология заболевания или состояния (группы заболеваний или состояний)**

Согласно базе данных редких и орфанных заболеваний распространенность изолированной врожденной аниридии (ORPHA:250923) составляет 1-9:100000 [26].

По литературным данным частота встречаемости ВА варьирует от 1:50000 до 1:100000 новорожденных [27-29]. Соотношение семейных и единичных (спорадических) случаев отличается по данным разных авторов: от 2:1 [2, 14, 30] до 1:2 [4, 31].

### **1.4 Особенности кодирования заболевания или состояния (группы заболеваний или состояний) по Международной статистической классификации болезней и проблем, связанных со здоровьем**

Врожденные аномалии (пороки развития) переднего сегмента глаза (Q13)

Q13.1 – Отсутствие радужки.

### **1.5 Классификация заболевания или состояния (группы заболеваний или состояний)**

*(клиника ВА; клинические корреляции с типами мутаций PAX6; клиника глаукомы при ВА; клиника катаракты при ВА; клиника гипоплазии фовеа и ДЗН при ВА)*

### **1.6 Клиническая картина заболевания или состояния (группы заболеваний или состояний)**

Жалобы пациент и родители предъявляют редко. В основном при физикальном обследовании симптомы выявляются педиатрами. При незначительном вовлечении в патологический процесс радужной оболочки, заболевание диагностируется при плановом скрининге врача-офтальмолога. Объем дефекта радужной оболочки варьирует от ее полного отсутствия до незначительной гипоплазии. При слабой степени выраженности размер зрачка может быть нормальным, однако, могут наблюдаться изменение структуры радужной оболочки при проведении гониоскопии (см. раздел 2.3). Другие изменения радужки

характеризуются частичными дефектами в виде атипичной колобомы, эксцентричного зрачка, поликории или эктропиона радужки.

Паночулярный характер повреждений помимо дефекта радужной оболочки характеризуется кератопатией, глаукомой, катарактой, гипоплазией фовеа и ДЗН, микрофтальмом и микрокорнеа [5].

#### *Изменения роговицы при ВА*

*Аниридийная кератопатия* (АК) является одним из наиболее частых осложнений ВА, приводящих к значительному снижению зрительных функций и дискомфорту. В большинстве исследований частота обнаружения видимых изменений роговицы составляет 80-90%. В детском возрасте в 85% случаев превалируют начальные стадии АК [32].

Причину возникновения АК связывают с НЛСК [10] и альтерацией лимбального микроокружения вследствие мутации в гене *РАХ6* [33]. Медленное прогрессирование АК сопровождается центростремительным нарастанием конъюнктивального паннуса, неоваскуляризацией, появлением фиброзных участков, захватывающих эпителий роговицы и ее переднюю строму. Установлено, что процесс АК развивается постадийно с постепенным продвижением от периферии роговицы к центру.

Изменения роговицы при АК захватывают не только ее эпителиальные слои. Отмечено аномальное развитие базальной мембраны эпителия и боуеновой мембраны, а также увеличение толщины стромы роговицы [31, 34-36, 37, 38]. В то же время морфологические изменения не затрагивают десцеметову мембрану и эндотелиоциты [39].

#### *Изменения радужки при ВА:*

- полная аниридия — гониоскопически всегда определяются рудименты радужной ткани;

- частичная аниридия;

- атипичная колобома;

- эктропион сосудистой ткани.

У 50-85% пациентов с ВА развиваются помутнения в хрусталике.

#### *Клиника катаракты при ВА:*

В детском возрасте катарактальные помутнения преимущественно представлены врожденными помутнениями, которые составляют 44-67% случаев [29, 32].

- врожденная катаракта (ВК) наиболее часто встречается в виде передней и задней полярных катаракт без признаков прогрессирования [32];

- подвывих хрусталика, являющийся проявлением недостаточной стабильности связочного аппарата.

В зависимости от тяжести ВА и состояния цинновых связок может быть диагностирован подвывих хрусталика, характерна его эктопия в верхнюю половину.

#### *Клиника глаукомы при ВА:*

Наиболее частым сопутствующим проявлением ВА является глаукома, манифестирующая в большинстве случаев в детском и подростковом возрасте [24, 32, 40]. Ретенция ВГЖ при развитии глаукоматозного процесса при ВА вызвана наличием различных форм гониодисгенеза в том числе закрытием УПК вследствие иридо-корнеального сращения, а также тракционным натяжением остатков рудиментарной радужной ткани над трабекулярной сетью, и дефективностью самой трабекулярной сети. Гониоскопическая картина демонстрирует наличие тонких перемычек, сокращение которых приводит к закрытию УПК.

#### *Клиника гипоплазии фовеа и ДЗН при ВА:*

Для детей с ВА характерна различная степень фовеальной гипоплазии, что является причиной нистагма вследствие сенсорной недостаточности и врожденного снижения остроты зрения (0,1 с коррекцией). Частота проявлений гипоплазии фовеа у пациентов с ВА колеблется от 50 до 84%. ВА в 1/3 случаев сопровождается задержкой зрительного развития (delayed visual maturation — DVM) — это замедление способности к развитию фиксации взора в течение первых трех месяцев жизни [5]. В сравнении с гипоплазией фовеа гипоплазия ДЗН встречается намного реже и отмечена у 10,7-23% пациентов [32, 41].

## **2. Диагностика заболевания или состояния (группы заболеваний или состояний), медицинские показания и противопоказания к применению методов диагностики**

*Диагноз ВА выставляют на основании анамнестических данных, результатов клинического офтальмологического обследования, которое включает набор стандартных и высокоинформативных дополнительных методов исследования и результатов молекулярно-генетической диагностики. Полное офтальмологическое обследование включает в себя визометрию, тонометрию, гониоскопию, биомикроскопию глаза, офтальмоскопию, измерение центральной толщины роговицы, оптическую когерентную томографию (ОКТ) макулярной зоны и ДЗН, и/или их визуальное исследование с помощью целевой лампы и точного развернутого описания. Выполняется фоторегистрация глазных проявлений. У некоторых пациентов осмотр глазного дна, однако, невозможен (в связи с непрозрачностью оптических сред из-за центрального помутнения роговицы и изменений хрусталика) или ограничен выраженным нистагмом. Отмечаются дополнительные осложнения со стороны*

*нервной системы, почек, эндокринной и других систем органов. Опросный лист для заполнения врачами генетиком и врачом-офтальмологом приводится в приложении Г.*

Таблица 1. Методы обследования

Стандартные диагностические методики	Расширенный спектр диагностических методик (дополнительно к стандартному набору)
Наружный осмотр	Оптическое лазерное исследование головки зрительного нерва и слоя нервных волокон с помощью компьютерного анализатора (НРТ)
Рефрактометрия, визометрия	Оптическое когерентное послойное исследование переднего и заднего отдела глаза с помощью компьютерного анализатора (ОКТ переднего и заднего отделов)
Биомикроскопия глаза	Электрофизиологические методы исследования (регистрация зрительных вызванных потенциалов коры головного мозга, электроретинография)
Офтальмоскопия	Ультразвуковая пространственная биомикроскопия глаза
Офтальмотонометрия	Периметрия статическая, компьютерная
Измерение диаметра роговицы, лимба (кератометрия, лимбометрия)	Кератопахиметрия, конфокальная микроскопия роговицы
Ультразвуковое исследование глазного яблока (В-сканирование), ультразвуковая биометрия глаза	Иридокорнеальная гониография (методика предусматривает запись динамической гониоскопии с помощью ретинальной камеры)
Гониоскопия	Биомикрофотография глазного дна с использованием фундус-камеры

MLPA анализ – анализ копийности генов в локусе 11p13 с помощью реакции лигазозависимой амплификации зондов, прямое секвенирование по Сэнгеру гена <i>PAX6</i>	Флуоресцентная <i>in situ</i> гибридизация FISH со специфическими зондами
---	---

*У детей с ВА с манифестацией глаукомы в раннем возрасте с развитием клинической картины классического гидрофтальма диагностика глаукомы не представляет особых сложностей. При более поздней манифестации она может вызывать трудности из-за отсутствия или слабой выраженности характерной симптоматики, а также растянутого во времени патологического процесса.*

*Ранняя диагностика направлена на выявление признаков растяжения глаза, вызванного подъемом внутриглазного давления (ВГД), начальных проявлений атрофических процессов в ДЗН, слое нервных волокон сетчатки. Постановка раннего диагноза глаукомы должна базироваться на комплексном анализе данных с учетом асимметричного характера клинических и морфофункциональных характеристик парных глаз.*

*Обнаружение помутнений хрусталика (катаракты) не представляет сложностей и диагностируется, как правило, при биомикроскопии глаза.*

### **2.1 Жалобы и анамнез**

- **Рекомендуется** сбор анамнеза и жалоб у всех пациентов с ВА [40, 42].

**Уровень убедительности рекомендаций С** (уровень достоверности доказательств – 4)

**Комментарии:** *Все дети должны быть обследованы педиатром, невропатологом, кардиологом, генетиком и при необходимости другими специалистами на предмет наличия соматической патологии. Выяснение сведений о раннем постнатальном периоде: частоте и тяжести перенесенных инфекционных заболеваний, хронической патологии, аллергических реакций. Выявление наличия возможных причин и предрасполагающих факторов возникновения заболевания (внутриутробные инфекции, алиментарные факторы и другие) путем ознакомления с состоянием здоровья матерей, сведений акушерско-гинекологического анамнеза. При наличии глаукомы у ребёнка с ВА, важным аспектом расспроса родителей является целенаправленный анализ времени появления признаков глаукомы.*

### **2.2 Физикальное обследование**



### **2.3 Лабораторные диагностические исследования**

- **Рекомендуется** подтверждающая молекулярная диагностика ВА и синдрома WAGR обязательная для больных ВА и включает несколько этапов в соответствии с разработанным алгоритмом, представленным в медицинской технологии [43] и патенте RUS 2641254 от 18.08.2017, зарегистрированном в Федеральной службе по интеллектуальной собственности РФ [44] (Рис.1).

**Уровень убедительности рекомендаций С** (уровень достоверности доказательств – 4)

**Комментарии:** *Выделение ДНК из лейкоцитов периферической крови пациентов, собранной в пробирку с ЭДТА (этилендиаминтетрауксусной кислотой), проводится по одному из стандартных протоколов очистки ДНК. Для анализа родительского мозаицизма по обнаруженной у пробанда мутации используются образцы мочи и буккального эпителия. Для проведения кариотипирования и *in situ* гибридизации (FISH) из крови, собранной в пробирку с гепарином натрия\*\*, готовится суспензия ядер.*

- **Рекомендуется I этап** - проведение анализа копийности генов в локусе 11p13 с помощью реакции лигазозависимой амплификации зондов (MLPA анализ) [43,44].

**Уровень убедительности рекомендаций С** (уровень достоверности доказательств – 4)

**Комментарии:** *В случае обнаружения крупных делеций, для валидации выполняется генотипирование отягощенных семей по нескольким микросателлитным маркерам хромосомы 11.*

*В случае обнаружения крупных делеций, затрагивающих ген WT1, проводится флуоресцентная *in situ* гибридизация FISH с зондом, специфичным к гену WT1, для валидации гемизиготного состояния локуса у пробанда. Таким пациентам выставляется предположительный диагноз WAGR синдрома и даются рекомендации постоянного наблюдения у онколога до 8 лет.*

*У пробандов с обнаруженными крупными хромосомными делециями обязательно проводится кариотипирование для установления причины хромосомного дисбаланса: простая интерстициальная делеция 11p13 или же хромосомная инверсия или транслокация. Если произошла транслокация, то необходим также анализ кариотипа родителей.*

- **Рекомендуется 2 этап** – в случае отсутствия крупных структурных изменений локуса 11p13 у пробанда, прямым секвенированием по Сэнгеру определяются точковые изменения гена *PAХ6* [43, 44].

**Уровень убедительности рекомендаций С** (уровень достоверности доказательств – 4)

**Комментарии:** *Далее мутация пробанда определяется у больных членов семьи, если имеется семейная история. В случае, когда очевидной истории нет, необходимо подтвердить статус мутации de novo доказательством отсутствия мутации пробанда у родителей, а также подтвердить биологическое родительство. На этом же этапе проводится анализ возможного соматического мозаицизма у родителей, что важно для оценки риска прогноза для последующего потомства.*

*Проводится подтверждение патогенности впервые найденных внутригенных мутаций в гене *PAХ6* с помощью анализирующих предсказательных программ, доказательства отсутствия данного изменения в выборке здоровых людей и/или у здоровых членов семьи, и, в случае необходимости, функционального анализа.*

*Все внутригенные мутации получают название в соответствии с транскрипционным вариантом 1 *PAХ6* (NM\_000280.4). Границы делеций называются в соответствии с положением *MLPA* проб с уменьшенным сигналом.*

#### **2.4 Инструментальные диагностические исследования**

- **Рекомендуется рефрактометрия и визометрия** всем пациентам с ВА для определения остроты зрения и рефракции [40,45].

**Уровень убедительности рекомендаций С** (уровень достоверности доказательств – 4)

**Комментарии:** *У детей с ВА имеются аномалии рефракции во всех случаях, у большинства различные виды астигматизма. Как известно, у детей с ВА и глаукомой, по мере растяжения глаза, формируется миопическая рефракция, у трети – миопия высокой степени. При дальнейшем прогрессировании глаукомы и значительном и, зачастую, неравномерном растяжении оболочек глаза, увеличивается степень астигматизма, в значительной степени снижающего остроту зрения и так достаточно низкую у таких детей.*

*Соответственно, исследование клинической рефракции у детей с глаукомой или подозрением на это заболевание преследует две цели: диагностики глаукомного процесса и оценки темпов его прогрессирования – с одной стороны и своевременной оптической коррекции аметропии – с другой.*

*В настоящее время эталонным методом рефрактометрии у детей раннего возраста продолжает оставаться скиаскопия. Вместе с тем, ее успешно дополняют и приборные методы, в том числе осуществляемые с помощью портативных рефрактометров. Неоспоримыми преимуществами последних служат возможность проведения исследования в любых условиях, в том числе в наркозе, а также возможность точного определения меридиана астигматизма.*

- **Рекомендуется** периметрия статическая, компьютерная периметрия при наличии у детей с ВА глаукомы или подозрении на нее для оценки степени нарушения светочувствительности зрительной системы [40, 45, 46].

**Уровень убедительности рекомендаций С** (уровень достоверности доказательств – 5)

**Комментарии:** *исследование периферического зрения чрезвычайно важно для диагностики и оценки стадии и динамики течения глаукомного процесса. Безусловно, статическая, компьютерная периметрия осуществим лишь детям старшего возраста, с достаточным уровнем интеллектуального развития. При этом значение имеет исследование поля зрения как с помощью движущихся (кинетическая периметрия), так и неподвижных стимулов (статическая периметрия).*

*Кинетическая периметрия имеет значение в диагностике стадии глаукомы (однако, только при первичной глаукоме взрослых, так как в современных классификациях врожденной глаукомы количественные периметрические критерии отсутствуют) и оценке динамики глаукомного процесса (у взрослых и детей). Оценке подлежит наличие нарушения светочувствительности периферических границ поля зрения, зоны Бьерума, границы слепого пятна.*

*Метод кинетической периметрии уже доказал свою эффективность в мониторинге больных с развитой и далекозашедшей стадиями глаукомы. Вместе с тем, в целях раннего выявления глаукомы рассматриваемый метод уступает статической периметрии.*

*Метод количественной статической периметрии заключается в определении световой чувствительности в различных участках поля зрения с помощью неподвижных объектов переменной яркости. Современные компьютеризированные приборы обеспечивают выполнение исследования в полуавтоматическом режиме (компьютерная или статическая периметрия (СП)).*

*Метод позволяет обнаружить даже минимальные дефекты как центрального, так и периферического поля зрения, что позволяет выявлять заболевание на ранних стадиях*

и существенно повышает эффективность мониторинга глаукомы у детей среднего и подросткового возраста.

Повторные исследования целесообразно проводить 2 раза в год, а при впервые выявленной глаукоме (или подборе терапии или после хирургического лечения) рекомендуется проведение исследований в течение первых двух лет наблюдений через 2-3 месяца.

- **Рекомендуется** биомикроскопия глаза всем пациентам с ВА для оценки состояния структур переднего отрезка глаза [33, 40, 42, 47, 48].

**Уровень убедительности рекомендаций С** (уровень достоверности доказательств – 4)

**Комментарии:**

*Роговица*

Диагностируют различной степени выраженности АК. АК представляет собой помутнение роговицы в виде периферического паннуса на ранних стадиях патологического процесса, на поздних стадиях - захватывает центральные зоны роговицы. Преимущественно поражаются поверхностные слои, далее страдает строма, что влияет на увеличение толщины роговицы. Первые проявления аваскулярны, далее происходит врастание сосудов в зоне помутнения. Неоваскуляризация роговицы начинается на 6 и 12 часах часового меридиана и прогрессирует далее по всей окружности.

Существует несколько классификаций АК, одна из которых разработана шведскими учеными в 2010 году [30], другая Lopez-Garcia в 2006 (Таблица 2) [3].

Таблица 2. Классификация кератопатии, связанной с врожденной аниридией (по Eden) [30]

Стадия	Роговичные проявления
<b>0</b>	прозрачная роговица
<b>I</b>	периферическое помутнение роговицы с врастанием сосудов не более чем на 1–1,5 мм
<b>II</b>	периферическая неоваскуляризация по всей окружности, не нарушающая центральное зрение
<b>III</b>	вовлечение центральной части роговицы, осмотр глазного дна затруднен, субэпителиальный фиброз, стромальный хейз, центральный рост сосудов
<b>IV</b>	мутная, непрозрачная роговица
<b>V</b>	конечная стадия, иррегулярная структура роговицы, не определяется ни один из ее слоев

*Диагностика проявлений АК должна осуществляться с самого раннего возраста, т.к. несмотря на отсутствие клинической симптоматики, начальные признаки потери прозрачности роговицы могут наблюдаться уже с рождения, предопределяя высокий риск прогрессирования АК в дальнейшем.*

*В большинстве случаев прогрессирование НЛСК при АК проявляется разрушением лимбального барьера, распространением конъюнктивального эпителия в центральные районы роговицы, появлением бокаловидных и воспалительных клеток на ее поверхности, дегградацией или полным отсутствием палисад Фогта [15, 27, 41, 49, 50].*

*При развитии глаукомы клиническая картина поражения роговицы может быть иной. При начальной стадии при минимальном растяжении роговицы наблюдается легкий ее отек в виде опалесценции. Примечательно, что он легко может быть купирован однократной инстилляцией в конъюнктивальную полость (гиперосмолярных жидкостей): #декстрозы\*\*, #натрия хлорида\*\*, #глицерола и других), что позволяет его дифференцировать с физиологической опалесценцией роговицы, часто наблюдаемой у новорожденных. В последнем случае опалесценция не исчезает [90].*

*При дальнейшем прогрессировании глаукомы увеличивается диаметр роговицы, что вызывает образование на эндотелии и десцеметовой мембране разрывов и трещин в виде единичных, а затем и множественных полосчатых помутнений. За счет нарушения барьерной функции в строму роговицы проникает внутриглазная жидкость (ВГЖ), нарушаются метаболические процессы, что вызывает отек, а затем и помутнение роговицы. Также происходит увеличение (растяжение) лимба, преимущественно верхнего, а в дальнейшем, при далеко зашедшей стадии – во всех отделах (до 5–6 мм).*

*При развитии глаукомы у детей с имеющимися признаками АК подъем ВГД может вызывать ухудшение состояния роговицы: присоединение явлений отека или повышение интенсивности помутнения.*

#### *Передняя камера*

*В норме в области зрачка глубина передней камеры составляет 2,75–3,5 мм. При наличии частичной аниридии визуализация глубины передней камеры не сложна. При отсутствии радужки ориентиром служит передняя поверхность хрусталика. Часто из-за аномалии развития передняя камера может быть мельче средней.*

*При помутнении хрусталика и или его набухании передняя камера может быть мельче. При развитии глаукомы у детей с начальной стадией передняя камера нормальной глубины или слегка глубже, чем в норме. По мере растяжения глазного яблока у таких детей передняя камера продолжает углубляться и может достигать 5–6 мм. Необходимо также проводить сравнительную оценку глубины камеры на обоих глазах. Асимметрия этого показателя является важным диагностическим признаком рассматриваемого заболевания.*

#### *Радужка*

*При ВА может быть полная аниридия (хотя гониоскопически всегда определяются рудиментарные образования радужной ткани) или частичная аниридия с сохранением различного объема гипопластичной радужки.*

#### *Хрусталик*

*Наряду с прозрачностью, размерами и формой отмечают скопления пигмента, факодонез, сублюксацию или иную дислокацию хрусталика. Наиболее часто встречается передняя и задняя полярные врожденные катаракты без признаков прогрессирования. В зависимости от состояния цинновых связок может быть диагностирован подвывих хрусталика, чаще характерна его эктопия в верхнюю половину.*

- **Рекомендуется** конфокальная микроскопия роговицы всем пациентам с ВА и АК или ВА и подозрением на АК для изучения клеточной морфологии (прижизненной) глазной поверхности [34,37].

#### **Уровень убедительности рекомендаций В** (уровень достоверности доказательств – 2)

- **Рекомендуется** гониоскопическое исследование всем пациентам с ВА при сохранении прозрачности роговицы для исследования степени гипоплазии радужки, оценки состояния УПК, выраженности дисгенеза структур дренажной зоны для выработки патогенетически ориентированной тактики лечения [42, 48, 51].

#### **Уровень убедительности рекомендаций С** (уровень достоверности доказательств – 5)

**Комментарии:** *является методом, позволяющим визуализировать рудиментарную ткань радужки при невозможности ее обнаружения при стандартной биомикроскопии глаза.*

*Гониоскопическая картина демонстрирует наличие высокого прикрепления культи радужки, отсутствие дифференцированной трабекулярной зоны, наличие различного размера перемычек, сокращение которых приводит к закрытию УПК. Наличие*

*выраженной степени гониодисгенеза у детей с ВА может быть предиктором развития глаукоматозного процесса в дальнейшем.*

*С появлением широкопольной цифровой педиатрической ретинальной камеры стало возможным проведение исследования структур УПК у детей без наркоза. Данный метод позволяет документировать результаты исследований в цифровом виде и проводить сравнительный анализ изменений в динамике. Иридокорнеальная гониография, с помощью ретинальной камеры, является объективным методом ранней диагностики патологических процессов в УПК глаза [80, ].*

- **Рекомендуется** офтальмотонометрия всем пациентам с ВА для исследования уровня ВГД и гидродинамики глаза, учитывая высокий риск развития глаукомы у детей с аниридией [40, 42, 52, 53].

**Уровень убедительности рекомендаций С** (уровень достоверности доказательств– 4)

**Комментарии:** *для контроля ВГД рекомендовано использовать тонометр внутриглазного давления ТГД-01 (по Маклакову) (стандарт тонометрии в РФ) или различные типы бесконтактных тонометров. Наиболее удобным для детей представляется автоматические портативные тонометры с контактной (рикошетной) методикой измерения, позволяющие измерять ВГД без местной анестезии, минимально контактирующие с роговицей, что особенно важно для аниридийной роговицы с высоким риском развития АК, в том числе у детей раннего возраста.*

*При анализе данных офтальмотонометрии учитывают абсолютные цифры уровня ВГД, суточные колебания и разницу офтальмотонуса между глазами. Суточные колебания уровня ВГД, а также его асимметрия между парными глазами у здоровых лиц, как правило, находятся в пределах 2–3 мм рт. ст. и лишь в редких случаях достигают 4–6 мм рт. ст.*

*В связи с тем, что на оценку данных офтальмотонометрии в значительной степени оказывает влияние толщина и диаметр роговицы, претерпевающие существенные изменения у детей на фоне развития глаукомы, целесообразно учитывать и эти параметры.*

*Исследование толщины роговицы позволяет правильно интерпретировать результаты офтальмотонометрии. Данные офтальмотонометрии в глазах с роговицей, имеющей толщину в центре более 580 мкм, нуждаются в коррекции в сторону понижения (реальное ВГД ниже полученных данных).*

- **Рекомендуется** ультразвуковая биометрия глаза (А-сканирование) всем детям с ВА для определения размеров глазного яблока, глубины передней камеры, что позволяет при наличии глаукомы выявить тенденцию к прогрессированию глаукомы и оценить стадию процесса [42,54].

**Уровень убедительности рекомендаций С** (уровень достоверности доказательств– 4)

- **Рекомендуется** ультразвуковое В-сканирование Ультразвуковое исследование глазного яблока всем пациентам с ВА для оценки состояния внутренних структур глаза (оболочек, стекловидного тела, хрусталика и других), что особенно актуально при непрозрачных преломляющих средах [52].

**Уровень убедительности рекомендаций С** (уровень достоверности доказательств– 5)

- **Рекомендуется** методика ультразвуковой компьютерной биомикроскопии всем пациентам с ВА при необходимости получить четкое изображение структур переднего отрезка глаза (особенно важным это представляется при помутнении роговицы), для оценки характера гипоплазии радужки, структур УПК, дренажной зоны и трабекулы в частности. При этом возможно измерить толщину роговицы (мм), радужки (мм), глубину передней камеры (мм), величину иридокорнеального угла (град.) и другие параметры [40, 42].

**Уровень убедительности рекомендаций С** (уровень достоверности доказательств– 4)

**Комментарии:** *при ВА акустическая картина переднего сегмента глаза характеризуется, как правило, наличием рудиментарной радужки по всей окружности или отдельными участками с различной степенью выраженности ее гипоплазии. Патологические изменения можно обнаружить и в отношении структуры, размеров и положения цилиарного тела, его отростков и других структур глазного яблока. Причем особенности этих изменений при наличии глаукомы в определенной мере позволяют выработать оптимальную тактику хирургического лечения таких больных, особенно при нарушении прозрачности оптических сред глаза. При полной аниридии стандартная биомикроскопия глаза редко позволяет выявить имеющиеся рудиментарные остатки радужной ткани (культи радужки).*

- **Рекомендуется** офтальмоскопия всем пациентам для оценки состояния структур заднего отрезка глаза [40, 42, 52, 55, 56].

**Уровень убедительности рекомендаций С** (уровень достоверности доказательств– 4)



**Комментарии:** *Оптимальным методом выявления изменений структуры ДЗН и сетчатки является офтальмоскопия (обратная офтальмоскопия на щелевой лампе офтальмологической с линзами офтальмологическими диагностическими бесконтактными, прямая офтальмоскопия на щелевой лампе через центральную часть гониоскопа для осмотра глазного дна типа Ван Бойнингена). У новорожденных и младенцев для визуализации и фоторегистрации структур глазного дна целесообразно использовать педиатрическую ретинальную камеру или смартскоп.*

*Одной из причин снижения зрения у детей с ВА является гипоплазия фовеальной области и ДЗН. Цвет ДЗН может варьировать от бледно-розового цвета до бледного, размер – от нормального до уменьшенного (гипопластичного), ДЗН может иметь овальную и вытянутую форму. Макулярная зона и фовеа могут иметь разную степень аномалий световых рефлексов указывающих на их гипопластичность: ступешанность, не правильную форму, отсутствие светового рефлекса. На периферической части сетчатки часто встречаются аномалии пигментации по типу гипопигментации.*

*При манифестации глаукомы развивается влияющая на дальнейшее снижение зрительных функций глаукомная оптическая нейропатия, что закономерно требует детальной характеристики изменений ДЗН. Сложность заключается в невозможности визуализации структур глазного дна у детей из-за помутнений роговицы.*

*Для глаукомы характерны атрофические изменения в ДЗН, проявляющиеся деколорацией (побледнением) участков диска, расширением и деформацией его экскавации, уменьшение площади и истончение нейроретинального пояса (НРП).*

*При осмотре ДЗН при подозрении на глаукому и при глаукоме необходимо проводить количественную (размер ДЗН, соотношение экскавации к диску (Э/Д), соотношение НРП к ДЗН) и качественную оценку следующих параметров (форма, высота и цвет НРП, его отсутствие (краевая экскавация) или тенденция к истончению, деколорация участков ДЗН, сдвиг сосудистого пучка).*

*Соотношение Э/Д. Физиологическая экскавация ДЗН, как правило, имеет горизонтально-овальную форму: горизонтальный диаметр длиннее вертикального примерно на 8%. Увеличенная физиологическая экскавация при большом размере диска чаще имеет округлую форму. В норме экскавация на обоих глазах симметричная. При этом в 96% случаев соотношение Э/Д находится в пределах 0,2 ДД. В начальной стадии глаукомы четких различий между физиологической и глаукомной экскавацией не существует. Можно визуализировать сдвиг и перегиб сосудистого пучка. При*

*прогрессировании врожденной глаукомы с высокими цифрами ВГД, уже при развитой стадии формируется довольно объемная экскавация.*

*Расширение экскавации при глаукоме обычно происходит во всех направлениях, однако чаще всего в вертикальном направлении за счет истончения НРП в верхнем и нижнем секторах ДЗН, что связано с особенностями строения решетчатой пластинки.*

*Нейроретинальный поясок. При развитии глаукоматозного процесса постепенно происходит уменьшение ширины НРП, которое может быть равномерным по всей окружности, локальным краевым или сочетанным. Для глаукомы характерны атрофические изменения в ДЗН. Клинически они проявляются в деколорации (побледнении) участков НРП, чаще в темпоральной зоне (необходимо дифференцировать с атрофией зрительного нерва неглаукомного генеза).*

*Перипапиллярная атрофия – истончение/разрушение хориоретинальной ткани вокруг ДЗН. При глаукоме распространенность перипапиллярной атрофии выше, особенно с носовой стороны перипапиллярного пространства.*

*Следует помнить, что отдельно каждого из приведенных симптомов недостаточно для постановки правильного диагноза. Правильное решение может дать только комплексная оценка состояния ДЗН и перипапиллярной сетчатки. Для документирования состояния ДЗН удобно использовать цветную фоторегистрацию.*

- **Рекомендуется** ОКТ переднего отрезка глаза детям с ВА и АК для объективной оценки состояния роговицы и в качестве дополнительного метода диагностики лимбальных прогениторных структур [57,58].

**Уровень убедительности рекомендаций С** (уровень достоверности доказательств– 4)

**Комментарии:** *ОКТ переднего отрезка может быть полезна в определении глубины стромальных помутнения, определения толщины роговицы, визуализации структур передней камеры глаза при непрозрачности оптических сред*

- **Рекомендуется** морфометрические методы диагностики, включающие ОКТ (гейдельбергскую ретиномографию), для объективной оценки внутренних структур глаза – зрительного нерва и сетчатки рекомендуются всем пациентам с ВА при прозрачности сред [56].

**Уровень убедительности рекомендаций С** (уровень достоверности доказательств– 4)

**Комментарии:** приборы оснащены компьютерными программами, которые способствуют получению изображения, а также формированию и хранению базы данных, обеспечивающей количественный анализ изображения.

Рассматриваемый метод исследования позволяет количественно оценить состояние параметров сетчатки, зрительного нерва у детей с аниридией.

Определены особенности изменения структуры ДЗН при глаукоме у детей с аниридией.

У большинства детей с ВА определяется сглаженность макулярного контура за счет уменьшения фовеальной депрессии, характерной для гипоплазии макулы. Отмечены особенности структуры сетчатки при ВА: у большинства детей наблюдается уменьшение параметра общего макулярного объема увеличение параметра толщины сетчатки в центре фовеа (*macular central minimum zone*), что подтверждает отсутствие правильного формирования макулярной области или ее гипоплазию.

При развитии глаукомного процесса характерными особенностями, полученными с помощью ОКТ являются:

- уменьшение толщины слоя нервных волокон сетчатки в перипапиллярной зоне с преимущественными изменениями в темпоральной зоне, нарастающее по мере прогрессирования глаукомы;
- изменение артерио-венозного индекса преимущественно в сторону его увеличения, цифровое подтверждение нарушения гемодинамики сосудистых ветвей центральной артерии и центральной вены сетчатки в виде уменьшения их калибра;
- уменьшение толщины слоя ганглиозных клеток и ганглиозного комплекса.

ОКТ (метод Гейдельбергской ретиномографии) в большей степени при глаукоме позволяет охарактеризовать состояния ДЗН. В частности, при прогрессировании глаукомы отмечаются значительное увеличение основных параметров экскавации ДЗН: объема экскавации (*cup volume*), максимальной глубины экскавации (*max cup depth*), а также площади экскавации и уменьшение значений НРП: объема (*rim volume*) и площади (*rim area*). Наиболее значимым фактором атрофии структур при врожденной глаукоме послужил показатель, характеризующий среднюю толщину слоя нервных волокон (*mean RNLF thickness*), величина которого при глаукоме значительно снижается.

Вместе с тем, следует подчеркнуть, что данные, полученные с помощью рассмотренных приборных методов, не являются “эталонными” в диагностике глаукомного процесса, а лишь дополняют результаты комплексного обследования ребенка, которые следует оценивать во всей совокупности.

*Однако подтвержденное при этом ухудшение состояния ДЗН является важным прогностическим признаком прогрессирования глаукомы.*

- **Рекомендуются** электрофизиологические методы исследования (ЭФИ), включающие электроретинографию (ЭРГ) общую, ритмическую, на структурированные стимулы и другие, зрительные вызванные потенциалы (ЗВП) на световые и структурированные стимулы всем пациентам для определения функционального состояния глаза. Все исследования проводят в соответствии с международными стандартами ISSF [60].

**Уровень убедительности рекомендаций С** (уровень достоверности доказательств– 5)

**Комментарии:** *электроретинограмма и ее компоненты служат объективным показателем функционального состояния сетчатки у детей с ВА и сопутствующей ей патологии (глаукома, гипоплазия ДЗН макулы и др). Для регистрации ЗВП применяют современные компьютерные системы, позволяющие выделять потенциалы малой величины из шума, используют усреднение и фильтры, нивелирующие различные артефакты. Исследование проводят как во время бодрствования ребенка, так и в состоянии медикаментозного сна или наркоза. Основное внимание уделяют показателям латентности. При анализе полученных данных принимают во внимание, что на формирование пика P1 ЗВП главным образом оказывает влияние сохранность ретинокортикального пути, зрелость фовеальной области сетчатки и сохранность стриарной коры. Кроме того, следует учитывать, что этот метод не дает возможности оценить сохранность ассоциативных и когнитивных функций головного мозга, которые обеспечивают «зрительное распознавание».*

*Особенно важными представляются данные ЭФИ при отсутствии возможности оценки остроты зрения из-за возраста ребенка и при помутнении роговицы, когда нельзя визуализировать структуры заднего полюса.*

*При наличии гипоплазии ДЗН и структур макулярной области изменяются показатели ЭФИ: при регистрации ЗВП снижаются амплитудные показатели, удлиняется латентность; ЭРГ демонстрирует снижение амплитудных характеристик.*

*При развитии глаукоматозного процесса результаты ЭФИ имеют некоторые особенности.*

*При глаукоме серия последовательных ЭФИ до нормализации ВГД и после позволяет оценить состояние сетчатки и зрительного нерва, динамику изменений и спрогнозировать конечные функциональные результаты.*

*Регистрация супернормальной ЭРГ одновременно с высокими цифрами ВГД свидетельствует о непродолжительном периоде гипертензии и благоприятном функциональном исходе. Высокие цифры ВГД с низкой амплитудой ЭРГ характерны для более выраженных патологических изменений в структуре сетчатки и более тяжелом функциональном прогнозе. После нормализации ВГД амплитуда ЭРГ в течении 3–6 месяцев снижается до величин соответствующих стадии заболевания и сохранности нейроэпителлия сетчатки. При стойкой нормализации ВГД ЭРГ имеет тенденцию к умеренному повышению амплитуды.*

*ЗВП при глаукоме уже в начальной стадии заболевания меняют свои амплитудно-временные характеристики во всем диапазоне пространственных частот, которые отражают состояние аксонов ганглиозных клеток сетчатки.*

*ЗВП при прогрессировании болезни имеют прямую корреляцию изменения амплитудно-частотных характеристик от стадии глаукомы. Латентность по мере прогрессирования заболевания и перехода в более позднюю стадию увеличивается, а амплитуда снижается, и к абсолютной стадии глаукомы ЗВП не регистрируются. При стойкой компенсации ВГД происходит стабилизация, а затем частичное восстановление амплитудно-временных характеристик ЗВП.*

## **2.5 Другие диагностические исследования**

Не информативны

## **3. Лечение, включая медикаментозную и немедикаментозную терапию, диетотерапию, обезболивание, медицинские показания и противопоказания к применению методов лечения**

### **3.1 Консервативное лечение**

### 3.1.1. Профилактика и лечение АК

- **Рекомендуется** назначение медикаментозной терапии офтальмологическими препаратами (кератопротекторными препаратами) среди которых наиболее эффективным способом является назначение гипромеллозы\*\* (или гипромеллозы+декстран), глазного геля декспантенол при наличии АК и/или для профилактики роговичных осложнений. Использование данных препаратов необходимо назначать с раннего возраста [ 93,94,95,96].

**Уровень убедительности рекомендаций С** (уровень достоверности доказательств– 5)

#### **Комментарии:**

*Основные положения :*

– лечение начинать с раннего возраста;

– если вязкоэластичные соединения гипромеллоза\*\* (или гипромеллоза+декстран) недостаточно эффективен, необходимо заменить его на препарат #натрия гиалуронат;

*максимальное количество используемых местных препаратов не должно превышать трех, во избежание дальнейшего повреждения роговицы;*

– постоянно использовать только офтальмологические препараты без консервантов; препараты с одинаковым фармакологическим действием не должны использоваться в комбинации.

*Показатели эффективности:*

– отсутствие прогрессирования АК;

– стабилизация ВГД в пределах оптимального уровня с минимальным числом препаратов в течение суток;

– отсутствие снижения эффекта в течение длительного периода;

– минимальное системное воздействие;

– минимум побочных эффектов;

– хорошая переносимость.

*Показания к назначению офтальмологических препаратов (кератопротекторная терапия) и современных противоглаукомных препаратов и миотических средств (гипотензивных средств) при АК и глаукоме [62,63,64]:*

– всем детям со спорадической и наследственной формами ВА и аниридной глаукоме;

– сразу после выявления АК у ребенка;

– сразу после выявления повышенного ВГД у ребенка;

– применяют для коррекции уровня ВГД в послеоперационный период, а также для попытки нормализации ВГД у оперированных детей в ожидании повторного оперативного вмешательства.

**3.1.2 Противоглаукомные препараты и миотические средства (гипотензивные средства) (аналоги простагландинов, бета-адреноблокаторы, ингибиторы карбоангидразы, антихолинэргические средства, парасимпатомиметики и др.) при наличии глаукомы**

*Лечение врожденной глаукомы хирургическое. Вместе с тем, в период подготовки ребенка к операции, а также, в ряде случаев, и после нее – при недостаточном гипотензивном эффекте вмешательства, все же необходима медикаментозная офтальмогипотензивная терапия.*

- **Рекомендуется** назначение противоглаукомных препаратов и миотических средств (гипотензивных средств) (аналоги простагландинов, ингибиторы карбоангидразы, антихолинэргические средства, парасимпатомиметики и др.) при наличии глаукомы у детей с ВА для снижения ВГД. При выборе препарата необходимо учитывать возраст ребенка, а в процессе лечения тщательно контролировать общий и локальный статус пациента для исключения возможных осложнений гипотензивной терапии. Препараты с одинаковым фармакологическим действием не должны использоваться в комбинации [62–64].

**Уровень убедительности рекомендаций С** (уровень достоверности доказательств– 3)

**Комментарии:** *назначаются дорзоламид\*\* (с 1 недели жизни), (эффективность и безопасность бета-адреноблокаторов (Тимолол\*\*) не изучалась у детей), латанопрост (с 1 года), бримонидин (с 2х лет), #бринзоламид 1% по 1 капле в конъюнктивальный мешок 2 раза в день [91], пилокарпин\*\*, бутиламиногидроксипропоксифеноксиметил метилоксадиазол\*\*, бетаксалол у детей с осторожностью\*\*.*

*Выбор препаратов для лечения вторичной глаукомы достаточно сложен, однако в последнее время появились препараты, официально разрешенные к применению у детей (с 1 недели жизни и др), например, дорзоламид\*\*. При неэффективности лечения разрешенными препаратами, с информированного согласия родителей пациента и с разрешения врачебной комиссии назначаются и те, что официально у детей не применяются [81,82,83,84,85].*

*Алгоритм назначения противоглаукомных препаратов и миотических средств (гипотензивных средств) при аниридной глаукоме:*

- препаратами первой линии выбора при врожденной глаукоме остаются ингибиторы карбоангидразы и бета-адреноблокаторы;*
- при высоком ВГД начинать сразу с комбинированных препаратов, а при недостаточной эффективности добавлять препарат из другой фармакологической группы (простагландины, парасимпатомиметики) [82,91];*
- применение двух и более противоглаукомных препаратов и миотических средств (гипотензивных средств) является одним из критериев для скорейшего перехода к хирургическому лечению;*

*Врач-офтальмолог сталкивается с такими проблемами при консервативном лечении аниридной глаукомы как:*

- тяжелые поражения глазной поверхности вследствие НЛСК;*
- плохая переносимость местной гипотензивной терапии (в связи с этим низкий комплаенс к данной терапии у детей и взрослых);*
- необходимость использования нескольких противоглаукомных препаратов и миотических средств (гипотензивных средств) усугубляет роговичные проблемы, включая появление точечной кератопатии и рецидивирующих эрозий, усиливающих процессы неоваскуляризации;*
- системные побочные эффекты местной гипотензивной терапии: эта проблема касается преимущественно детей, она значительно ограничивает спектр лекарственных препаратов возможных к применению;*
- побочные эффекты системной гипотензивной терапии: иногда временное применение ингибиторов карбоангидразы необходимо для снижения ВГД, что может привести к изменению электролитного состава крови (низкий уровень калия), тошноте, рвоте, снижению физической активности[62, 63].*

### **3.1.3 Нейротрофическое лечение**

- Рекомендуется** медикаментозное нейротрофическое лечение детям с ВА и глаукомой с целью сохранения и стимуляции зрительных функций. Терапию следует проводить регулярно (1–2 раза в год) [77].

**Уровень убедительности рекомендаций С** (уровень достоверности доказательств– 5)

**Комментарии:** в комплекс нейротрофического лечения включают ноотропные препараты (другие психостимуляторы и ноотропные препараты),



ангиопротекторы, поливитамины. Терапию проводят под контролем врача-невролога.

### **3.2 Хирургическое лечение (показания к неотложному, в том числе повторному хирургическому лечению; методы хирургического лечения)**

#### **3.2.1 Методы хирургического лечения глаукомы при ВА**

- **Рекомендуется** хирургическое лечение детям с ВА при развитии глаукомы для снижения ВГД. Только хирургическим методом возможно устранить препятствия оттоку ВГЖ, создаваемые различными структурными аномалиями дренажной зоны. При глаукоме это срочное или наиболее раннее хирургическое лечение при первых признаках декомпенсации глаукомы [40, 42, 66-68].

**Уровень убедительности рекомендаций С**(уровень достоверности доказательств— 4)

**Комментарии:** Показания к неотложному хирургическому лечению (в том числе повторному):

– высокий уровень ВГД, который не может быть нормализован каким-либо другим методом лечения, кроме хирургического;

– невозможность осуществления других методов лечения (в том числе несоблюдение врачебных рекомендаций, выраженные побочные эффекты) или недоступность соответствующей медикаментозной терапии;

– повторные операции необходимо проводить даже при остаточных зрительных функциях.

Хирургическое лечение глаукомы у детей с ВА находится в центре лечебных мероприятий, осуществляемых таким больным.

Существует два целевых направления оперативных вмешательств при врожденной глаукоме.

Первое предусматривает восстановление (точнее, формирование) оттока ВГЖ, либо за счет устранения препятствия на ее естественном пути, либо путем создания нового пути оттока влаги (фистулы) в «обход» естественных дренажных путей.

Второе направление хирургического лечения детей с этой патологией представлено вмешательствами, направленными на сокращение продукции ВГЖ цилиарным телом.

- **Рекомендуются** следующие хирургические методы формирования оттока водянистой влаги детям с ВА и глаукомой [66-68]:

- операции, направленные на устранение органических препятствий на пути водянистой влаги к трабекуле (гониотомия, в том числе с гониопунктурой; трабекулотомия *ab interno*);
- вмешательства фистулизирующего типа, предусматривающие формирование нового канала из передней камеры глаза наружу, в интрасклеральное пространство (диатермогониопунктура, микродиатермогониопунктура, трабекулотомия *ab externo*, операция гониодиализа с трабекулотомией *ab externo*, синустрабекулэктомия (СТЭ) и ее модификации).

**Уровень убедительности рекомендаций С** (уровень достоверности доказательств– 4)

**Комментарии:** ряд зарубежных клиник предлагает операцией первого выбора операцию трабекулотомию *ab interno* и *ab externo*. Но как показывает практика это хирургическое вмешательство вызывает сложности в локализации склерального синуса во время хирургического лечения, а также наличие зачастую неоваскляризации в УПК делает это вид хирургического лечения труднореализуемым и связанным с повышенным риском интраоперационных геморрагических осложнений.

Наиболее стабильный гипотензивный эффект имеет операция СТЭ. Эта модификация хирургического вмешательства преследует цель формирования фистулы из передней камеры глаза в интрасклеральное пространство (объем которого расширяется глубокой склерэктомией). Особенностью при проведении данного хирургического вмешательства у детей с аниридией является иссечение трабекулы без выполнения полноценной базальной иридэктомии и более широкое иссечение трабекулярной зоны, которое связано со склонностью к послеоперационному фиброзу у этой группы пациентов. Так же рекомендовано более тщательное накладывание склеральных швов и ушивание конъюнктивы для исключения послеоперационной гипотонии.

- **Рекомендуется** модифицированная СТЭ с аппликацией с целью уменьшения рубцевания тканей и/или применение имплантов (дренажные устройства) детям с ВА и глаукомой при отсутствии эффекта от вышеперечисленных операций для нормализации офтальмотонуса или в качестве операции первого выбора при наличии факторов риска и предполагаемой убежденности в неэффективности классической методики СТЭ [66].

**Уровень убедительности рекомендаций С** (уровень достоверности доказательств– 4)

**Комментарии:** Следует осторожно использовать терапию, направленную на уменьшение рубцевания тканей (глюкокортикостероиды - #гидрокортизон\*\*),

*учитывая высокий риск прогрессирования АК после их применения на фоне существующей НЛСК.*

*В последние годы при появлении современных хорошо переносимых детским глазом конструкций дренажей приоритетным направлением в хирургии глаукомы при ВА стало применение дренажных устройств в качестве операции первого выбора. Применение имплантатов (дренажные устройства, клапанов) различных модификаций не представляет особой сложности и позволяет продлить гипотензивный эффект операции и установить контролируемый уровень ВГД. Но при выборе данной тактики лечения у детей с аниридией надо учитывать высокий риск активного фиброзного процесса в послеоперационном периоде.*

- **Рекомендуются** хирургические методы, направленные на уменьшение секреции водянистой влаги (Лазерная транссклеральная циклокоагуляция, диатермокоагуляция) детям с ВА и глаукомой при неэффективности хирургического лечения направленного на улучшение оттока ВГЖ [42, 51].

**Уровень убедительности рекомендаций С** (уровень достоверности доказательств – 4)

**Комментарии:** *В основе этих хирургических вмешательств лежит температурное воздействие непосредственно на цилиарные отростки, либо на питающие их задние длинные цилиарные артерии.*

*Лазерную транссклеральную циклокоагуляцию чаще проводят в несколько этапов. Задействуют не больше 2х квадрантов за один этап. Задача вмешательства достичь нормализацию ВГД до нормальных значений или до значений позволяющих нормализовать ВГД при помощи инстилляций гипотензивных капель. Между этапами хирургического лечения желательно выдерживать не менее трех месяцев для стабилизации показателей ВГД и резорбции воспалительного процесса в зоне оперативного вмешательства.*

*Диатермокоагуляция задних длинных цилиарных артерий предусматривает непосредственное термическое транссклеральное воздействие на сосудистое русло, что приводит к абляции сосудов, нарушению кровоснабжения и снижению продукции ВГЖ.*

*После выполнения операций «циклодеструктивного» плана, ребенку на 2–3 дня назначают группы ингибиторов карбоангидразы внутрь в возрастной дозировке, комбинируя, таким образом, хирургическое и медикаментозное подавляющее воздействие на цилиарное тело [92].*

*Вышеизложенные хирургические вмешательства по снижению продукции ВГЖ, служат альтернативой традиционным методам хирургического лечения у многократно оперированных детей и являются операциями выбора у детей с глаукомой в терминальной стадии.*

### **3.2.2 Хирургическое лечение катаракты при ВА**

- **Рекомендуется** проведение хирургического вмешательства – факоаспирации или аспирации-ирригации врожденной катаракты (ВК) с\без имплантации интраокулярной линзы (ИОЛ) в зависимости от характера помутнения хрусталика и наличия сопутствующей патологии глаза у детей с ВА и катарактой при выявлении выраженных изменений хрусталика, вызывающих значительную зрительную депривацию [42, 69-73].
- **Уровень убедительности рекомендаций С** (уровень достоверности доказательств– 4)

**Комментарии:** *главным фактором при определении сроков хирургического вмешательства, как при двусторонней, так и при односторонней катаракте на аниридных глазах является выраженность помутнений хрусталика, определяющаяся формой катаракты, влияющей на формирование зрительных функций ребёнка в чувствительный период.*

*Хирургическое лечение ВК у детей с ВА показано при наличии оптически значимых помутнений хрусталика, располагающихся вдоль зрительной оси глаза и вызывающих снижение зрительных функций. Как правило, непрогрессирующие полярные помутнения хрусталика в условиях отсутствия радужной оболочки не оказывают депривирующего действия и не нуждаются в раннем хирургическом вмешательстве. Оперативное вмешательство может быть отсрочено до более старшего возраста в зависимости от динамики прогрессирования катарактальных помутнений и снижения остроты зрения.*

*Хирургия катаракты у пациентов с аниридией связана с определенными сложностями:*

- *расчет силы ИОЛ до операции может быть затруднен из-за нестабильной поверхности глаза, нистагма и полярных катаракт;*
- *размер, длину разреза и место расположения необходимо тщательно продумать, чтобы избежать возникновения или обострения АК у этих пациентов;*

- исследование капсулы хрусталика показало снижение толщины капсулы у детей на 50% по сравнению с нормальным контролем;
- из-за гипопластической радужной оболочки, приводящей к отсутствию цилиарной борозды при аниридии, имплантация в капсульный мешок является единственным вариантом интраокулярной коррекции афакии.

Современная технология хирургии катаракты включает:

- тоннельные роговичные или корнеосклеральные микроразрезы с последующей шовной фиксацией основного разреза, выполнение парацентезов на 3 и 9 часах;
- использование современных вискоэластиков для защиты эндотелия роговицы;
- применение дифференцированных методик переднего капсулорексиса с формированием минимального диаметра (менее 5 мм) для более стабильной фиксации ИОЛ в капсульном мешке;
- аппаратная или мануальная аспирация-ирригация хрусталиковых масс;
- эндокапсулярная имплантация гибких акриловых ИОЛ.

Методики факоаспирации катаракты соответствуют методикам по удалению ВК более подробно описанной в КР по ВК.

- Рекомендуется проведение консервативного медикаментозного и при необходимости хирургического лечения у детей с ВА при развитии интра- и послеоперационных осложнений [33,40, 42,74].

**Уровень убедительности рекомендаций С** (уровень достоверности доказательств– 4)

**Комментарии:** важно знать, что хирургическое вмешательство (по поводу глаукомы и катаракты) может спровоцировать прогрессирование АК, хирургия глаукомы может стимулировать дислокацию и помутнение хрусталика. По данным литературы наиболее распространенным осложнением хирургии катаракты было развитие глаукомного процесса, требующего в дальнейшем дополнительных антиглаукоматозных вмешательств с целью нормализации ВГД.

Важно знать, что отсутствие радужки, полиморфизм выявленных изменений глаза, в том числе наличие НЛСК обуславливает особенности интра- и послеоперационного течения АК и влияет на исходы хирургического лечения и на прогноз заболевания.

Осложнение хирургического вмешательства, описанное только при ВА – аниридийный фиброзный синдром (АФС), представляет собой фиброзный рубцовый процесс, ассоциированный с развитием гипотонии, снижающее зрительные функции и в ряде случаев приводящее к субатрофии глаза.

Неблагоприятными факторами, осложняющими послеоперационное течение первичной глаукомы, служат избыточное рубцевание и активная регенерация, вызываемая пролиферацией фибробластов теноновой капсулы и эписклеры в области оперативного вмешательства. У детей с аниридией процессы пролиферации в зоне вмешательства в раннем послеоперационном периоде более активны, чем у обычных детей и взрослых, что объясняет более низкую эффективность антиглаукоматозных операций при лечении глаукомы.

Рубцеванию в зоне хирургического воздействия способствуют: недостаточный объем иссекаемой части трабекулы, закрытие зоны операции гониосинехиями, которые являются последствиями послеоперационных иритов и кровоизлияний в переднюю камеру, повышенные слипчивые процессы.

Современные способы, препятствующие избыточной пролиферации, включают: уменьшение травматичности операций, широкое иссечение конъюнктивы и эписклеры, применение глюкокортикостероидов, ферментных в виде субконъюнктивальных инъекций [86]) и антиметаболитов [87,88,89,97,98].

Кроме избыточного рубцевания, эффект антиглаукоматозных операций зависит от ряда других осложнений: синдром мелкой камеры, цилиохориоидальная отслойка (ЦХО), гифема, макулярный отек.

Синдром мелкой передней камеры в послеоперационном периоде может быть связан с усиленной фильтрацией ВГЖ через послеоперационную фистулу, наличием наружной фильтрации вследствие плохой адаптации конъюнктивального разреза, а также ЦХО.

Самым частым среди всех послеоперационных осложнений у детей с аниридией отмечена ЦХО. Перепад ВГД, возникающий во время операции, является пусковым механизмом к клиническому проявлению сосудистой патологии, а отсутствие радужки снижению эффективности медикаментозной стабилизации ВГД.

Медикаментозная терапия ЦХО включает глюкокортикостероиды, производные ксантина #кофеин\*\* и др. Антихолинэргические средства не эффективны. При отсутствии эффекта показано хирургическое лечение в виде- задней склерэктомии и выпускания супрахориоидальной жидкости.

В раннем послеоперационном периоде может развиваться рецидив гипертензии либо вследствие блокады зоны трабекулэктомии остатками корня радужки (если есть частичная аниридия) и хрусталиковой блокаде (цилиохрусталиковый блок) либо развитию слипчивого процесса между лоскутами склеры или конъюнктивы. В этих случаях рекомендуется консервативное лечение, при отсутствии эффекта от

*которого в течение 5–7 суток возможно проведение ревизия зоны операции (нидлинг) с целью разъединения структур препятствующих выходу ВГЖ.*

*При образовании плоскостных синехий между корнем радужки (при частичной аниридии) и зоной внутренней фистулы рекомендована ИАГ-лазерная рефистулизация (но не позже 1 месяца после развития сращения).*

- **Рекомендуется** применять противовоспалительные и антибактериальные препараты всем детям с ВА профилактики инфекции и воспаления в послеоперационном периоде [77].

**Уровень убедительности рекомендаций С** (уровень достоверности доказательств – 5)

#### **4. Медицинская реабилитация и санаторно-курортное лечение, медицинские показания и противопоказания к применению методов медицинской реабилитации, в том числе основанных на использовании природных лечебных факторов**

- **Рекомендуется** коррекция аномалий рефракции всем детям с ВА с целью повышения остроты зрения (при аниридии выявляются миопия, гиперметропия, астигматизм). Рекомендуется Подбор очковой коррекции зрения: обе пары очков должны иметь УФ-фильтр (UVA и UVB блок) для света с длиной волны более 400 нм; одна пара очков должна иметь легкое затемнение на 20% (для дома и облачных дней на улице), другая пара очков должна быть затемнена на 80% (для улицы в солнечные дни). Однако при отсутствии у ребенка фотофобии, можно назначать очковую коррекцию с изначально прозрачными, но при этом с блокировкой синих световых лучей (L400) и фотохромными линзами [40, 42]

**Уровень убедительности рекомендаций С**(уровень достоверности доказательств – 4)

- **Рекомендуется** поддержка раннего зрительного развития всем детям с ВА с целью стимулирования интереса ребенка к зрительному изучению окружающего мира; помогающая общему развитию ребенка, ускоряющее его двигательное, социальное и когнитивное развитие. [40, 42, 76].

**Уровень убедительности рекомендаций С** (уровень достоверности доказательств – 5)

## **5. Профилактика и диспансерное наблюдение, медицинские показания и противопоказания к применению методов профилактики**

- **Рекомендуется** диспансерное наблюдение, которое является необходимым для всех детей и подростков с ВА и сочетанной с ней патологией. Дети с подозрением на глаукому или установленным диагнозом ставятся на диспансерный учет в поликлинике с частотой осмотров после хирургического лечения через 1 месяц, при стабильном течении – 1 раз в 3–6 месяцев. Очень важен регулярный контроль за ВГД, размерами глаза, остротой зрения. Всем детям проводят комплекс обследований включающий оценку состояния переднего и заднего отрезков глаза, измерение ВГД, диаметра роговицы, ширины лимба, определение рефракции и зрительных функций (по возможности). Плановые осмотры и выявление осложнений — основная цель медицинского сопровождения ВА [40,76].

**Уровень убедительности рекомендаций С** (уровень достоверности доказательств– 4)

- **Рекомендуется** медико-генетическое консультирование семей, отягощенных по ВА: обследование всех членов семей с учетом клинического полиморфизма (неполным проявлением клинического портрета); молекулярно-генетическая диагностика членов семей с минимальными клиническими признаками заболевания, расчет генетического риска, планирование и ведение беременности совместно с врачом-генетиком [6, 43].

**Уровень убедительности рекомендаций С** (уровень достоверности доказательств– 4)

## **6. Организация оказания медицинской помощи**

- При наличии у ребенка подозрения на наличие аномалии развития переднего отрезка глаза и аниридии или подтвержденного диагноза ВА участковые врачи-педиатры, врачи общей практики (семейные врачи) направляют детей на консультацию к врачу-офтальмологу. Врач-офтальмолог оценивает состояние глаза, проводит обследование,



включающее методы инструментальных исследований для уточнения диагноза. При необходимости проведения диагностических процедур с применением анестезии дети направляются в детское офтальмологическое отделение.

- При наличии показаний к хирургическому лечению у ребёнка с ВА и установленным диагнозом глаукомы и/или катаракты, данное лечение осуществляется в условиях стационара в детском офтальмологическом отделении. После оказания медицинской помощи ребенок направляется в детский офтальмологический кабинет. В дальнейшем он находится под диспансерным наблюдением врача-офтальмолога детского офтальмологического кабинета.

## **7. Дополнительная информация (в том числе факторы, влияющие на исход заболевания или состояния)**

### *Гено-фенотипические корреляции.*

Анализ гено-фенотипических корреляций между типом дефекта локуса гена *PAX6* и поражением различных структур глаза позволил выявить более мягкий фенотип у пациентов с хромосомными делециями 3'-*цис*-регуляторной области гена *PAX6*, не затрагивающими кодирующую последовательность. У пациентов с этим типом 11p13 хромосомных делеций достоверно чаще отсутствует кератопатия, гипоплазия фовеа и нистагм. Выявлено также, что у пациентов с делециями *WAGR*-области положение делеции на хромосоме влияет на риск развития нефробластомы. Опухоль развивается достоверно при вовлеченности в область делеции локуса гена *LMO2* (11p13 OMIM\*180385), кодирующего супрессор опухолевого роста «протеин 2, содержащий LIM-домен». Таким образом, если в результате ДНК-диагностики у пациента выявлена хромосомная делеция 3'-*цис*-регуляторной области гена *PAX6*, то прогноз течения заболевания более благоприятный, что, однако, не отменяет необходимого для поддержания зрения у таких больных ухода и мониторинга. В частности, риск развития глаукомы у больных с делецией 3'-*цис*-регуляторной области остается таким же высоким, как и у остальных пациентов с ВА [78].

При определении у пациента с аниридией хромосомной делеции *WAGR*-области, у него резко возрастает риск развития нефробластомы до 50–70%, если же выявленная делеция захватывает локус гена *LMO2*, этот риск повышается до 90%.

Эти сведения могут и должны быть использованы генетиками при медико-генетическом консультировании больных с ВА и синдромом *WAGR*. АФС – это осложнение, снижающее зрительные функции, описанное только при ВА. Представляет собой фиброзный рубцовый процесс не воспалительного генеза, ассоциированный с развитием гипотонии и фтизиса глаза [79], возникающий после хирургических вмешательств. Для того чтобы

избежать развитие АФС или поздних осложнений, таких как хронический увеит, желательно выполнять минимальные хирургические разрезы, применять эластичные неокрашенные интраокулярные линзы и исключить имплантацию искусственных диафрагм, имитирующих радужную ткань [79].

### **Критерии оценки качества медицинской помощи**

№	Критерии качества	Уровень убедительности рекомендаций	Уровень достоверности доказательств
1	Выполнена биомикроскопия глаза	С	4
2	Выполнена офтальмотонометрия	С	4
3	Выполнена ультразвуковая биометрия глаза	С	4
4	Выполнена офтальмоскопия	С	4
5	Выполнена подтверждающая молекулярная диагностика ВА и синдрома WAGR	С	3
6	Определены показания к хирургическому вмешательству или медикаментозной терапии	С	4
7	Выполнено оказание офтальмологической хирургической помощи при наличии глаукомы	С	4
8	Выполнено оказание офтальмологической хирургической помощи при наличии катаракты	С	4
9	Выполнен подбор противоглаукомных препаратов и миотических средств (гипотензивных средств) (аналоги простагландинов, бета-адреноблокаторы, ингибиторы карбоангидразы, антихолинэргические средства, парасимпатомиметики при наличии глаукомы	С	5

## Список литературы

1. Crolla J. A., van Heyningen V. Frequent chromosome aberrations revealed by molecular cytogenetic studies in patients with aniridia // *Am J Hum Genet.* – 2002. – Т. 71, № 5. – С. 1138-49
2. Hingorani M., Moore A. Aniridia // *GeneReviews(R)* / Pagon R. A. и др. – Seattle (WA), 1993
3. Gramer E., Reiter C., Gramer G. Glaucoma and frequency of ocular and general diseases in 30 patients with aniridia: a clinical study // *Eur J Ophthalmol.* – 2012. – Т. 22, № 1. – С. 104-10
4. Kokotas H., Petersen M. B. Clinical and molecular aspects of aniridia // *Clin Genet.* – 2010. – Т. 77, № 5. – С. 409-20
5. Käsmann-Kellner B., Seitz B. [Aniridia syndrome: clinical findings, problematic courses and suggestions for optimization of care (“aniridia guide”)] // *Ophthalmologe.* – 2014. – Т. 111, № 12. – С. 1145-56. PMID: 25475188
6. Churchill A., Booth A. Genetics of aniridia and anterior segment dysgenesis // *Br J Ophthalmol.* – 1996. – Т. 80, № 7. – С. 669-73
7. Cheong S. S., Hentschel L., Davidson A. E., Gerrelli D., Davie R., Rizzo R., Pontikos N., Plagnol V., Moore A. T., Sowden J. C., Michaelides M., Snead M., Tuft S. J., Hardcastle A. J. Mutations in CPAMD8 Cause a Unique Form of Autosomal-Recessive Anterior Segment Dysgenesis // *Am J Hum Genet.* – 2016. – Т. 99, № 6. – С. 1338-1352
8. Choi A., Lao R., Ling-Fung Tang P., Wan E., Mayer W., Bardakjian T., Shaw G. M., Kwok P. Y., Schneider A., Slavotinek A. Novel mutations in PXDN cause microphthalmia and anterior segment dysgenesis // *Eur J Hum Genet.* – 2015. – Т. 23, № 3. – С. 337-41
9. Gould D. B., John S. W. Anterior segment dysgenesis and the developmental glaucomas are complex traits // *Hum Mol Genet.* – 2002. – Т. 11, № 10. – С. 1185-93
10. Practical paediatric ophthalmology. / Taylor D., Hoyt C. S. – Oxford England; Cambridge, Mass., USA: Blackwell Science, 1997. – 232 p.
11. Kikuta H., Laplante M., Navratilova P., Komisarczuk A. Z., Engstrom P. G., Fredman D., Akalin A., Caccamo M., Sealy I., Howe K., Ghislain J., Pezeron G., Mourrain P., Ellingsen S., Oates A. C., Thisse C., Thisse B., Foucher I., Adolf B., Geling A., Lenhard B., Becker T. S. Genomic regulatory blocks encompass multiple neighboring genes and maintain conserved synteny in vertebrates // *Genome Res.* – 2007. – Т. 17, № 5. – С. 545-55

12. Robinson D. O., Howarth R. J., Williamson K. A., van Heyningen V., Beal S. J., Crolla J. A. Genetic analysis of chromosome 11p13 and the PAX6 gene in a series of 125 cases referred with aniridia // *Am J Med Genet A.* – 2008. – T. 146A, № 5. – C. 558-69
13. Dansault A., David G., Schwartz C., Jaliffa C., Vieira V., de la Houssaye G., Bigot K., Catin F., Tattu L., Chopin C., Halimi P., Roche O., Van Regemorter N., Munier F., Schorderet D., Dufier J. L., Marsac C., Ricquier D., Menasche M., Penformis A., Abitbol M. Three new PAX6 mutations including one causing an unusual ophthalmic phenotype associated with neurodevelopmental abnormalities // *Mol Vis.* – 2007. – T. 13. – C. 511-23
14. Netland P. A., Scott M. L., Boyle J. W. t., Lauderdale J. D. Ocular and systemic findings in a survey of aniridia subjects // *J AAPOS.* – 2011. – T. 15, № 6. – C. 562-6
15. Chen P., Zang X., Sun D., Wang Y., Wang Y., Zhao X., Zhang M., Xie L. Mutation analysis of paired box 6 gene in inherited aniridia in northern China // *Mol Vis.* – 2013. – T. 19. – C. 1169-77
16. Miller R. W., Fraumeni J. F., Jr., Manning M. D. Association of Wilms's Tumor with Aniridia, Hemihypertrophy and Other Congenital Malformations // *N Engl J Med.* – 1964. – T. 270. – C. 922-7
17. Ticho B. H., Hilchie-Schmidt C., Egel R. T., Traboulsi E. I., Howarth R. J., Robinson D. Ocular findings in Gillespie-like syndrome: association with a new PAX6 mutation // *Ophthalmic Genet.* – 2006. – T. 27, № 4. – C. 145-9
18. Graziano C., D'Elia A. V., Mazzanti L., Moscano F., Guidelli Guidi S., Scarano E., Turchetti D., Franzoni E., Romeo G., Damante G., Seri M. A de novo nonsense mutation of PAX6 gene in a patient with aniridia, ataxia, and mental retardation // *Am J Med Genet A.* – 2007. – T. 143A, № 15. – C. 1802-5
19. McEntagart M., Williamson K. A., Rainger J. K., Wheeler A., Seawright A., De Baere E., Verdin H., Bergendahl L. T., Quigley A., Rainger J., Dixit A., Sarkar A., Lopez Laso E., Sanchez-Carpintero R., Barrio J., Bitoun P., Prescott T., Riise R., McKee S., Cook J., McKie L., Ceulemans B., Meire F., Temple I. K., Prieur F., Williams J., Clouston P., Nemeth A. H., Banka S., Bengani H., Handley M., Freyer E., Ross A., Study D. D. D., van Heyningen V., Marsh J. A., Elmslie F., FitzPatrick D. R. A Restricted Repertoire of De Novo Mutations in ITPR1 Cause Gillespie Syndrome with Evidence for Dominant-Negative Effect // *Am J Hum Genet.* – 2016. – T. 98, № 5. – C. 981-92
20. Gerber S., Alzayady K. J., Burglen L., Bremond-Gignac D., Marchesin V., Roche O., Rio M., Funalot B., Calmon R., Durr A., Gil-da-Silva-Lopes V. L., Ribeiro Bittar M. F., Orssaud C., Heron B., Ayoub E., Berquin P., Bahi-Buisson N., Bole C., Masson C., Munnich A., Simons M., Delous M., Dollfus H., Boddaert N., Lyonnet S., Kaplan J., Calvas P., Yule D. I., Rozet J. M., Fares Taie L. Recessive and Dominant De Novo ITPR1 Mutations Cause Gillespie Syndrome // *Am J Hum Genet.* – 2016. – T. 98, № 5. – C. 971-80
21. Verloes A., Nancy F., Grattagliano B., Delezoide A. L., Guibaud P., Schaaps J. P., Le Merrer M., Maroteaux P. Osteocraniostenosis // *J Med Genet.* – 1994. – T. 31, № 10. – C. 772-8

22. Weber F. M., Dooley R. R., Sparkes R. S. Anal atresia, eye anomalies, and an additional small abnormal acrocentric chromosome (47,XX,mar+): report of a case // *J Pediatr.* – 1970. – Т. 76, № 4. – С. 594-7
23. Chitayat D., Hahm S. Y., Iqbal M. A., Nitowsky H. M. Ring chromosome 6: report of a patient and literature review // *Am J Med Genet.* – 1987. – Т. 26, № 1. – С. 145-51
24. Nelson L. B., Spaeth G. L., Nowinski T. S., Margo C. E., Jackson L. Aniridia. A review // *Surv Ophthalmol.* – 1984. – Т. 28, № 6. – С. 621-42
25. Sachdev M. S., Sood N. N., Kumar H., Ghose S. Bilateral aniridia with Marfan's syndrome and dental anomalies--a new association // *Jpn J Ophthalmol.* – 1986. – Т. 30, № 4. – С. 360-6
26. URL: <https://www.orpha.net/> (дата обращения:04.03.2019)
27. Grønskov K., Olsen J. H., Sand A., Pedersen W., Carlsen N., Bak Jylling A. M., Lyngbye T., Brøndum-Nielsen K., Rosenberg T. Population-based risk estimates of Wilms tumor in sporadic aniridia. A comprehensive mutation screening procedure of PAX6 identifies 80% of mutations in aniridia // *Hum Genet.* – 2001. – Т. 109, № 1. – С. 11-8
28. Blanco-Kelly F., Villaverde-Montero C., Lorda-Sanchez I., Millan J. M., Trujillo-Tiebas M. J., Ayuso C. Guidelines for genetic study of aniridia // *Arch Soc Esp Oftalmol.* – 2013. – Т. 88, № 4. – С. 145-52
29. Edén U., Beijar C., Riise R., Tornqvist K. Aniridia among children and teenagers in Sweden and Norway // *Acta Ophthalmol.* – 2008. – Т. 86, № 7. – С. 730-4
30. Chien Y. H., Huang H. P., Hwu W. L., Chien Y. H., Chang T. C., Lee N. C. Eye anomalies and neurological manifestations in patients with PAX6 mutations // *Mol Vis.* – 2009. – Т. 15. – С. 2139-45; Netland P. A., Scott M. L., Boyle J. W. t., Lauderdale J. D. Ocular and systemic findings in a survey of aniridia subjects // *J AAPOS.* – 2011. – Т. 15, № 6. – С. 562-6
31. Park S. H., Park Y. G., Lee M. Y., Kim M. S. Clinical features of Korean patients with congenital aniridia // *Korean J Ophthalmol.* – 2010. – Т. 24, № 5. – С. 291-6
32. Воскресенская, А. А. Клинические особенности врожденной аниридии в детском возрасте / А. А. Воскресенская, Н. А. Поздеева, Т. А. Васильева и др. // *Российская педиатрическая офтальмология.* – 2016. – № 3. – С. 121–129.
33. Lee H., Khan R., O'Keefe M. Aniridia: current pathology and management // *Acta Ophthalmol.* — 2008. — Vol. 86. — P. 708-715
34. Lagali N., Edén U., Utheim T. et al. In vivo morphology of the limbal palisades of fogg correlates with progressive stem cell deficiency in aniridic-related keratopathy // *Invest. Ophthalmol. Vis.* — 2013. — №54. — P. 5333-5342.
35. Edén U., Fagerholm P., Danyali R., Lagali N. Pathologic epithelial and anterior corneal nerve morphology in early-stage congenital aniridickeratopathy // *Ophthalmology.* — 2012. — №119. — P. 1803-1810.

36. Whitson J., Liang C., Godfrey D. et al. Central corneal thickness in patients with congenital aniridia // *Eye Contact Lens*. — 2005. — №31. — P. 221-224.
37. Le Q., S.X. Dengand, J. Xu. In vivo confocal microscopy of congenital aniridia- associated keratopathy. // *Eye (Lond)*. — 2013. - 27(6). — p.763-766
38. Voskresenskaya, A. Clinical and morphological manifestations of aniridia-associated keratopathy on anterior segment optical coherence tomography and in vivo confocal microscopy / A. Voskresenskaya, N. Pozdeyeva, T. Vasilyeva et al. // *Ocul. Surf.* — 2017. — Vol. 15, № 4. — P. 759–769.
39. Bausili M., Alvarez de Toledo J., Barraquer R. et al. Histopathology Findings of Corneal Buttons in Congenital Aniridia Patients // *Ophthalmic Res.* — 2016. — №56. — P. 202-206
40. Singh B; Mohamed A; Chaurasia S; Ramappa M; Mandal AK; Jalali S; Sangwan VS Clinical manifestations of congenital aniridia. *J Pediatr Ophthalmol Strabismus*. 2014; 51(1):59-62 (ISSN: 1938-2405)
41. Hingorani, M. Detailed ophthalmologic evaluation of 43 individuals / M. Hingorani, K. A. Williamson, A. T. Moore et al. // *Invest. Ophthalmol. Vis. Sci.* — 2009. — Vol. 50, № 6. — P. 2581-2590
42. Monica Samant, Bhareesh K. Chauhan, Kira L. Lathrop & Ken K. Nischal. Congenital aniridia: etiology, manifestations and management, *Expert Review of Ophthalmology*, 2016, 11:2, 135-144, DOI: 10.1586/17469899.2016.1152182
43. Марахонов А.В., Васильева Т.А., Воскресенская А.А., Кадышев В.В., Поздеева Н.А., Шилова Н.В., Браславская С.И., Хлебникова О.В., Зинченко Р.А., Куцев С.И. Опыт применения медицинской технологии диагностики врожденной аниридии в ФГБНУ "МГНЦ" // *Медицинская генетика*. 2017. Т. 16. № 11. С. 23-26
44. Марахонов А.В., Васильева Т.А., Куцев С.И., Зинченко Р.А., Кадышев В.В. Способ дифференциальной и подтверждающей молекулярно-генетической диагностики врожденной аниридии и WAGR–синдрома // Патент на изобретение RUS 2641254 18.08.2017
45. Chang JW; Kim JH; Kim SJ; Yu YS. Congenital aniridia: long-term clinical course, visual outcome, and prognostic factors. *Korean J Ophthalmol*. 2014; 28(6):479-85 (ISSN: 1011-8942)
46. Käsmann-Kellner B; Seitz B. Aniridia syndrome: clinical findings, problematic courses and suggestions for optimization of care ("aniridia guide"). *Ophthalmologe*. 2014; 111(12):1145-56 (ISSN: 1433-0423)
47. Bakri S. Aniridia in the newborn. <http://emedicine.medscape.com/article/1200592-over-view> (01-15-2013).
48. Grant WM, Walton DS. Progressive changes in the angle in congenital aniridia, with development of glaucoma. *Trans Am Ophth Soc* 1974;72:207-28/

49. Воскресенская, А. А. Диагностические возможности оптической когерентной томографии и лазерной сканирующей конфокальной микроскопии в изучении проявлений аниридийной кератопатии / А. А. Воскресенская, Н. А. Поздеева, Т. А. Васильева и др. // Вестник офтальмологии. – 2017. – Т. 133, № 6. – С. 30–44.
50. Frank MS, Nahata MC, Hilty MD. Glycerol: a review of its pharmacology, pharmacokinetics, adverse reactions, and clinical use. *Pharmacotherapy*. 1981 Sep-Oct;1(2):147-60.
51. Viestenz A; Seitz B; Deland E; Fiorentzis M; Latta L; Viestenz A; Käsmann-Kellner B Clinical anatomy of the anterior chamber angle in congenital aniridia and consequences for trabeculotomy/cyclophotocoagulation *Clin Anat*. 2018; 31(1):64-67 (ISSN: 1098-2353)
52. Brémond-Gignac D. Glaucoma in Aniridia. *J Fr Ophtalmol* 2007;30(2):196-9.
53. Diago T, Harto M et al. Aniridia, congenital glaucoma and white corneas in a newborn baby. *Arch Soc Esp Oftalmol* 2009;84(11):573-6.
54. Valenzuela A, Cline RA. Ocular and nonocular findings in patients with aniridia. *Can J Ophthalmol* 2004;39:632-8.
55. McCulley TJ, Mayer K et al. Aniridia and optic nerve hypoplasia. *Eye* 2005;19(7):762-4.
56. Gramer E, Reiter C, Gramer G. Glaucoma and frequency of ocular and general diseases in 30 patients with aniridia: a clinical study. *Eur J Ophthalmol* 2012;22(1):104-10.
57. Mayer KL, Nordlund ML et al. Keratopathy in congenital aniridia. *Ocul Surf* 2003; 1(2):74-9.
58. Gregory-Evans, K., R. Cheong-Leen, S. M. George, J. Xie, M. Moosajee, P. Colapinto and C. Y. Gregory-Evans. Non-invasive anterior segment and posterior segment optical coherence tomography and phenotypic characterization of aniridia. // *Can J Ophthalmol*. - 2011. - 46(4). p. 337-344
59. Holmström G, Eriksson U et al. Optical coherence tomography is helpful in the diagnosis of foveal hypoplasia. *Acta Ophthalmol* 2010;88(4):439-42.
60. Хватова А.В., Тарасенков А.О., Яковлев А.А. Функциональное состояние сетчатки и зрительного нерва при врожденной глаукоме // Клиническая физиология зрения. - Москва, МБН., 2002, С.43-54
61. Lee H, Meyers K et al. Complications and visual prognosis in children with aniridia. *J Pediatr Ophthalmol Strabismus* 2010;47(4):205-10.
62. Bowman R.J., Cope J., Nischal K.K. Ocular and systemic side effects of brimonidine 0.2% eye drops (Alphagan) in children. *Eye (Lond)*. 2004; 18(1):24-6.
63. Coppens G., Stalmans I., Zeyen T., Casteels I. The safety and efficacy of glaucoma medication in the pediatric population. *J Pediatr Ophthalmol Strabismus*. 2009; 46(1):12-8.
64. Gramer E, Reiter C, Gramer G. Glaucoma and frequency of ocular and general diseases in 30 patients with aniridia: a clinical study. *Eur J Ophthalmol* 2012;22(1):104-10.

65. Л.А.Катаргина, Е.В.Мазанова, А.О.Тарасенков .Опыт наблюдения и лечения детей с врожденной аниридией. Практическая медицина №2 (87)-2015/том 1, стр 79-80
66. Okada K, Mishima HK et al. Results of filtering surgery in young patients with aniridia. *Hiroshima J Med Sci* 2000;49(3):135-8.
67. Swanner JC, Walton DS, Chen TC. Prevention of aniridic glaucoma with goniosurgery. *Int Ophthalmol Clin* 2004;44(1):67-71.
68. Arroyave CP, Scott IU et al. Use of glaucoma drainage devices in the management of glaucoma associated with aniridia. *Am J Ophthalmol* 2003;135(2):155-9.
69. Jusufovic V; Cabric E; Popovic-Beganovic A; Musanovic Z; Zvornicanin J .Treatment of congenital aniridia associated with subluxated infantile cataract. *Med Arch.* 2014; 68(3):212-4 (ISSN: 0350-199X)
70. Schneider S, Osher RH et al. Thinning of the anterior capsule associated with congenital aniridia. *J Cataract Refract Surg* 2003; 29(3):523-5.
71. Hou ZQ, Hao YS et al. Clinical pathological study of the anterior lens capsule abnormalities in familial congenital aniridia with cataract. *Beijing Da Xue Xue Bao* 2005;37(5):494-7.
72. Neuhann IM, Neuhann TF. Cataract surgery and aniridia. *Curr Opin Ophthalmol* 2010;21(1):60-4.
73. Reinhard T, Engelhardt S, Sundmacher R. Black diaphragm aniridia intraocular lens for congenital aniridia: long-term follow-up. *J Cataract Refract Surg* 2000;26(3):375-81.
74. Li M, Wang M, Guo W, Wang J, Sun X. The effect of caffeine on intraocular pressure: a systematic review and meta-analysis. *Graefes Arch Clin Exp Ophthalmol.* 2011 Mar;249(3):435-42.
75. Tsai JH, Freeman JM et al. A progressive anterior fibrosis syndrome in patients with postsurgical congenital aniridia. *Am J Ophthalmol* 2005;140(6):1075-9.
76. Lee H, Meyers K et al. Complications and visual prognosis in children with aniridia. *J Pediatr Ophthalmol Strabismus* 2010;47(4):205-10.
77. Хватова А.В., Яковлев А.А., Теплинская Л.Е. Врожденная глаукома: современный взгляд на патогенез и лечение - Зрительные функции и их коррекция у детей. «Врожденная глаукома: современный взгляд на патогенез и лечение». Медицина. 2005; с.319-344.
78. Hingorani M.I., Hanson and V. van Heyningen. Aniridia // *Eur J Hum Genet* – 2012.- 20(10). - p.1011-1017
79. Rixen, J.J., A.W.Cohen,A.S.Kitzmann,M.D.WagonerandK.M.Goins(2013). Treatment of aniridia with Boston type I keratoprosthesis. *Cornea* 32 (7):947-950
80. Брусакова ЕВ, Ершова РВ,Панчишена ВМ и др.Современный метод визуального исследования угла передней камеры у детей – иридокорнеальная гониография// *Российская педиатрическая офтальмология.* 2012.-№2.-С.7-11.



81. Катаргина Л. А. и др. Федеральные клинические рекомендации «Диагностика, медикаментозное и хирургическое лечение детей с врожденной глаукомой» //Российская педиатрическая офтальмология. – 2016. – Т. 11. – №. 1.
82. Катаргина Л. А., Тарасенков А. О., Мазанова Е. В. Ретроспективный анализ применения гипотензивных медикаментозных средств при врожденной глаукоме на базе детского хирургического отделения //Российская педиатрическая офтальмология. – 2013. – №. 1.
83. Катаргина Л. А., Тарасенков А. О., Мазанова Е. В. Гипотензивная терапия при врожденной глаукоме у детей //Эффективная фармакотерапия. – 2013. – №. 23. – С. 14.
84. Касман-Келнер Б., Вейстенц А., Зейц Б. Медицинское сопровождение врожденной аниридии и аниридийного синдрома (РАХ6-синдрома) //Практическая медицина. – 2015. – №. 2-1 (87).
85. Катаргина Л. А., Мазанова Е. В. Применение препарата Альфаган® р в лечении глаукомы у детей //Российская педиатрическая офтальмология. – 2014. – №. 3.
86. Бойко Э.В., Даниличев В.Ф., Сажин Т.Г., Белогуров А.А., Дельвер Е.П., Агафонова О.В., Суворов А.С. Методы клинического применения рекомбинантной проурокиназы в офтальмологической практике // РМЖ. Клиническая офтальмология. 2017. №2. URL: <https://cyberleninka.ru/article/n/metody-klinicheskogo-primeneniya-rekombinantnoy-prourokinazy-v-oftalmologicheskoy-praktike> (дата обращения: 21.05.2021).
87. Sayed KM. Common and rare complications following filtering surgery for children with congenital glaucoma; a5 years study. Eur J Ophthalmol. 2021 Jan 9;1120672120986375. doi: 10.1177/1120672120986375. Epub ahead of print. PMID: 33426914.
88. Хватова А. В., Теплинская Л. Е., Мазанова Е. В. Осложнения трабекулэктомии при врожденной глаукоме у детей //Вестник офтальмологии. – 2003. – Т. 119. – №. 1. – С. 16-20.
89. Фенькова О. Г., Фурсова А. Ж., Гусаревич О. Г. Сравнительный анализ результатов хирургического лечения врожденной глаукомы //Глаукома. Журнал НИИ ГБ РАМН. – 2012. – №. 1. – С. 31-34
90. Егоров Е.А., Ботабекова Т.К., Веселовская З.Ф., Еричев В.П., Куроедов А.В. Межнациональное руководство по глаукоме. Том 2. Клиника глаукомы 1.2. Глаукомы детского возраста.
91. Efficacy of brinzolamide and levobetaxolol in pediatric glaucomas: a randomized clinical trial. Jess T Whitson 1, John D Roarty, Lingam Vijaya, Alan L Robin, Robert D Gross, Theresa A Landry, Jaime E Dickerson, Sally A Scheib, Haydn Scott, Steven Y Hua, Adrienne M Woodside, Michael V W Bergamini, Brinzolamide Pediatric Study Group 2008 Jun;12(3):239-246.e3. doi: 10.1016/j.jaapos.2007.11.004. Epub 2008 Mar 4.
92. Wiggins, R.E. The results of glaucoma surgery in aniridia / R.E. Wiggins, K.F. Tomey // Archives of ophthalmology. – 1992. – Vol. 110, № 4. – P. 503–505.
93. B Seitz, B Kasmann-Kellner, A. Viestenz [Stage-related therapy of congenital aniridia]Ophthalmologie, 111 (12) (2014), pp. 1164-1171
94. JS Lopez-Garcia, I Garcia-Lozano, L Rivas, J. Martinez-Garchitorena [Congenital aniridia keratopathy treatment] Arch Soc Esp Oftalmol, 81 (8) (2006), pp. 435-444
95. ASOCIADA M. T. D. E. L. A. Q., CONGÉNITA A. A. Congenital aniridia keratopathy treatment //Arch Soc Esp Oftalmol. – 2006. – Т. 81. – С. 435-444.
96. Landsend E. C. S., Lagali N., Utheim T. P. Congenital aniridia—A comprehensive review of clinical features and therapeutic approaches //Survey of ophthalmology. – 2021. – Т. 66. – №. 6. – С. 1031-1050.
97. Мулдашев, Э.Р. Стафиломы склеры Текст. / Э.Р. Мулдашев, Г.Г. Корнилаева. Уфа, 2000. - 96 с.

98. A role for antimetabolites in glaucoma tube surgery current evidence and future directions  
Amoozgar, Behzad; Lin, Shan C.; Han, Ying; Kuo, Jane March 2016 - Volume 27 - Issue 2 - p  
164-169

## **Приложение А1. Состав рабочей группы по разработке и пересмотру клинических рекомендаций**

1. Катаргина Людмила Анатольевна - руководитель группы, главный внештатный специалист детский офтальмолог Министерства здравоохранения РФ, Заместитель директора по научной работе ФГБУ «Национальный медицинский исследовательский центр глазных болезней им Гельмгольца» Минздрава РФ профессор, д.м.н., Москва; член президиума Общероссийской общественной организации «Ассоциация врачей-офтальмологов», член президиума Общества офтальмологов России, главный внештатный специалист детский офтальмолог МЗ РФ, председатель профильной комиссии по детской офтальмологии МЗ РФ, заместитель председателя профильной комиссии по офтальмологии МЗ РФ, заслуженный врач РФ, заслуженный деятель науки, Москва;
2. Зинченко Рена Абульфазовна – Заместитель директора по научно-клинической работе ФГБНУ «Медико-генетический научный центр», заведующий лабораторией генетической эпидемиологии, профессор, д.м.н., Москва;
3. Баранов Александр Александрович - советник руководителя НИИ педиатрии и охраны здоровья детей ЦКБ РАН, почетный президент Союза педиатров России, профессор кафедры педиатрии и детской ревматологии ФГАОУ «Первый МГМУ им. И.М. Сеченова» Минздрава России (Сеченовский Университет), главный внештатный специалист педиатр Минздрава России, акад. РАН, профессор, д.м.н., Москва;
4. Намазова-Баранова Лейла Сеймуровна - руководитель НИИ педиатрии и охраны здоровья детей ЦКБ РАН Министерства науки и высшего образования РФ, заведующая кафедрой факультетской педиатрии педиатрического факультета ФГБОУ ВО «РНИМУ им. Н.И. Пирогова» Минздрава России, главный внештатный детский специалист по профилактической медицине Минздрава России, главный внештатный детский специалист по профилактической медицине Минздрава России, председатель НИТАГ РФ, Президент Союза педиатров России, паст-президент Европейской педиатрической ассоциации (EPA/UNEPSA), акад. РАН, профессор, д.м.н., Москва;

5. Кадышев Виталий Викторович – заведующий кафедрой офтальмогенетики ИВиДПО, руководитель научно-клиническим центром генетики глазных болезней, ведущий научный сотрудник лаборатории генетической эпидемиологии ФГБНУ «Медико-генетический научный центр», врач-генетик, врач-офтальмолог высшей квалификационной категории, к.м.н., Москва;
6. Суханова Нателла Вахтанговна – научный сотрудник лаборатории генетической эпидемиологии ФГБНУ «Медико-генетический научный центр», врач-офтальмолог, член Союза педиатров России, Москва ;
7. Марахонов Андрей Владимирович - старший научный сотрудник лаборатории генетической эпидемиологии ФГБНУ «Медико-генетический научный центр», к.б.н., Москва;
8. Васильева Татьяна Алексеевна – научный сотрудник лаборатории генетической эпидемиологии ФГБНУ «Медико-генетический научный центр», к.б.н., Москва;
9. Поздеева Надежда Александровна – директор Чебоксарского филиала ФГАУ «НМИЦ «МНТК «Микрохирургия глаза» им. акад. С.Н. Федорова» Минздрава РФ, член Общества Офтальмологов России, д.м.н., Чебоксары;
10. Воскресенская Анна Александровна – врач-офтальмолог первой квалификационной категории Чебоксарского филиала ФГАУ «НМИЦ «МНТК «Микрохирургия глаза» им. акад. С.Н. Федорова» Минздрава РФ, член Общества Офтальмологов России, к.м.н., Чебоксары.

Конфликт интересов: отсутствует

## Приложение А2. Методология разработки клинических рекомендаций

**Методы, использованные для сбора/селекции доказательств:** поиск в электронных базах данных; анализ современных научных разработок по проблеме глаукомы в России и за рубежом, обобщение практического опыта российских и иностранных коллег.

Настоящие рекомендации в предварительной версии были рецензированы независимыми экспертами, которые прокомментировали доступность интерпретации доказательств, лежащих в основе рекомендаций, для практических врачей и пациентов.

Комментарии, полученные от экспертов, тщательно систематизированы и обсуждены председателем и членами рабочей группы. Каждый пункт обсужден и внесены соответствующие изменениям рекомендации.

В данных клинических рекомендациях все сведения ранжированы по уровню достоверности (доказательности) в зависимости от количества и качества исследований по данной проблеме.

### **Целевая аудитория данных клинических рекомендаций:**

1. Врачи-офтальмологи
2. Врачи-педиатры
3. Врачи общей практики (семейные врачи)
4. Врачи-неонатологи
5. Врачи-генетики
6. Студенты медицинских ВУЗов, ординаторы и аспиранты.

**Таблица 1.** Шкала оценки уровней достоверности доказательств (УДД) для методов диагностики (диагностических вмешательств)

<b>УДД</b>	<b>Расшифровка</b>
1	Систематические обзоры исследований с контролем референсным методом или систематический обзор рандомизированных клинических исследований с применением мета-анализа
2	Отдельные исследования с контролем референсным методом или отдельные рандомизированные клинические исследования и систематические обзоры исследований любого дизайна, за исключением рандомизированных клинических исследований, с применением мета-анализа
3	Исследования без последовательного контроля референсным методом или исследования с референсным методом, не являющимся независимым от исследуемого метода или нерандомизированные сравнительные исследования, в том числе когортные исследования
4	Несравнительные исследования, описание клинического случая
5	Имеется лишь обоснование механизма действия или мнение экспертов

**Таблица 2.** Шкала оценки уровней достоверности доказательств (УДД) для методов профилактики, лечения и реабилитации (профилактических, лечебных, реабилитационных вмешательств)

УДД	Расшифровка
1	Систематический обзор РКИ с применением мета-анализа
2	Отдельные РКИ и систематические обзоры исследований любого дизайна, за исключением РКИ, с применением мета-анализа
3	Нерандомизированные сравнительные исследования, в т.ч. когортные исследования
4	Несравнительные исследования, описание клинического случая или серии случаев, исследования «случай-контроль»
5	Имеется лишь обоснование механизма действия вмешательства (доклинические исследования) или мнение экспертов

**Таблица 3.** Шкала оценки уровней убедительности рекомендаций (УУР) для методов профилактики, диагностики, лечения и реабилитации (профилактических, диагностических, лечебных, реабилитационных вмешательств)

УУР	Расшифровка
А	Сильная рекомендация (все рассматриваемые критерии эффективности (исходы) являются важными, все исследования имеют высокое или удовлетворительное методологическое качество, их выводы по интересующим исходам являются согласованными)
В	Условная рекомендация (не все рассматриваемые критерии эффективности (исходы) являются важными, не все исследования имеют высокое или удовлетворительное методологическое качество и/или их выводы по интересующим исходам не являются согласованными)
С	Слабая рекомендация (отсутствие доказательств надлежащего качества (все рассматриваемые критерии эффективности (исходы) являются неважными, все исследования имеют низкое методологическое качество и их выводы по интересующим исходам не являются согласованными)

### **Порядок обновления клинических рекомендаций.**

Механизм обновления клинических рекомендаций предусматривает их систематическую актуализацию – не реже чем один раз в три года, а также при появлении новых данных с позиции доказательной медицины по вопросам диагностики, лечения, профилактики и реабилитации конкретных заболеваний, наличии обоснованных дополнений/замечаний к ранее утверждённым КР, но не чаще 1 раза в 6 месяцев.

## Приложение А3. Справочные материалы, включая соответствие показаний к применению и противопоказаний, способов применения и доз лекарственных препаратов, инструкции по применению лекарственного препарата

Данные клинические рекомендации разработаны с учетом следующих документов:

1. «Порядка оказания медицинской помощи детям при заболеваниях глаза, его придаточного аппарата и орбиты», утвержденного приказом МЗ РФ № 442н от 25.10.2012 г.
2. Международная [классификация](#) болезней, травм и состояний, влияющих на здоровье, 10-го пересмотра (МКБ-10) (Всемирная организация здравоохранения) 1994.
3. [Номенклатура](#) медицинских услуг (Министерство здравоохранения и социального развития Российской Федерации) 2011.
4. Федеральный закон «Об основах охраны здоровья граждан в Российской Федерации» от 21.11.2011 г. № 323 ФЗ.
5. Патент на изобретение RUS 2641254 от 18.08.2017, зарегистрированный в Федеральной службе по интеллектуальной собственности РФ «Способ дифференциальной и подтверждающей молекулярно-генетической диагностики врожденной аниридии и WAGR–синдрома».

Шкала персональных данных пациента (иные шкалы отсутствуют)

### Персональные данные пациента

<b>Фамилия</b>	<b>Дата рождения</b>		
<b>Имя Отчество</b>	<b>Email: -</b>	<b>Почтовый адрес</b>	
<b>Клинический диагноз</b>	<b>Для пациентов с семейными случаями ВА врожденной аниридии:</b>		
<b>Заключение врачей специалистов: невролога, педиатра/терапевта, офтальмолога, онколога, генетика и т.д.</b>	<b>родственники с аниридией (родсловная)</b>		
	<b>Спорадическая (обвести) Да/Нет</b>	<b>ВА</b>	<b>ДНК-тест Да/Нет</b>

**Опросный лист для заполнения врачами (иной опросник для пациента)**

отсутствует)

**Описание возможного симптомокомплекса, используемых лечения и приспособлений для слабовидящих, перенесенных операций**

	<b>O D</b>	<b>O S</b>	<b>СХЕМАТИЧЕСКОЕ ИЗОБРАЖЕНИЕ ИЛИ КОММЕНТАРИЙ OD</b>	<b>СХЕМАТИЧЕСКОЕ ИЗОБРАЖЕНИЕ ИЛИ КОММЕНТАРИЙ OS</b>
<b>ОБЩИЕ АСПЕКТЫ</b>				
Размер глазного яблока				
(1) норма				
(2) микрофтальм/фтизис				
(3) буфтальм				
Косоглазие				
(1) нет				
(2) эзотропия				
(3) экзотропия				
<b>ПТОЗ ВЕК</b>				
(1) веко не закрывает центр роговицы				
(2) закрывает центр роговицы				
(3) закрывает роговицу целиком				
Манифестация птоза				
(1) врожденный				
(2) приобретенный				
Описание другой патология век				
<b>КОНЬЮНКТИВА</b>				
(1) без патологии				
(2) есть признаки «сухого глаза»				
(3) (2) + небольшое вращение сосудов в зону лимба				

(4) (2) + значительное вращение сосудов в зону лимба				
	<b>O D</b>	<b>OS</b>	<b>СХЕМАТИЧЕСКОЕ ИЗОБРАЖЕНИЕ ИЛИ КОММЕНТАРИЙ OD</b>	<b>СХЕМАТИЧЕСКОЕ ИЗОБРАЖЕНИЕ ИЛИ КОММЕНТАРИЙ OS</b>
<b>АНИРИДИЯ – ПРИСУТСТВИЕ ТКАНИ РАДУЖКИ</b>				
(1) нетипичная колобома				
(2) неполная аниридия – большая часть радужки видна				
(3) неполная аниридия – радужки почти не видно				
(4) полная аниридия				
<b>РОГОВИЦА – ОБЛАСТЬ ЛИМБА</b>				
(1) нет паннуса в области лимба, прозрачная роговица				
(2) круговой паннус без васкуляризации <3мм				
(3) васкуляризованный <3мм				
(4) васкуляризованный >3мм				
<b>РОГОВИЦА – ДОПОЛНИТЕЛЬНО:</b>				
(1) периферические васкуляризованные шрамы				
(2) центральные васкуляризованные шрамы				
(3) (1) или (2) + эпителиальная /эндотелиальная декомпенсация				
(4) (3) + узелки Зальцманна				
(5) (3) + кальцификация				
<b>РОГОВИЦА – ОПЕРАЦИИ</b>				
(1) без операций				



(2) 1 кератопластика (какая сквозная или послойная)				
(3) 2 и более кератопластики				
(4) кератопротезирование				
(5) другие операции				
<b>ХРУСТАЛИК</b>				
(1) небольшая катаракта (глазное дно просматривается)				
(2) значительная катаракта (глазное дно не просматривается)				
(3) афакия				
(4) артификация				
<b>ДИСК ЗРИТЕЛЬНОГО НЕРВА–ВРОЖДЕННЫЕ ИЗМЕНЕНИЯ</b>				
(1) нормальный размер ДЗН				
(2) гипоплазия ДЗН				
(3) диспластичный диск				
<b>ДИСК ЗРИТЕЛЬНОГО НЕРВА–НА МОМЕНТ ОСМОТРА</b>				
(1) бледно-розовый				
(2) бледный ДЗН				
(3) бледный диспластичный, глаукома не оценивалась (Э/Д)				
(4) глаукоматозная экскавация				
<b>cup-disc-ratio</b>				
<b>МАКУЛЯРНАЯ ОБЛАСТЬ</b>				
(1) есть рефлекс				
(2) нет рефлекса (гипоплазия)				
(2) другая патология глазного дна				

	OD	OS	СХЕМАТИЧЕСКОЕ ИЗОБРАЖЕНИЕ ИЛИ КОММЕНТАРИЙ OD	СХЕМАТИЧЕСКОЕ ИЗОБРАЖЕНИЕ ИЛИ КОММЕНТАРИЙ OS
<b>ПИГМЕНТАЦИЯ ПЕРИФЕРИИ СЕТЧАТКИ</b>				
(1) нормальная				
(2) небольшое изменение				
(3) очень бледная, альбиностическая				
<b>ДРУГАЯ ПАТОЛОГИЯ ПЕРИФЕРИИ СЕТЧАТКИ</b>				
(1) миопические дегенерации				
(2) другая патология				
<b>ГЛАУКОМА</b>				
(1) глазное давление в норме				
(2) глаукома на первом году				
(3) глаукома до 6 лет				
(4) глаукома от 7 до 20 лет				
(5) глаукома после 20 лет				
<b>ВНУТРИГЛАЗНОЕ ДАВЛЕНИЕ НА МОМЕНТ ОСМОТРА</b>				
(1) до 10mmHg				
(2) 11 – 18mmHg				
(3) 19– 25mmHg				
(4) 26– 35mmHg				
<b>ПОЛЯ ЗРЕНИЯ</b>				
(1) не оценивались				
(2) в норме				
(3) небольшие изменения				

(4) значительные изменения				
(5) остатки световосприятия				
<b>ГЛАУКОМА – КОНСЕРВАТИВНОЕ ЛЕЧЕНИЕ</b>				
(1) глазные капли не нужны				
(2) необходим один вид капель				
<b>ГЛАУКОМА – ОПЕРАЦИИ</b>				
(1) без операций				
(2) операция была, без описания				
(3) криотерапия цилиарного тела				
(3) лазеротерапия цилиарного тела				
(5) синустрабекулэктомия				
(6) трабекулотомия или гониотомия				
(7) импланты (Ahmed, Baervald, другие)				

	OD	OS	СХЕМАТИЧЕСКОЕ ИЗОБРАЖЕНИЕ ИЛИ КОММЕНТАРИЙ OD	СХЕМАТИЧЕСКОЕ ИЗОБРАЖЕНИЕ ИЛИ КОММЕНТАРИЙ OS
<b>РЕФРАКЦИЯ(ДИОПТРИИ)</b>				
(1) нет сведений, без очков				
(2) гиперметропия (диоптрии)				
(3) миопия (диоптрии)				
<b>КОНТАКТНЫЕ ЛИНЗЫ</b>				
(1) никогда не носил				
(2) носил прозрачные линзы и прекратил				
(3) носил цветные и прекратил носить				
(4) обычно носит прозрачные				
(5) обычно носит цветные				
<b>ОСТРОТА ЗРЕНИЯ</b>				
(1) не воспринимает свет				
(2) слабо воспринимает, без направления				
(3) правильная светопроекция				
(4) воспринимает движение руки				
(5) острота зрения 0.01–0,02				
(6) острота зрения 0.03–0,1				
(7) острота зрения 0.15–0,3				
(8) острота зрения 0.3 и больше				

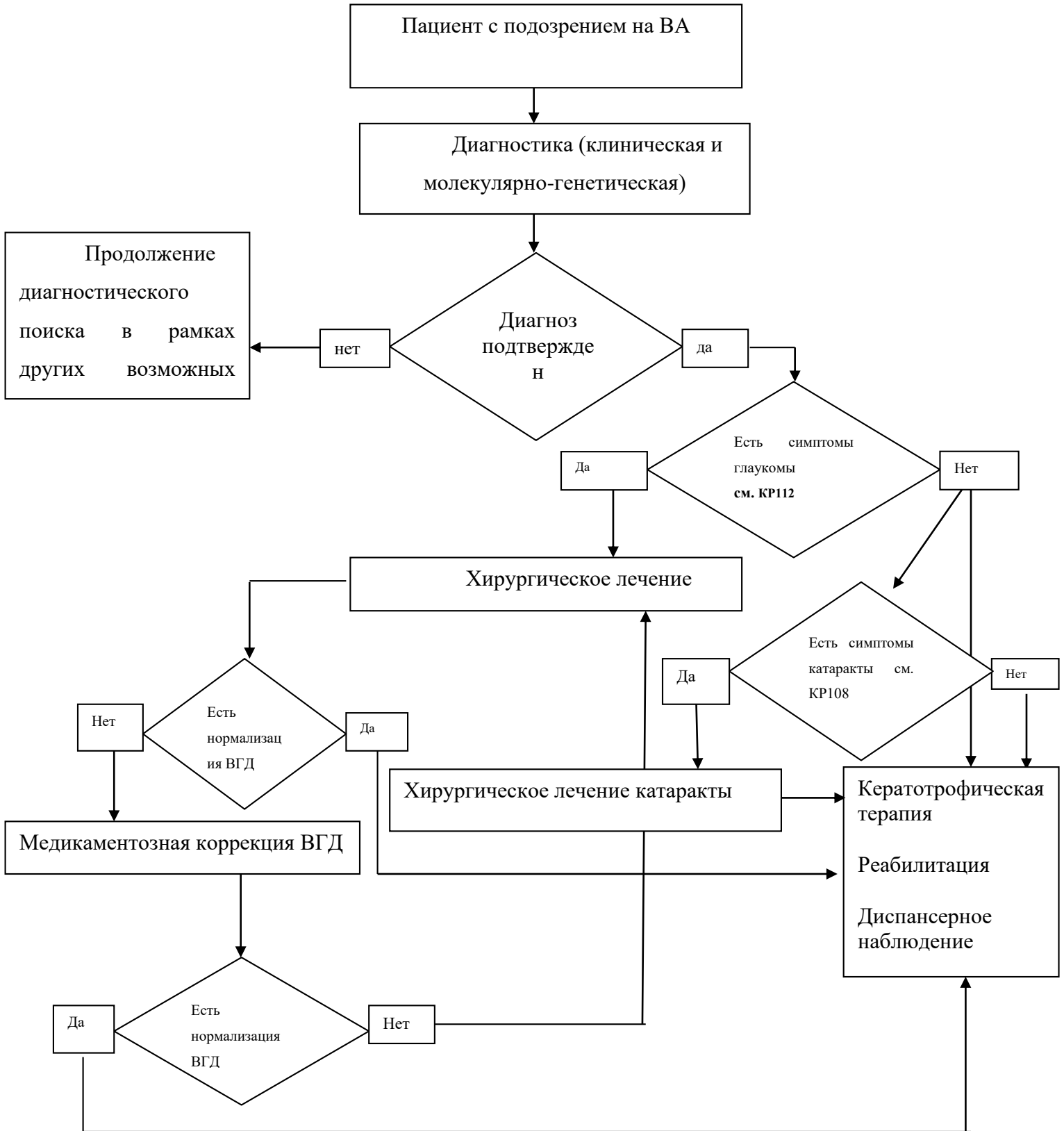
<b>НИСТАГМ</b>			
(1) нет			
(2) есть			
<b>ИСПОЛЬЗОВАНИЕ ПРИБОРОВ ДЛЯ СЛАБОВИДЯЩИХ</b>			
(1) без приборов			
(2) крупные шрифты			
(3) оптические инструменты			
(4) электронные инструменты			
(5) пользуется прибором для чтения			
(6) использует Braille			
<b>Ваши особые заметки (в свободной форме)</b>			
		Рекомендации (OD)	
		Рекомендации (OS)	

## Приложение Б. Алгоритмы действий врача

### Подтверждающая молекулярно-генетическая диагностика врожденной аниридии



### Алгоритм действий врача при ВА



## **Приложение В. Информация для пациента**

### **Важно для всех возрастных групп:**

#### **1. Если планируется операция:**

— Вы должны быть уверены, что понимаете все нюансы, которые объяснил Вам Ваш офтальмолог;

— не стесняйтесь задавать вопросы;

— не стесняйтесь проконсультироваться у другого специалиста для того, чтобы иметь второе мнение;

— проконсультируйтесь в своей общественной организации по поддержке пациентов с аниридией.

### **Дополнительные вещи, которые помогают жить с аниридией:**

#### **0–2 года**

— будьте в контакте с вашей национальной организацией по поддержке пациентов с аниридией,

— делитесь опытом и знаниями с другими родителями и учитесь у родителей с более старшими детьми

— узнайте о правилах подачи документов на получение инвалидности и подавайте их.

#### **2–8 лет**

— начните контактировать с семьями с более маленькими детьми с аниридией, чтобы помочь им адаптироваться и дать советы, которые вы получили, когда ваш ребенок был младше

#### **8–18 лет**

— молодые люди с аниридией могут начать участвовать в конференциях по аниридии и различных встречах, чтобы узнать молодежь с таким же диагнозом и начать общаться

— попробовать заниматься спортом с другими людьми со сниженным зрением.

#### **взрослые**

— станьте активными членами вашей национальной организации по поддержке больных аниридией,

— делитесь своим опытом с другими людьми, больными аниридией, по поводу лечения, наглядных пособий и т.д.



— изучайте и следуйте последним научным достижениям.

Плановые осмотры и выявление осложнений — основная цель медицинского сопровождения врожденной аниридии.

**Приложение Г1-ГN. Шкалы оценки, вопросники и другие оценочные инструменты состояния пациента, приведенные в клинических рекомендациях**

Отсутствуют



**МИНИСТЕРСТВО  
ЗДРАВООХРАНЕНИЯ  
РОССИЙСКОЙ ФЕДЕРАЦИИ**

Клинические рекомендации  
**Макулярная дегенерация возрастная**

Кодирование по Международной **Н35.3**  
статистической классификации болезней и  
проблем, связанных со здоровьем:

Возрастная группа: **взрослые**

Год утверждения: **20\_**

Разработчик клинических рекомендаций:

- **Общероссийская общественная организация «Ассоциация врачей-офтальмологов»**

## Оглавление

1. Краткая информация по заболеванию или состоянию (группе заболеваний или состояний).....	7
1.1 Определение заболевания или состояния (группы заболеваний или состояний).....	7
1.2 Этиология и патогенез заболевания или состояния (группы заболеваний или состояний) ....	7
1.3 Эпидемиология заболевания или состояния (группы заболеваний или состояний) .....	8
1.4 Особенности кодирования заболевания или состояния (группы заболеваний или состояний) по международной статистической классификации болезней и проблем, связанных со здоровьем .....	9
1.5 Классификация заболевания или состояния (группы заболеваний или состояний) .....	9
1.6 Клиническая картина заболевания или состояния (группы заболеваний или состояний) ....	10
2. Диагностика заболевания или состояния (группы заболеваний или состояний), медицинские показания и противопоказания к применению методов диагностики .....	14
2.1 Жалобы и анамнез .....	14
2.2 Физикальное обследование.....	15
2.3 Лабораторные диагностические исследования .....	16
2.4 Инструментальные диагностические исследования.....	17
2.5 Иные диагностические исследования .....	20
3. Лечение, включая медикаментозную и немедикаментозную терапии, диетотерапию, обезболивание, медицинские показания и противопоказания к применению методов лечения .....	21
3.1 Консервативное лечение .....	21
3.2 Лазерное лечение .....	22
3.3 Хирургическое лечение.....	23
3.4 Диетотерапия .....	27
4. Медицинская реабилитация и санаторно-курортное лечение, медицинские показания и противопоказания к применению методов медицинской реабилитации, в том числе основанных на использовании природных лечебных факторов.....	27

5. Профилактика и диспансерное наблюдение, медицинские показания и противопоказания к применению методов профилактики.....	27
6. Организация оказания медицинской помощи .....	28
7. Дополнительная информация (в том числе факторы, влияющие на исход заболевания или состояния) .....	29
Критерии оценки качества медицинской помощи .....	30
Список литературы .....	31
Приложение А1. Состав рабочей группы по разработке и пересмотру клинических рекомендаций.....	35
Приложение А2. Методология разработки клинических рекомендаций .....	36
Приложение А3. Справочные материалы, включая соответствие показаний к применению и противопоказаний, способов применения и доз лекарственных препаратов, инструкции по применению лекарственного препарата .....	38
Приложение Б. Алгоритмы действий врача.....	41
Приложение В. Информация для пациентов .....	42
Приложение Г. Шкалы оценки, вопросники и другие оценочные инструменты состояния пациента, приведенные в клинических рекомендациях.....	43

## Список сокращений

- ВМД — возрастная макулярная дегенерация
- ВИЧ — вирус иммунодефицита человека
- ГА — географическая атрофия
- ИФА — иммуноферментный анализ
- МКБ 10 — международная классификация болезней 10-го пересмотра
- НЭ — нейроэпителий
- ОКТ — оптическая когерентная томография
- ОКТ-А — оптическая когерентная томография в режиме ангиографии
- ПХВ — полиповидная хориоидальная васкулопатия
- ПЦР — полимеразная цепная реакция
- ПЭ — пигментный эпителий
- РАП — ретинальная ангиоматозная пролиферация
- РНК — рибонуклеиновая кислота
- ФАГ — флюоресцентная ангиография глаза
- ХНВ — хориоидальная неоваскуляризация
- AREDS — Age-Related Eye Disease Study
- VEGF — vascular endothelial growth factor (сосудистый эндотелиальный фактор роста)

\*\* — жизненно необходимые и важнейшие лекарственные препараты

## Термины и определения

**Биомикроскопия глаза** – это метод прижизненного визуального исследования оптических сред и тканей глаза, основанный на создании контраста между освещенными и неосвещенными участками, проводимый при помощи щелевой лампы и дополнительных диагностических линз (в частности, для биомикроскопии глазного дна).

**Геморрагическая отслойка пигментного эпителия (ПЭ) или нейроэпителия (НЭ)** – это клиническое проявление влажной формы ВМД, развивающееся вследствие нарушения целостности сосудов хориоидальной неоваскуляризации (ХНВ) и проявляющееся в виде скопления крови под ПЭ или НЭ.

**Географическая атрофия (ГА)** – это область отсутствия ПЭ и регресса хориокапилляров, вторичной атрофии фоторецепторов, развивающаяся в результате прогрессирования сухой ВМД.

**Друзы** – это скопления продуктов нарушенного метаболизма, располагающиеся внеклеточно между внутренним слоем мембраны Бруха и базальной мембраной ПЭ.

**Интраретинальная жидкость (отек нейроэпителия (НЭ))** – это межклеточное скопление жидкости в слоях НЭ, проявляющееся утолщением сетчатки.

**Исследование глазного дна на аутофлюоресценцию** – это диагностический метод, основанный на способности флюорофоров (в частности, липофусцина и его соединений) аутофлюоресцировать под воздействием возбуждающего излучения без введения красителей.

**Липидные (твёрдые) экссудаты** – это скопления липопротеидов в слоях НЭ вследствие повышенной проницаемости сосудов.

**Неоваскулярная отслойка ПЭ** – это разделение между ПЭ и мембраной Бруха вследствие наличия фиброваскулярной ткани ХНВ (фиброваскулярная отслойка ПЭ) либо скопления жидкости из-за транссудативной активности ХНВ (серозная неоваскулярная отслойка ПЭ).

**Оптическая когерентная томография (ОКТ)** – это диагностический неинвазивный бесконтактный метод прижизненной визуализации, качественного и количественного анализа морфологических особенностей структур глазного дна, основанный на принципе световой интерферометрии.

**Оптическая когерентная томография в режиме ангиографии (ОКТ-А)** – это диагностический неинвазивный бесконтактный метод прижизненной визуализации, качественного и количественного анализа микроциркуляции в структурах глазного дна с учетом сегментации слоев глазного дна.

**Субретинальная жидкость** (серозная отслойка НЭ) – это скопление жидкости под НЭ.

**Флюоресцентная ангиография глаза** (ФАГ, ангиография с флюоресцеином натрия) – это диагностический метод, позволяющий выявить нарушения сосудистого русла на глазном дне, оценить состояние наружного и внутреннего гематоретинальных барьеров, путем регистрации пассажа красителя (внутривенно вводимого флюоресцеина натрия) по сосудам глаза в режиме фото- и видеонаблюдения.

**Фотодинамическая терапия** – это метод лечения некоторых глазных заболеваний, основанный на применении светочувствительных веществ (фотосенсибилизаторов) и света определённой длины волны с целью окклюзии патологических сосудов.

**Хориоидальная неоваскуляризация** (ХНВ) – это новообразованные сосуды, растущие вследствие патологического неоангиогенеза из сети хориокапилляров через дефекты мембраны Бруха под ПЭ и/или НЭ.

# **1. Краткая информация по заболеванию или состоянию (группе заболеваний или состояний)**

## **1.1 Определение заболевания или состояния (группы заболеваний или состояний)**

**Возрастная макулярная дегенерация (ВМД)** – это хроническое прогрессирующее многофакторное заболевание, характеризующееся дегенеративным процессом в пигментном эпителии (ПЭ), мембране Бруха и хориокапиллярах центральной зоны глазного дна со вторичным поражением нейроэпителиа (НЭ) и являющееся основной причиной потери центрального зрения среди людей старшей возрастной группы.

К типичным признакам ВМД относят:

- друзы;
- изменения в ПЭ сетчатки;
- географическую атрофию (ГА);
- хориоидальную неоваскуляризацию (ХНВ).

Особыми формами влажной ВМД считают:

- ретиальную ангиоматозную пролиферацию (РАП);
- полиповидную хориоидальную васкулопатию (ПХВ).

РАП – это особая форма влажной формы ВМД, характеризующаяся началом пролиферативного процесса в ретиальной сосудистой сети с последующим формированием ХНВ и ретино-хориоидального анастомоза.

ПХВ – это особая форма влажной формы ВМД, характеризующаяся развитием аневризмальных расширений на окончаниях аномально ветвящейся сосудистой сети хориоидеи.

## **1.2 Этиология и патогенез заболевания или состояния (группы заболеваний или состояний)**

Этиология не определена. Как правило, заболевание возникает в возрасте 50 лет и старше [1]. Обсуждается роль генетической предрасположенности, влияние курения и иных факторов риска [2].

ВМД представляет собой хронический дегенеративный процесс в ПЭ, мембране Бруха и хориокапиллярах. В патогенезе играют роль реакции перекисного окисления



липидов, воспаление, нарушение системы комплемента, дефицит защитных механизмов и иные факторы [3].

Сетчатка характеризуется высокой потребностью в кислороде, поэтому она очень чувствительна к повреждениям, связанным с процессами окисления, при которых в избытке образуются свободные радикалы. Защитную роль при этом играет «жёлтый» макулярный пигмент (оксикаротиноиды лютеин и зеаксантин), который абсорбирует коротковолновую часть синего света, участвует в антиоксидантной защите. Количество оксикаротиноидов с возрастом уменьшается. Активация перекисного окисления липидов приводит к образованию больших молекулярных цепочек, которые не распознаются ферментами клеток ПЭ, не распадаются и накапливаются, образуя друзы [4].

Кроме того, с возрастом увеличивается толщина мембраны Бруха, снижается её проницаемость, плотность хориокапиллярной сети уменьшается. В результате ухудшается снабжение клеток ПЭ кислородом. При недостаточности защитных механизмов такие изменения приводят к увеличению продукции факторов роста и матричных металлопротеиназ. Факторы роста способствуют росту новообразованных сосудов, а металлопротеиназы вызывают появление дефектов в мембране Бруха [5].

Клинически ВМД, как правило, начинается с изменений в ПЭ и появления твёрдых друз, затем формируются мягкие друзы. Прогрессирующая потеря ПЭ в сочетании с дегенеративными изменениями в хориокапиллярах приводят к дегенеративным изменениям в НЭ и развитию ГА. Рост новообразованных сосудов в слое хориокапилляров ассоциируется с развитием влажной формы ВМД, также называемой экссудативной или неоваскулярной. При появлении дефектов в мембране Бруха ХНВ распространяется под ПЭ и НЭ. Активность новообразованных сосудов может проявляться кровоизлияниями, наличием интратетинальной жидкости, субретинальной жидкости, жидкости под ПЭ. Конечный этап развития процесса – формирование субретинального фиброзного рубца в центральном отделе глазного дна – сопряжен со значительной утратой центрального зрения [6].

### **1.3 Эпидемиология заболевания или состояния (группы заболеваний или состояний)**

В экономически развитых странах ВМД является лидирующей причиной инвалидности по зрению среди населения старшей возрастной группы. По результатам мета-анализа 39 популяционных исследований, охвативших 129 664 человека пяти этнических групп, в 2020 году в мире расчетное число больных ВМД составляет 196 миллионов, к 2040 году ожидается рост до 288 миллионов пациентов [7].

Доказано, что развитие ВМД связано с возрастом. По данным исследования Beaver Dam Eye Study, частота выявления ВМД увеличивалась от 4,2% для людей в возрасте 43-54 лет до 46,2% среди людей старше 75 лет [8]. В ближайшем будущем увеличение численности населения возрастной группы старше 60 лет неизбежно вызовет рост распространенности ВМД в развитых странах. Все это заставляет рассматривать ВМД как значимую медико-социальную проблему [8, 9].

В Российской Федерации масштабных эпидемиологических исследований ВМД не проводилось. По данным федерального статистического наблюдения (форма №12) «Сведения о числе заболеваний, зарегистрированных у пациентов, проживающих в районе обслуживания медицинской организации», в 2018 году в Российской Федерации всего зарегистрировано 319340 больных с дегенерацией макулы и заднего полюса (Н35.3).

#### **Факторы риска:**

1. Основным фактором риска развития ВМД является возраст [10];
2. Курение удваивает риск возникновения ВМД. Прекращение курения приводит к снижению риска ВМД (риск развития ВМД у тех, кто не курит более 20 лет, сравним с риском у некурящих) [11];
3. Этнический фактор. ВМД поражает европейцев чаще, чем представителей других этнических групп [12];
4. Семейный анамнез. Генетические факторы [13, 14];
5. Артериальная гипертензия и нарушения липидного обмена [15];
6. Низкая концентрация антиоксидантов в сыворотке крови [16].

### **1.4 Особенности кодирования заболевания или состояния (группы заболеваний или состояний) по международной статистической классификации болезней и проблем, связанных со здоровьем**

Н 35.3 — Дегенерация макулы и заднего полюса

### **1.5 Классификация заболевания или состояния (группы заболеваний или состояний)**

Классификация, принятая в широкой клинической практике [17], выделяет:

- сухую (неэкссудативную; в поздней стадии - атрофическую) форму ВМД,
- влажную (неоваскулярную или экссудативную) форму ВМД.

Классификация по Age-Related Eye Disease Study (AREDS) [18], принятая в клинических исследованиях и также используемая в клинической практике, выделяет стадии:

1. Отсутствие ВМД (категория 1 AREDS) – это отсутствие изменений или небольшое количество мелких друз (диаметр <63 микрон);
2. Раннюю стадию ВМД (категория 2 AREDS, ранняя сухая форма ВМД) – это множественные мелкие друзы, небольшое число друз среднего размера (диаметр от 63 до 124 микрон) или начальные изменения ПЭ сетчатки;
3. Промежуточную стадию ВМД (категория 3 AREDS, промежуточная сухая форма ВМД) — это множество друз среднего размера, по крайней мере, одна большая друза (диаметр  $\geq 125$  микрон), или ГА, не затрагивающая центральной ямки;
4. Позднюю стадию ВМД (категория 4 AREDS) – характеризуется одним или несколькими из следующих признаков (при отсутствии других причин):
  - наличием ГА, затрагивающей центральную зону глазного дна – атрофическая (сухая) форма;
  - наличием ХНВ с различными проявлениями (отслойкой НЭ и/или ПЭ, отеком НЭ, геморрагиями, твердыми (липидными) экссудатами и другими) – влажная (неоваскулярная, экссудативная) форма ВМД;
  - образованием рубцово-атрофических изменений (исход влажной формы ВМД).

#### **1.6 Клиническая картина заболевания или состояния (группы заболеваний или состояний)**

Типичным проявлением ВМД на глазном дне являются друзы. Среди друз выделяют твердые и мягкие, а также ретикулярные (псевдодрузы).

Твердые кутикулярные друзы являются проявлением ранней стадии ВМД и ассоциируются с отложением друзеноидного материала под ПЭ. При биомикроскопии глазного дна заметны как мелкие, четко очерченные очажки желтоватого цвета в макуле. На сканах ОКТ проявляются локальными элевациями линии ПЭ с содержимым средней рефлексивности, диаметр основания элевации обычно не превышает 50 мкм. При ФАГ локализации друз соответствует точечная ранняя гиперфлюоресценция без просачивания красителя. Твердые кутикулярные друзы считают относительно благоприятным

проявлением заболевания, риск прогрессирования до поздней стадии ВМД в течение 5 лет не превышает 1,3% [18].

Мягкие друзы формируются в результате отложения большого объема друзеноидного материала под ПЭ. Наличие хотя бы одной крупной друзы (более 125 мкм) определяет переход заболевания в промежуточную стадию. При биомикроскопии глазного дна друзы видны в виде крупных желтоватых очажков в макуле с нечеткими границами. На сканах ОКТ определяются локальными отслойками ПЭ (аваскулярные, друзеноидные отслойки) с содержимым средней рефлексивности. При ФАГ характеризуются поздней неяркой гиперфлюоресценцией без пропотевания красителя, либо могут быть гипофлюоресцентны. Риск прогрессирования заболевания до поздней стадии при наличии односторонней промежуточной ВМД составляет 18%, двусторонней – 27% [18].

Ретикулярные друзы (ретикулярные псевдодрузы) являются особым фенотипом и ассоциируются с отложением друзеноидного материала над ПЭ. Данный тип друз практически незаметен при биомикроскопии глазного дна. На сканах ОКТ проявляются наличием патологического материала средней рефлексивности над ПЭ в виде конических выпячиваний в сторону НЭ. Ретикулярные друзы практически не видны на ФАГ. Наиболее информативным методом их диагностики являются снимки глазного дна на аутофлюоресценцию (проявляются в виде гипоаутофлюоресцентных очажков) и снимки в инфракрасном режиме. Ретикулярные друзы ассоциируются с повышенным риском прогрессирования до поздней стадии ВМД [8].

Сливные друзы являются признаком прогрессирования заболевания. Образуют бóльшую по площади аваскулярную отслойку ПЭ. Аvasкулярная отслойка ПЭ бывает серозная и друзеноидная в зависимости от рефлексивности содержимого под отслоенным ПЭ.

В динамике друзы могут подвергаться следующим изменениям:

- твердые друзы могут увеличиваться в размерах и превращаться в мягкие;
- мягкие друзы также могут увеличиваться, образуя сливные друзы (аваскулярные отслойки ПЭ);
- внутри друз могут формироваться кальцификаты, выглядящие при офтальмоскопии как блестящие кристаллы;
- возможен спонтанный регресс друз, что может ассоциироваться с прогрессированием заболевания до поздней стадии [19].

Перераспределение пигмента в макуле также является проявлением ВМД. Появление участков гиперпигментации связано с миграцией клеток ПЭ и считается одним из факторов, предрасполагающих к появлению ХНВ.

ГА развивается в результате прогрессирования сухой формы ВМД. При ГА страдает в первую очередь ПЭ, кроме того развивается дегенерация хориокапилляров и наружных слоев сетчатки. При биомикроскопии глазного дна очаги ГА выявляются в виде четко очерченных зон депигментации с хорошо различимыми крупными хориоидальными сосудами. На сканах ОКТ выявляется истончение НЭ, истончение и дезорганизация линии ПЭ, симптом повышенного проникновения сканирующего луча в подлежащие ткани, возможен симптом тубуляций фоторецепторов (нарушение архитектоники фоторецепторов в ответ на потерю способности к адгезии с ПЭ). При ФАГ зоны атрофии определяются как участки гиперфлюоресценции по типу «окончатого дефекта» с четкими границами. ГА ассоциируется со значительным необратимым снижением центрального зрения [6].

Влажная форма ВМД характеризуется развитием ХНВ – распространением новообразованных сосудов через дефекты мембраны Бруха под ПЭ или под НЭ. Выявление признаков активности ХНВ является принципиальным при принятии решения о начале/возобновлении лечения пациента с влажной ВМД интравитреальными введениями препарата, препятствующего неоваскуляризации, а также о проведении фотодинамической терапии (при особых формах влажной ВМД), лазерном лечении (при экстрафовеальном расположении ХНВ и невозможности проведения лечения интравитреальным введением препарата, препятствующего неоваскуляризации). Признаками активности могут быть снижение остроты зрения вследствие данного состояния и/или ухудшение анатомических параметров: появление макулярных геморрагий (в том числе геморрагических отслоек ПЭ или НЭ) и/или появление/увеличение скопления интратретинальной жидкости (отека НЭ) и/или появление/увеличение скопления субретинальной жидкости (отслойки НЭ) и/или появление/увеличение скопления жидкости под ПЭ и/или наличие экстравазального выхода красителя на ФАГ.

Наиболее информативным методом выявления изменений сетчатки, характерных для активной ХНВ (патологические жидкости), является ОКТ.

Наличие и увеличение площади ХНВ может длительное время не сопровождаться экссудативной активностью.

На основании локализации ХНВ подразделяют на следующие типы:

- ХНВ 1 типа – локализуется под ПЭ (соответствует скрытой ХНВ в классификации, основанной на данных ФАГ);
- ХНВ 2 типа – локализуется над ПЭ (соответствует классической ХНВ в классификации, основанной на данных ФАГ);

ХНВ 1 типа (скрытую ХНВ) подозревают в случае, когда при биомикроскопии глазного дна обнаруживают диспигментацию, степень утолщения сетчатки может быть

различной, что зависит от наличия интра- и/или субретинальной жидкости, высоты неоваскулярной отслойки ПЭ. На снимках ОКТ выявляют неоваскулярную отслойку ПЭ, возможны признаки активности ХНВ. В зависимости от площади, занимаемой ХНВ под отслоенным ПЭ, выделяют фиброваскулярную отслойку ПЭ (отслойка ПЭ заполнена материалом ХНВ) или серозную неоваскулярную отслойку ПЭ (отслойка ПЭ формируется в результате трансудации из новообразованных сосудов). На ФАГ выявляется крапчатая гиперфлюоресценция без определяемого источника красителя, сосудистая сеть ХНВ четко не просматривается. При активной ХНВ степень гиперфлюоресценции возрастает вследствие пропотевания флюоресцеина. Рисунок новообразованных сосудов хорошо виден на снимках ОКТ-А, за исключением случаев локализации ХНВ под высокой серозной неоваскулярной отслойкой ПЭ.

ХНВ 2 типа (классическая ХНВ) при биомикроскопии глазного дна проявляется проминирующим сероватым фокусом под НЭ. На снимках ОКТ выявляется веретенообразное утолщение над линией ПЭ, возможны признаки активности ХНВ. При ФАГ четко виден рисунок новообразованных сосудов, по ходу исследования отмечается яркая гомогенная гиперфлюоресценция. В случае активной ХНВ выраженное пропотевание флюоресцеина из новообразованных сосудов усиливается по ходу исследования. При ОКТ-А четко виден рисунок новообразованных сосудов над ПЭ.

Смешанную ХНВ подразделяют на преимущественно классическую (когда классическое поражение по площади составляет не менее 50% всего очага) и минимально классическую (классическое поражение также есть, но составляет менее 50% всего очага).

К ХНВ 3 типа относят РАП, которая характеризуется началом пролиферативного процесса в ретинальной сосудистой сети с последующим формированием ХНВ и ретинохориоидального анастомоза. Начальная РАП не видна при биомикроскопии глазного дна. Особую настороженность должно вызывать сочетание ретикулярных друз с друзеноидной отслойкой ПЭ и гиперрефлективным фокусом на ее вершине (по данным ОКТ). Прогрессирование пролиферации ретинальных сосудов сопровождается появлением кровоизлияний, отека НЭ, твердых экссудатов. При прогрессировании РАП приобретает клинические признаки, схожие с ХНВ 1 типа. Информативными методами диагностики являются ОКТ-А и ФАГ.

ПХВ клинически сходно с ХНВ 1 типа, отличается более тяжелым течением, склонностью к субретинальным кровоизлияниям, диффузным повреждением ПЭ, утолщением хориоидеи. Информативным методом визуализации аномальных сосудов хориоидеи являются ОКТ и ОКТ-А, при которых определяются типичные признаки ПХВ:

протрузии ПЭ с визуализацией полипов, симптом «двойного слоя» (раздельная визуализация мембраны Бруха и ПЭ), утолщение хориоидеи.

Рубцово-атрофический фокус формируется на конечной стадии развития ХНВ. Офтальмоскопически определяется округлый очаг серо-белого цвета, часто с отложением пигмента. Данная клиническая картина ассоциируется с необратимой потерей центрального зрения, бесперспективностью лечения.

## **2. Диагностика заболевания или состояния (группы заболеваний или состояний), медицинские показания и противопоказания к применению методов диагностики**

### **Критерии постановки диагноза ВМД \***

<b>Стадия ВМД</b>	<b>Критерии</b>
Отсутствие ВМД	отсутствие изменений или небольшое количество мелких друз (диаметр <63 микрон)
Ранняя стадия ВМД	множественные мелкие друзы, небольшое число друз среднего размера (диаметр от 63 до 124 микрон) или начальные изменения ПЭ сетчатки
Промежуточная стадия ВМД	множество друз среднего размера, по крайней мере, одна большая друза (диаметр $\geq$ 125 микрон), или ГА, не затрагивающая центральной ямки
Атрофическая форма ВМД (поздняя стадия ВМД)	наличие ГА, затрагивающей центральную зону глазного дна
Влажная форма ВМД (поздняя стадия ВМД)	<ul style="list-style-type: none"> <li>• наличие ХНВ с различными проявлениями (интра- и/или субретинальная жидкость и/или неоваскулярная отслойка ПЭ, геморрагия, твердые (липидные) экссудаты и другие);</li> <li>• рубцово-атрофические изменения в макуле (исход влажной формы ВМД)</li> </ul>

Примечание: \* - с использованием рекомендаций AREDS [18].

### **2.1 Жалобы и анамнез**

- **Рекомендуется** собирать жалобы у всех пациентов с целью выявления симптомов, которые могут повлиять на выбор тактики ведения [1, 17].

**Уровень убедительности рекомендаций С (уровень достоверности доказательств – 5)**

**Комментарии:** при ранней стадии ВМД жалобы отсутствуют. При промежуточной стадии ВМД жалобы отсутствуют либо возможны жалобы на некоторое снижение зрения, искривление прямых линий (метаморфопсии), выпадение букв при чтении. При влажной форме ВМД характерны жалобы на выраженное снижение остроты зрения, искривление линий (метаморфопсии), трудности при чтении. При атрофической форме ВМД пациенты предъявляют жалобы на значительное снижение остроты зрения, невозможность чтения.

- **Рекомендуется** собирать анамнез у всех пациентов с целью выявления фактов, которые могут повлиять на выбор тактики ведения [1, 17].

**Уровень убедительности рекомендаций С (уровень достоверности доказательств – 5)**

**Комментарии:** следует выяснить наличие случаев ВМД среди близких родственников, факта курения, наличие сопутствующих глазных и системных заболеваний с целью выявления факторов риска прогрессирования ВМД, оценки риска осложнений интравитреального введения лекарственного препарата.

## **2.2 Физикальное обследование**

- **Не рекомендуется** физикальное обследование пациентов с целью диагностики и динамического наблюдения ВМД [1].

**Уровень убедительности рекомендаций С (уровень достоверности доказательств – 5)**

- **Рекомендуется** направлять к профильным специалистам за консультацией пациентов с сопутствующими системными заболеваниями и факторами риска системных осложнений перед выполнением интравитреального введения лекарственного средства, препятствующего новообразованию сосудов, с целью выявления возможных противопоказаний к данному виду лечения или минимизирования риска осложнений [1,20].

**Уровень убедительности рекомендаций С (уровень достоверности доказательств – 5)**

**Комментарии:** выбор профиля специалиста определяется в зависимости от наличия у пациента сопутствующего системного заболевания и фактора риска системных осложнений.



### **2.3 Лабораторные диагностические исследования**

*Диагностических критериев ВМД на основании данных клинического лабораторного обследования не существует.*

- **Рекомендуется** клинический анализ крови, биохимический анализ крови общетерапевтический (исследование уровня общего белка в крови, исследование уровня глюкозы в крови, исследование уровня мочевины в крови, исследование уровня креатинина в крови, исследование уровня общего билирубина в крови, исследование уровня связанного (конъюгированного) билирубина в крови, определение активности аспартатаминотрансферазы в крови, определение активности аланинаминотрансферазы в крови, определение активности щелочной фосфатазы в крови, исследование уровня холестерина в крови, исследование уровня холестерина липопротеинов низкой плотности в крови, исследование уровня триглицеридов в крови, коагулограмма (ориентировочное исследование системы гемостаза), общий (клинический) анализ мочи, определение антител к бледной трепонеме (*Treponema pallidum*) иммуноферментным методом (ИФА) в крови, определение антигена (HbsAg) вируса гепатита В (*Hepatitis B virus*) в крови, определение антител к вирусу гепатита С (*Hepatitis C virus*) в крови, определение рибонуклеиновой кислоты (РНК) вируса иммунодефицита человека методом полимеразной цепной реакции (ПЦР) всем пациентам с ВМД при подготовке к интравитреальному введению лекарственных препаратов или госпитализации с иной целью с кратностью в соответствии с действующими федеральными, региональными и локальными нормативными документами для оценки общего статуса, выявления сопутствующих заболеваний и возможных противопоказаний к данным видам лечения, минимизирования риска осложнений [20,21,22,23].

**Уровень убедительности рекомендаций С (уровень достоверности доказательств – 5)**

**Комментарии:** *обследование проводится на основании добровольного согласия (санитарно-эпидемиологические правила СП 3.1.5.2826-10 «Профилактика ВИЧ-инфекции»). Выбор лабораторного исследования определяется в зависимости от наличия у пациента сопутствующего системного заболевания и фактора риска системных осложнений.*

## **2.4 Инструментальные диагностические исследования**

- **Рекомендуется** визометрия всем пациентам с ВМД при диагностике заболевания, динамическом наблюдении и контроле за лечением с целью оценки функционального состояния центральной зоны сетчатки [1, 17].  
**Уровень убедительности рекомендаций С (уровень достоверности доказательств – 5)**
- **Рекомендуется** рефрактометрия (или определение рефракции с помощью набора пробных линз) всем пациентам с ВМД при диагностике заболевания, динамическом наблюдении и контроле за лечением с целью определения максимально скорректированной остроты зрения для точной оценки тяжести зрительных расстройств [1].  
**Уровень убедительности рекомендаций С (уровень достоверности доказательств – 5)**
- **Рекомендуется** офтальмотонометрия всем пациентам с ВМД при диагностике заболевания, динамическом наблюдении и контроле за лечением с целью выявления нарушения офтальмотонуса [1, 17].  
**Уровень убедительности рекомендаций С (уровень достоверности доказательств – 5)**
- **Рекомендуется** биомикроскопия глаза всем пациентам с ВМД при диагностике заболевания, динамическом наблюдении и контроле за лечением с целью оценки состояния сред и структур глаза [1, 17];  
**Уровень убедительности рекомендаций С (уровень достоверности доказательств – 5)**
- **Рекомендуется** биомикроскопия глазного дна или офтальмоскопия в условиях медикаментозного мидриаза (с использованием антихолинэргических средств и симпатомиметиков, кроме противоглаукомных препаратов, включая фиксированные комбинации) всем пациентам с ВМД при диагностике заболевания, динамическом наблюдении и контроле за лечением с целью выявления изменений на глазном дне, оценки их тяжести, мониторинга и выбора оптимальной тактики ведения [1, 17].

**Уровень убедительности рекомендаций С (уровень достоверности доказательств – 5)**

- **Рекомендуется** биомикрофотография глазного дна с помощью фундус-камеры (при наличии технической возможности) в условиях медикаментозного мидриаза (с использованием антихолинэргических средств и симпатомиметиков, кроме противоглаукомных препаратов, включая фиксированные комбинации) всем пациентам с ВМД при диагностике заболевания, динамическом наблюдении и контроле за лечением с целью объективизации лечебно-диагностического процесса [24].

**Уровень убедительности рекомендаций С (уровень достоверности доказательств – 4)**

**Комментарии:** *необходимость и частота биомикрофотографирования глазного дна с помощью фундус-камеры определяется врачом-офтальмологом в зависимости от особенностей течения заболевания.*

- **Рекомендуется** исследование глазного дна на аутофлюоресценцию (при наличии технических возможностей) пациентам с подозрением на поражение ПЭ при диагностике заболевания, динамическом наблюдении и контроле за лечением с целью выявления и мониторинга изменений ПЭ [25].

**Уровень убедительности рекомендаций С (уровень достоверности доказательств – 3)**

- **Рекомендуется** оптическое исследование сетчатки с помощью компьютерного анализатора (оно же – оптическая когерентная томография, ОКТ) (при наличии технических возможностей) пациентам с ВМД при диагностике заболевания, динамическом наблюдении и контроле за лечением с целью выявления изменений глазного дна, признаков активности ХНВ, определения тактики ведения пациента, оценки результатов лечения [26].

**Уровень убедительности рекомендаций А (уровень достоверности доказательств – 1)**

**Комментарии:** *при оценке активности ХНВ, определении показаний к лечению интравитреальным введением лекарственного средства, препятствующего новообразованию сосудов, следует оценивать количественные и качественные*

*параметры томограммы, в том числе учитывая дифференцированный подход к анализу влияния на зрение патологической жидкости различной локализации.*

- **Рекомендуется** флюоресцентная ангиография глаза (ФАГ) в условиях медикаментозного мидриаза (с использованием антихолинергических средств и симпатомиметиков, кроме противоглаукомных препаратов, включая фиксированные комбинации) пациентам в диагностически сложных случаях (при наличии технических возможностей) при диагностике заболевания, динамическом наблюдении и контроле за лечением с целью дифференциальной диагностики заболевания, уточнения наличия влажной формы ВМД, выявления дополнительных критериев активности ХНВ и принятия решения о тактике ведения [27].

**Уровень убедительности рекомендаций А (уровень достоверности доказательств – 2)**

**Комментарии:** *необходимость и частота ФАГ определяется врачом-офтальмологом в зависимости от особенностей течения заболевания.*

- **Рекомендуется** оптическое исследование сетчатки с помощью компьютерного анализатора в режиме ангиографии (оно же – оптическая когерентная томография в режиме ангиографии, ОКТ-А) (при наличии технических возможностей) пациентам с влажной формой ВМД, а также в диагностически сложных случаях, на этапе диагностики, в ходе регулярного динамического наблюдения и контроля за лечением с целью морфометрической оценки ХНВ, сосудистых мальформаций с учетом сегментации структур глазного дна [28].

**Уровень убедительности рекомендаций С (уровень достоверности доказательств – 5)**

**Комментарии:** *необходимость и частота ОКТ-А определяется врачом-офтальмологом в зависимости от особенностей течения заболевания.*

- **Рекомендуется** ультразвуковое исследование глазного яблока пациентам с ВМД в случаях недостаточной прозрачности оптических сред с целью оценки состояния сред и оболочек глаза [29].

**Уровень убедительности рекомендаций С (уровень достоверности доказательств – 5)**

**Комментарии:** *необходимость и частота ультразвукового исследования определяется врачом-офтальмологом в зависимости от особенностей течения заболевания.*

- **Рекомендуется** компьютерная периметрия пациентам с ВМД в случае необходимости углубленного анализа функциональных нарушений при диагностике заболевания, динамическом наблюдении и контроле за лечением с целью оценки световой чувствительности, дефектов поля зрения [17].

**Уровень убедительности рекомендаций С (уровень достоверности доказательств – 5)**

**Комментарии:** *необходимость и частота компьютерной периметрии определяется врачом-офтальмологом в зависимости от особенностей течения заболевания.*

- **Рекомендуется** электроретинография пациентам с ВМД в случае необходимости углубленного анализа функциональных нарушений с целью оценки электрической активности сетчатки [30].

**Уровень убедительности рекомендаций С (уровень достоверности доказательств – 5)**

**Комментарии:** *необходимость и частота электроретинографии определяется врачом-офтальмологом в зависимости от особенностей течения заболевания.*

## **2.5 Иные диагностические исследования**

- **Рекомендуется** флюорография легких (или флюорография легких цифровая) или рентгенография легких (или рентгенография легких цифровая) всем пациентам с ВМД на этапе подготовки к интравитреальному введению лекарственных препаратов либо госпитализации с иной целью с кратностью в соответствии с действующими нормативными документами федерального, регионального и локального уровней для оценки общего статуса, выявления сопутствующих заболеваний и возможных противопоказаний к данным видам лечения, минимизирования риска осложнений [20,21,22,23].

**Уровень убедительности рекомендаций С (уровень достоверности доказательств – 5)**

- **Рекомендуется** регистрация электрокардиограммы (с расшифровкой, описанием и интерпретацией электрографических данных) всем пациентам с ВМД на этапе подготовки к интравитреальному введению лекарственных препаратов либо госпитализации с иной целью с кратностью в соответствии с действующими нормативными документами федерального, регионального и локального уровней для оценки общего статуса, выявления сопутствующих заболеваний и возможных противопоказаний к данным видам лечения, минимизирования риска осложнений [20,21,22,23].

**Уровень убедительности рекомендаций С (уровень достоверности доказательств – 5)**

### **3. Лечение, включая медикаментозную и немедикаментозную терапии, диетотерапию, обезболивание, медицинские показания и противопоказания к применению методов лечения**

#### **3.1 Консервативное лечение**

- **Не рекомендуется** специальное лечение пациентам с ранней стадией ВМД [18].  
**Уровень убедительности рекомендаций С (уровень достоверности доказательств – 5)**  
**Комментарии:** *необходимо устранение факторов риска прогрессирования заболевания: отказ от курения, обогащение повседневного пищевого рациона продуктами, богатыми природными антиоксидантами, в частности, лютеином и зеаксантином, полиненасыщенными жирными кислотами (специальной лечебной диеты не требуется), сохранение двигательной активности, использование солнцезащитных очков, коррекция сопутствующей соматической патологии (гипертонической болезни, гиперхолестеринемии и атеросклероза, сахарного диабета и др.) совместно с врачами других специальностей [11, 14, 15, 16, 31, 32, 33]. При наличии факторов риска прогрессирования заболевания возможно назначение поливитаминов + прочих препаратов, состав которых оптимизирован для заболеваний сетчатки [32, 33].*
- **Рекомендуется** назначение поливитаминов + прочих препаратов, состав которых оптимизирован для заболеваний сетчатки (в том числе содержащих лютеин и

зеаксантин) в виде периодических курсов в соответствии с инструкцией, пациентам с промежуточной стадией ВМД, либо при наличии поздней стадии ВМД на парном глазу с целью снижения риска прогрессирования заболевания до поздней стадии и стабилизации зрительных функций [18, 34].

**Уровень убедительности рекомендаций А (уровень достоверности доказательств – 2)**

**Комментарии:** по данным исследования AREDS, применение витаминно-минерального комплекса антиоксидантного действия у пациентов, имевших высокий риск прогрессирования до поздней стадии с высоким риском потери зрения (промежуточная стадия ВМД или наличие поздней стадии ВМД на парном глазу), ассоциировалось со снижением частоты прогрессирования на 25% и значительного снижения остроты зрения на 19% [18].

- **Рекомендуется** назначение поливитаминов + прочих препаратов, состав которых оптимизирован для заболеваний сетчатки (в том числе содержащих лютеин и зеаксантин) и/или физиотерапевтических методов лечения пациентам с атрофической формой ВМД в виде периодических курсов с целью поддержания остаточных зрительных функций [17].

**Уровень убедительности рекомендаций С (уровень достоверности доказательств – 5)**

**Комментарии:** эффективного лечения атрофической формы ВМД в настоящее время не существует. Предложенные способы лечения направлены на замедление прогрессирования снижения зрения.

### **3.2 Лазерное лечение**

- **Рекомендуется** фокальная лазеркоагуляция глазного дна под местной анестезией (с использованием раствора местного анестетика, в том числе, включая фиксированные комбинации) в условиях медикаментозного мидриаза (с использованием антихолинергических средств и симпатомиметиков, кроме противоглаукомных препаратов, включая фиксированные комбинации) пациентам с влажной формой ВМД в случае экстрафовеального расположения ХНВ и невозможности проведения лечения интравитреальным введением лекарственных средств, препятствующих новообразованию сосудов, с целью разрушения

патологических сосудов, стабилизации или повышения корригированной остроты зрения [34].

**Уровень убедительности рекомендаций В (уровень достоверности доказательств – 2)**

**Комментарии:** *в случае проведения лазеркоагуляции новообразованных сосудов следует учитывать высокий риск рецидива ХНВ. Перед проведением лазерной коагуляции необходимо точное определение размера и локализации ХНВ на основании результатов комплексного обследования, включающего ФАГ, ОКТ, возможно ОКТ-А. Проведение фокальной лазеркоагуляции глазного дна при влажной форме ВМД уступает по эффективности интравитреальному введению лекарственного средства, препятствующего новообразованию сосудов, требует регулярного динамического наблюдения пациента после вмешательства.*

- **Рекомендуется** фотодинамическая терапия в условиях медикаментозного мидриаза (с использованием антихолинэргических средств и симпатомиметиков, кроме противоглаукомных препаратов, включая фиксированные комбинации) при формах ВМД, резистентных к лечению лекарственными средствами, препятствующими новообразованию сосудов, в том числе ПХВ, с целью индуцирования окклюзии патологических сосудов, стабилизации или повышения корригированной остроты зрения [35].

**Уровень убедительности рекомендаций С (уровень достоверности доказательств – 5)**

**Комментарии:** *фотодинамическую терапию возможно проводить в качестве альтернативного метода либо в сочетании с интравитреальным введением лекарственного средства, препятствующего новообразованию сосудов.*

### **3.3 Хирургическое лечение**

- **Рекомендуется** интравитреальное введение (в условиях операционной, под местной анестезией с использованием раствора местного анестетика, после обработки кожи век, области вокруг глаз и глазной поверхности раствором бактерицидного средства – антисептика и дезинфицирующего средства – широкого спектра действия) лекарственного средства, препятствующего новообразованию сосудов – ранибизумаба\*\* [36], или афлиберцепта\*\* [36], или бролуцизумаба [37] пациентам с влажной формой ВМД, с периодичностью инъекций в соответствии с инструкцией



по использованию применяемого лекарственного препарата, с целью подавления активности ХНВ, стабилизации или повышения корригированной остроты зрения.

**Уровень убедительности рекомендаций В (уровень достоверности доказательств – 2)**

**Комментарии:** в настоящее время интравитреальное введение лекарственного средства, препятствующего новообразованию сосудов, является терапией первой линии влажной формы ВМД.

- Ранибизумаб\*\* – это фрагмент гуманизованного антитела к эндотелиальному фактору роста сосудов А (VEGF-А). Избирательно связывается с VEGF-А (VEGF110, VEGF121, VEGF165), предотвращая его взаимодействие с рецепторами на поверхности клеток эндотелия, что приводит к подавлению неоваскуляризации и пролиферации эндотелиальных клеток [38].
- Афлиберцепт\*\* – это рекомбинантный гибридный белок, состоящий из фрагментов внеклеточных доменов человеческих рецепторов VEGF, соединенных с Fc-фрагментом человеческого иммуноглобулина G. Действует как растворимый рецептор-ловушка, который связывает VEGF-А и плацентарный фактор роста с более высокой аффинностью, чем их естественные рецепторы, и, таким образом, может ингибировать связывание и активацию рецепторов VEGFR-1 и VEGFR-2 несколькими факторами роста, участвующими в патологическом ангиогенезе [39]. Согласно результатам клинических исследований, интервалы между инъекциями афлиберцепта могут быть увеличены до 16 недель при поддержании достигнутой остроты зрения [40].
- Бролуцизумаб представляет собой одноцепочечный фрагмент гуманизованного антитела (ScFv, single-chain variable fragment) с молекулярной массой 26 кДа, который является наименьшей функциональной единицей антитела, что позволяет вводить в одной дозе больше молей вещества, чем при применении зарегистрированных ранее антител к VEGF, с потенциальной возможностью более длительного действия по сравнению с ранибизумабом, более высокой пенетрации тканей, что подтверждается доклиническими данными [37]. Бролуцизумаб с высокой аффинностью связывается с различными изоформами VEGF-А (в частности с VEGF110, VEGF121 и VEGF165), тем самым препятствуя связыванию VEGF-А с его рецепторами VEGFR-1 и VEGFR-2.

Перспективы терапии напрямую зависят от своевременного её начала и соблюдения оптимального режима инъекций на основе регулярного динамического

наблюдения.

При лечении ранибизумабом\*\* изначально может потребоваться 3 или более последовательных ежемесячных интравитреальных введения лекарственного препарата до достижения максимальной стабильной остроты зрения и/или до исчезновения признаков и симптомов активности заболевания (отсутствие улучшения остроты зрения и/или анатомических параметров сетчатки в течение 1 месяца после последней ежемесячной инъекции). После достижения стабилизации периодичность контрольных осмотров и интервал между интравитреальными введениями ранибизумаба устанавливает врач в зависимости от особенностей клинической картины. Между введениями препарата в один глаз следует соблюдать интервал не менее 4 недель.

При лечении афлиберцептом\*\* рекомендуется начинать с трех последовательных ежемесячных интравитреальных введений лекарственного препарата, после чего следующую инъекцию выполняют через 2 месяца. В дальнейшем двухмесячные интервалы между инъекциями могут быть сохранены либо увеличены в режиме «лечить и увеличивать интервал» на основании оценки изменения остроты зрения и/или анатомических показателей лечащим врачом. При использовании режима «лечить и увеличивать интервал» к последующим интервалам между инъекциями добавляют по 2 или 4 недели для поддержания достигнутых стабильных остроты зрения и/или анатомических показателей. В случае ухудшения остроты зрения и/или анатомических показателей интервалы между инъекциями должны быть подобным же образом сокращены до минимума, равного 2 месяцам. Через 12 месяцев лечения периодичность контроля состояния и лечения устанавливает врач в зависимости от течения заболевания.

При лечении бролуцизумабом первые 3 дозы вводят в виде интравитреальных инъекций с интервалом 4 недели (ежемесячно). Затем врач может подбирать интервалы между инъекциями в индивидуальном порядке, основываясь на активности заболевания, которая оценивается по остроте зрения и/или анатомическим параметрам. Через 16 недель (4 месяца) после начала терапии следует провести оценку активности заболевания. У пациентов без признаков активности заболевания интравитреальное введение препарата осуществляется каждые 12 недель (3 месяца). У пациентов с признаками активности заболевания введение препарата осуществляется каждые 8 недель (2 месяца). Впоследствии врач может корректировать интервалы инъекций индивидуально для каждого пациента, основываясь на активности заболевания.

*В каждом клиническом случае окончательное решение о показаниях к лечению лекарственными средствами, препятствующими новообразованию сосудов, выборе режима интравитреальных введений принимает врач на основе оценки особенностей клинической картины и течения заболевания.*

*Предупреждение снижения остроты зрения даже при отсутствии ее улучшения следует считать положительным результатом по сравнению с естественным течением заболевания.*

*При интравитреальном введении лекарственного средства, препятствующего новообразованию сосудов, следует учитывать потенциальный риск осложнений, таких как инфекционный эндофтальмит, неинфекционное внутриглазное воспаление, ятрогенная катаракта, гемофтальм, отслойка сетчатки и другие.*

***Противопоказания к интравитреальному введению ранибизумаба, или афлиберцепта, или бролуцизумаба:***

- повышенная чувствительность к компонентам препарата;*
- активные подтвержденные или предполагаемые инфекции глаза или инфекционные процессы перикокулярной локализации;*
- активный интраокулярный воспалительный процесс;*
- беременность и период грудного вскармливания.*

- **Рекомендуется** интравитреальное введение (в условиях операционной, под местной анестезией с использованием раствора местного анестетика, после обработки кожи век, области вокруг глаз и глазной поверхности раствором бактерицидного средства – антисептика и дезинфицирующего средства – широкого спектра действия) ферментного препарата – проурокиназы\*\* пациентам с влажной формой ВМД и массивным субретинальным кровоизлиянием в макулярной области с целью ускорения его резорбции [41].

**Уровень убедительности рекомендаций С (уровень достоверности доказательств – 5)**

***Противопоказания к интравитреальному введению проурокиназы:***

- индивидуальная гиперчувствительность к компонентам препарата;*
- состояния с высоким риском развития кровотечения, в том числе заболевания крови;*
- активные подтвержденные или предполагаемые инфекции глаза или инфекционные процессы перикокулярной локализации;*
- активный интраокулярный воспалительный процесс;*

- беременность и период кормления грудью;
- хроническая почечная недостаточность (уровень креатинина сыворотки более 0,02 г/л, мочевины более 0,5 г/л);
- тяжелая гепатоцеллюлярная недостаточность (альбумин крови менее 30 г/л).

### **3.4 Диетотерапия**

- **Не рекомендуется** специальная лечебная диета пациентам с ВМД [31,32].

**Уровень убедительности рекомендаций С (уровень достоверности доказательств – 5).**

**Комментарии:** в повседневный пищевой рацион рекомендуется включать продукты, богатые природными антиоксидантами, в частности, лютеином и зеаксатином, полиненасыщенными жирными кислотами.

## **4. Медицинская реабилитация и санаторно-курортное лечение, медицинские показания и противопоказания к применению методов медицинской реабилитации, в том числе основанных на использовании природных лечебных факторов**

- **Рекомендуется** подбор средств оптической коррекции слабовидения (очки, в том числе с дополнительным увеличением и встроенными монокулярами, специальные средства для получения информации для инвалидов с нарушением зрения) пациентам со слабовидением с целью повышения качества жизни и социальной адаптации [17].

**Уровень убедительности рекомендаций С (уровень достоверности доказательств – 5).**

## **5. Профилактика и диспансерное наблюдение, медицинские показания и противопоказания к применению методов профилактики**

- **Рекомендуется** устранение факторов риска заболевания: отказ от курения, обогащение повседневного пищевого рациона продуктами, богатыми природными

антиоксидантами, в частности, лютеином и зеаксантином, полиненасыщенными жирными кислотами (специальной лечебной диеты не требуется), сохранение двигательной активности, использование солнцезащитных очков – людям старшей возрастной группы с целью профилактики развития и прогрессирования ВМД [31,32].

**Уровень убедительности рекомендаций С (уровень достоверности доказательств – 5).**

- **Рекомендуются** осмотры врачом-офтальмологом людей старшей возрастной группы с отсутствием признаков ВМД или при наличии ранней стадии ВМД 1 раз в год с целью раннего выявления развития или прогрессирования заболевания [8,10,12].

**Уровень убедительности рекомендаций С (уровень достоверности доказательств – 5).**

- **Рекомендуются** периодические осмотры врачом-офтальмологом пациентов с промежуточной или поздней стадиями ВМД, либо при наличии факторов риска прогрессирования заболевания с целью динамического наблюдения изменений, назначения при необходимости адекватного лечения. Частота визитов к врачу определяется индивидуально в зависимости от планируемой тактики ведения и особенностей клинических проявлений [1,17].

**Уровень убедительности рекомендаций С (уровень достоверности доказательств – 5).**

## **6. Организация оказания медицинской помощи**

Первичная специализированная медико-санитарная помощь оказывается врачом-офтальмологом в поликлиническом отделении медицинской организации.

Проведение лечения (лазерного вмешательства, интравитреального введения лекарственного средства, препятствующего новообразованию сосудов, медикаментозного консервативного или физиотерапевтического лечения) проводится врачом-офтальмологом в амбулаторных условиях или в условиях дневного стационара или в условиях круглосуточного стационара.

**Показание для плановой госпитализации в медицинскую организацию:**

- необходимость выполнения интравитреального введения лекарственного средства, препятствующего новообразованию сосудов, и/или лазерного лечения и/или медикаментозного лечение и/или физиотерапевтического лечения при невозможности проведения лечения в амбулаторных условиях.

**Показание для неотложной госпитализации в медицинскую организацию:**

- эндофтальмит как осложнение интравитреального введения лекарственного средства, препятствующего новообразованию сосудов [42].

**Показание к выписке пациента из медицинской организации:**

- 1) завершение лечения или одного из этапов оказания специализированной, в том числе высокотехнологичной, медицинской помощи, в условиях круглосуточного или дневного стационара при условии отсутствия осложнений лечения, требующих медикаментозной коррекции и/или медицинских вмешательств в стационарных условиях;
- 2) отказ пациента или его законного представителя от специализированной, в том числе высокотехнологичной, медицинской помощи в условиях круглосуточного или дневного стационара;
- 3) необходимость перевода пациента в другую медицинскую организацию.

**7. Дополнительная информация (в том числе факторы, влияющие на исход заболевания или состояния)**

Риск прогрессирования заболевания до поздней стадии повышается у курящих пациентов.

Перспективы лечения интравитреальными введениями лекарственного средства, препятствующего новообразованию сосудов, пациентов с влажной формой ВМД зависят от своевременного начала лечения и соблюдения оптимального режима инъекций в соответствии с инструкцией к препарату и клинических рекомендаций на основе данных регулярного динамического наблюдения.

Наиболее значимыми проявлениями заболевания на поздней стадии, обуславливающими значительное снижение зрительных функций, являются развитие субретинального фиброза, массивных кровоизлияний, макулярной атрофии с захватом фовеа.

## Критерии оценки качества медицинской помощи

№	Критерии качества	Оценка выполнения
1.	Выполнена визометрия	Да/Нет
2.	Выполнена биомикроскопия глаза	Да/Нет
3.	Выполнена биомикроскопия глазного дна и/или офтальмоскопия в условиях мидриаза	Да/Нет
4.	Выполнено интравитреальное введение лекарственного средства, препятствующего новообразованию сосудов и/или фокальная лазеркоагуляция глазного дна и/или фотодинамическая терапия и/или интравитреальное введение ферментного препарата и/или проведена терапия лекарственными препаратами: поливитамины + прочие препараты и/или лекарственные препараты групп антигипоксантов и антиоксидантов и/или ангиопротекторов и корректоров микроциркуляции и/или применены физиотерапевтические методы лечения (при наличии медицинских показаний и при отсутствии медицинских противопоказаний)	Да/Нет
5.	Достигнута стабилизация или повышение скорректированной остроты зрения	Да/Нет

## Список литературы

1. American Academy of Ophthalmology Preferred Practice Patterns Committee. Preferred Practice Pattern® Guidelines. Comprehensive Adult Medical Eye Evaluation. San Francisco, CA: AAO (2005). Available at: <http://www.aao.org/ppp>.
2. Sobrin L., Seddon J. M. Nature and nurture-genes and environment-predict onset and progression of macular degeneration / Progress in retinal and eye research. – 2014. – Vol. 40. – P. 1-15.
3. Nita M. et al. Age-related macular degeneration in the aspect of chronic low-grade inflammation (pathophysiological parainflammation) / Mediators of inflammation. – 2014. DOI: 10.1155 / 2014/930671
4. Beatty S. et al. The role of oxidative stress in the pathogenesis of age-related macular degeneration / Survey of ophthalmology. – 2000. – Vol. 45. № 2. – P. 115-134.
5. Nita M. et al. Age-related macular degeneration and changes in the extracellular matrix / Medical science monitor: international medical journal of experimental and clinical research. – 2014. – Vol. 20. – P. 1003.
6. Arya M. et al. Choriocapillaris changes in dry age-related macular degeneration and geographic atrophy: a review / Eye and Vision. – 2018. – Vol. 5. № 1. – P. 1-7.
7. Wong W. L. et al. Global prevalence of age-related macular degeneration and disease burden projection for 2020 and 2040: a systematic review and meta-analysis / The Lancet Global Health. – 2014. – Vol. 2. № 2. – P. 106-116.
8. Klein R. et al. Ten-year incidence and progression of age-related maculopathy: The Beaver Dam eye study / Ophthalmology. – 2002. – Vol. 109. № 10. – P. 1767-1779.
9. Нероев, В.В. Российское наблюдательное эпидемиологическое неинтервенционное исследование пациентов с влажной формой возрастной макулярной дегенерации / В.В. Нероев // Российский офтальмологический журнал. – 2011. – № 2. – С. 4–9.
10. Friedman D. S. et al. Prevalence of age-related macular degeneration in the United States / Arch ophthalmol. – 2004. – Vol. 122. № 4. – P. 564-572.
11. Velilla S. et al. Smoking and age-related macular degeneration: review and update / Journal of ophthalmology. – 2013. DOI: 10.1155/2013/895147
12. Rudnicka A. R. et al. Age and gender variations in age-related macular degeneration prevalence in populations of European ancestry: a meta-analysis / Ophthalmology. – 2012. – Vol. 119. № 3. – P. 571-580.



13. Ratnapriya R., Chew E. Y. Age-related macular degeneration—clinical review and genetics update / *Clinical genetics*. – 2013. – Vol. 84. № 2. – P. 160-166.
14. Chakravarthy U. et al. Clinical risk factors for age-related macular degeneration: a systematic review and meta-analysis / *BMC ophthalmology*. – 2010. – Vol. 10. № 1. – P. 31.
15. Erke M. G. et al. Cardiovascular risk factors associated with age-related macular degeneration: the Tromso Study / *Acta ophthalmologica*. – 2014. – Vol. 92. № 7. – P. 662-669.
16. Tomany S.C. et al. Risk factors for incident age-related macular degeneration: pooled findings from 3 continents / *Ophthalmology*. – 2004. – Vol. 111. № 7. – P. 1280-1287.
17. Офтальмология: национальное руководство / ред. С.Э. Аветисов, Е.А. Егоров, Л.К. Мошетева, В.В. Нероев, Х.П. Тахчиди. – 2ое изд – М.: ГЭОТАР-Медиа, 2018. – 904с. – (Серия «Национальное руководство»)
18. Age-Related Eye Disease Study Research Group A randomized, placebo-controlled, clinical trial of high-dose supplementation with vitamins C and E, beta carotene, and zinc for age-related macular degeneration and vision loss: AREDS report no. 8 / *Archives of ophthalmology*. – 2001. – Vol. 119. № 10. – P. 1417.
19. García-Layana A. et al. Early and intermediate age-related macular degeneration: update and clinical review / *Clinical Interventions in Aging*. – 2017. – Vol. 12. – P. 1579.
20. Нероев В.В., Астахов Ю.С., Коротких С.А., Бобыкин Е.В., Зайцева О.В., Лисочкина А.Б., Бровкина А.Ф., Будзинская М.В., Гацу М.В., Григорьева Н.Н., Измайлов А.С., Карлова Е.В., Ковалевская М.А., Нечипоренко П.А., Панова И.Е., Рябцева А.А., Симонова С.В., Тульцева С.Н., Фурсова А.Ж., Шадричев Ф.Е., Шишкин М.М., Харлампики М.П. Протокол выполнения интравитреального введения лекарственных препаратов. Консенсус Экспертного совета по заболеваниям сетчатки и зрительного нерва Общероссийской общественной организации «Ассоциация врачей-офтальмологов». *Вестник офтальмологии*. 2020;136(6):251–263. <https://doi.org/10.17116/oftalma2020136062251>.
21. СанПиН 2.1.3.2630-10 "Санитарно-эпидемиологические требования к организациям, осуществляющим медицинскую деятельность".
22. Приказ Министерства здравоохранения и социального развития РФ от 29 декабря 2008 г. N 786н "О порядке формирования и утверждении государственного задания на оказание в 2009 году высокотехнологичной медицинской помощи гражданам Российской Федерации за счет ассигнований федерального бюджета" (с изменениями и дополнениями).

23. Управление плановой госпитализацией в многопрофильной больнице. Методические рекомендации N 2001/144 : (утв. Минздравом РФ 09.11.2001).
24. Grassmann F. et al. Deep Learning Algorithm for Prediction of Age-Related Eye Disease Study Severity Scale for Age-Related Macular Degeneration from Color Fundus Photography / *Ophthalmology*. – 2018. – Vol. 125. № 9. – P. 1410-1420.
25. Ly A. et al. Fundus autofluorescence in age-related macular degeneration / *Optometry and Vision Science*. – 2017. – Vol. 94. № 2. – P. 246.
26. Castillo M. M. et al. Optical coherence tomography for the monitoring of neovascular age-related macular degeneration: a systematic review / *Ophthalmology*. – 2015. – Vol. 122. № 2. – P. 399-406.
27. Wilde C. et al. The diagnostic accuracy of spectral-domain optical coherence tomography for neovascular age-related macular degeneration: a comparison with fundus fluorescein angiography. *Eye (Lond)*. – 2015. – Vol. 29. № 5. – P. 602-609.
28. Roisman L., Goldhardt R. OCT Angiography: an upcoming non-invasive tool for diagnosis of age-related macular degeneration / *Current ophthalmology reports*. – 2017. – Vol. 5. № 2. – P. 136-140.
29. Ультразвуковые исследования в офтальмологии: руководство для врачей / ред. В.В. Нероев, Т.Н. Киселева. – 1-е издание. – М.: Издательство ИКАР, 2019. - 322 с.
30. Зуева, М.В. Электроретинография в диагностике и мониторинге лечения неоваскулярной возрастной макулярной дегенерации / И.В. Цапенко, М.В. Рябина, М.И. Гринченко, Н.В. Нероева // *Вестник Офтальмологии*. – 2009. – Т. 125. № 4. – С. 54-58.
31. Chapman N. A. et al. Role of diet and food intake in age-related macular degeneration: a systematic review / *Clinical & experimental ophthalmology*. – 2019. – Vol. 47. № 1. – P. 106-127.
32. Amirul Islam F. M. et al. Dietary patterns and their associations with age-related macular degeneration: the Melbourne collaborative cohort study / *Ophthalmology*. – 2014. – Vol. 121. № 7. – P. 1428-1434.
33. Zajac-Pytrus H. M. et al. The dry form of age-related macular degeneration (AMD): the current concepts of pathogenesis and prospects for treatment / *Adv Clin Exp Med* – 2015. – Vol. 24. № 6. – P. 1099-1104.
34. Macular Photocoagulation Study Group. Argon laser photocoagulation for neovascular maculopathy. Five-year results from randomized clinical trials / *Archives of ophthalmology*. – 1991. – Vol. 109. – P. 1109–1114.

35. TAP Study Group. Improvement after Verteporfin therapy / Archives of ophthalmology. – 2003. – Vol. 121. – P. 415.
36. Nguyen C.L. et al. Anti-vascular endothelial growth factor for neovascular age-related macular degeneration: a meta-analysis of randomized controlled trials / BMC Ophthalmology – 2018. – Vol. 30 № 18(1). – P.130.
37. Dugel P.U., et al. HAWK and HARRIER: Ninety-Six-Week Outcomes from the Phase 3 Trials of Brolucizumab for Neovascular Age-Related Macular Degeneration. Ophthalmology – 2021. Vol. 128 № 1. – P. 89-99
38. CATT Research Group. Ranibizumab and bevacizumab for neovascular age-related macular degeneration / New England Journal of Medicine – 2011. – Vol. 364. № 20. – P. 1897-1908.
39. Sarwar S.: et al. Aflibercept for neovascular age-related macular degeneration. /Cochrane Database Syst Rev. 2016. DOI: 10.1002/14651858.CD011346.pub2
40. Ohji M et al. Efficacy and Safety of Intravitreal Aflibercept Treat-and-Extend Regimens in Exudative Age-Related Macular Degeneration: 52- and 96-Week Findings from ALTAIR : A Randomized Controlled Trial. Adv Ther. 2020 Mar; 37(3):1173-1187.doi: 10.1007/s12325-020-01236-x
41. Бойко Э.В., Даниличев В.Ф., Сажин Т.Г. и др. Методы клинического применения рекомбинантной проурокиназы в офтальмологической практике // РМЖ. Клиническая офтальмология. 2017. No 2. С. 118–129.
42. Forooghian F. et al. Comparison of endophthalmitis rates following intravitreal injection of compounded bevacizumab, ranibizumab, and aflibercept. / Canadian Journal of Ophthalmology – 2017. – Vol. 52. № 6. – P. 616-619.

## **Приложение А1. Состав рабочей группы по разработке и пересмотру клинических рекомендаций**

1. **Астахов Ю.С.**, руководитель группы, д.м.н., профессор кафедры офтальмологии с клиникой ФБГОУ ВО «Первый Санкт-Петербургский государственный медицинский университет им. акад. И.П. Павлова», Вице-президент ООО «Ассоциация врачей-офтальмологов»;

2. **Нероев В.В.**, академик РАН, профессор, Заслуженный врач России, Заслуженный деятель науки России, Директор ФГБУ «Национальный медицинский исследовательский центр глазных болезней им. Гельмгольца» Министерства здравоохранения России, Президент ООО «Ассоциация врачей-офтальмологов»;

3. **Зайцева О.В.**, к.м.н., заместитель директора ФГБУ «Национальный медицинский исследовательский центр глазных болезней им. Гельмгольца» Министерства здравоохранения России, ведущий научный сотрудник, исполнительный директор ООО «Ассоциация врачей-офтальмологов»;

4. **Лисочкина А.Б.**, к.м.н., доцент кафедры офтальмологии с клиникой ФБГОУ ВО «Первый Санкт-Петербургский государственный медицинский университет им. акад. И.П. Павлова», член ООО «Ассоциация врачей-офтальмологов»;

5. **Нечипоренко П.А.**, к.м.н., ассистент кафедры офтальмологии с клиникой ФБГОУ ВО «Первый Санкт-Петербургский государственный медицинский университет им. акад. И.П. Павлова», член ООО «Ассоциация врачей-офтальмологов»;

6. **Охоцимская Т.Д.**, к.м.н., врач ФГБУ «Национальный медицинский исследовательский центр глазных болезней им. Гельмгольца» Министерства здравоохранения России, член ООО «Ассоциация врачей-офтальмологов»;

7. **Рябина М.В.**, к.м.н., старший научный сотрудник ФГБУ «Национальный медицинский исследовательский центр глазных болезней им. Гельмгольца» Министерства здравоохранения России, член ООО «Ассоциация врачей-офтальмологов».

8. **Шадричев Ф.Е.**, к.м.н., заведующий офтальмологическим отделением Санкт-Петербургского территориального диабетологического центра СПбГБУЗ «ГКДЦ №1», ассистент кафедры офтальмологии с клиникой ФБГОУ ВО «Первый Санкт-Петербургский государственный медицинский университет им. акад. И.П. Павлова», член ООО «Ассоциация врачей-офтальмологов»;

**Конфликт интересов** отсутствует.

## Приложение А2. Методология разработки клинических рекомендаций

### Целевая аудитория данных клинических рекомендаций:

- Врачи-офтальмологи;
- Врачи общей врачебной практики (семейной медицины)

**Методы, использованные для сбора/селекции доказательств:** поиск в электронных базах данных; анализ современных научных разработок по проблеме ВМД в России и за рубежом; обобщение практического опыта российских и зарубежных специалистов. Описание методов, использованных для сбора/селекции доказательств: доказательной базой для рекомендаций являются публикации, вошедшие в Кохрайновскую библиотеку, базы данных EMBASE и MEDLINE, а также монографии и статьи в ведущих специализированных рецензируемых отечественных медицинских журналах по данной тематике. Методы, использованные для оценки качества и силы доказательств: консенсус экспертов, оценка значимости в соответствии с рейтинговой схемой.

**Таблица 1.** Шкала оценки уровней достоверности доказательств (УДД) для методов диагностики (диагностических вмешательств)

УДД	Расшифровка
1	Систематические обзоры исследований с контролем референтным методом или систематический обзор рандомизированных клинических исследований с применением метаанализа
2	Отдельные исследования с контролем референтным методом или отдельные рандомизированные клинические исследования и систематические обзоры исследований любого дизайна, за исключением рандомизированных клинических исследований, с применением метаанализа
3	Исследования без последовательного контроля референтным методом или исследования с референтным методом, не являющимся независимым от исследуемого метода, или нерандомизированные сравнительные исследования, в том числе когортные исследования
4	Несравнительные исследования, описание клинического случая
5	Имеется лишь обоснование механизма действия или мнение экспертов

**Таблица 2.** Шкала оценки уровней достоверности доказательств (УДД) для методов профилактики, лечения и реабилитации (профилактических, лечебных, реабилитационных вмешательств)

УДД	Расшифровка
1	Систематический обзор рандомизированных клинических исследований с применением метаанализа
2	Отдельные рандомизированные клинические исследований и систематические обзоры исследований любого дизайна, за исключением рандомизированных клинических исследований с применением метаанализа
3	Нерандомизированные сравнительные исследования, в т.ч. когортные исследования
4	Несравнительные исследования, описание клинического случая или серии случаев, исследования «случай-контроль»
5	Имеется лишь обоснование механизма действия вмешательства (доклинические исследования) или мнение экспертов

**Таблица 3.** Шкала оценки уровней убедительности рекомендаций (УУР) для методов профилактики, диагностики, лечения и реабилитации (профилактических, диагностических, лечебных, реабилитационных вмешательств)

УУР	Расшифровка
А	Сильная рекомендация (все рассматриваемые критерии эффективности (исходы) являются важными, все исследования имеют высокое или удовлетворительное методологическое качество, их выводы по интересующим исходам являются согласованными)
В	Условная рекомендация (не все рассматриваемые критерии эффективности (исходы) являются важными, не все исследования имеют высокое или удовлетворительное методологическое качество и/или их выводы по интересующим исходам не являются согласованными)
С	Слабая рекомендация (отсутствие доказательств надлежащего качества (все рассматриваемые критерии эффективности (исходы) являются неважными, все исследования имеют низкое методологическое качество и их выводы по интересующим исходам не являются согласованными)

#### **Порядок обновления клинических рекомендаций.**

Механизм обновления клинических рекомендаций предусматривает их систематическую актуализацию – не реже чем один раз в три года, а также при появлении новых данных с позиции доказательной медицины по вопросам диагностики, лечения, профилактики и реабилитации конкретных заболеваний, наличии обоснованных дополнений/замечаний к ранее утверждённым клиническим рекомендациям, но не чаще 1 раза в 6 месяцев.

**Приложение А3. Справочные материалы, включая соответствие показаний к применению и противопоказаний, способов применения и доз лекарственных препаратов, инструкции по применению лекарственного препарата**

1. Актуальные инструкции к лекарственным препаратам, упоминаемым в данных клинических рекомендациях, можно найти на сайте <http://grls.rosminzdrav.ru>

**Таблица 4. Доза, путь введения и режимы применения лекарственных препаратов**

<b>Препарат</b>	<b>Доза</b>	<b>Путь введения</b>	<b>Режим</b>
Ранибизумаб**	0,5 мг (0,05 мл)	Интравитреальное введение	Три или более последовательных ежемесячных интравитреальных введения до достижения максимальной стабильной остроты зрения и/или до исчезновения признаков и симптомов активности заболевания. В дальнейшем режим введений устанавливает лечащий врач в зависимости от особенностей клинической картины. Между введениями препарата в один глаз следует соблюдать интервал не менее 4 недель.
Афлиберцепт**	2 мг (0,05 мл)	Интравитреальное введение	Три последовательных ежемесячных интравитреальных введения, после чего следующую инъекцию выполняют через 2 месяца. В дальнейшем двухмесячные интервалы между инъекциями могут быть сохранены либо увеличены на 2 или 4 недели в режиме «лечить и увеличивать интервал» на основании оценки изменения остроты зрения и/или анатомических показателей. Через 12 месяцев лечения режим введений устанавливает лечащий врач в зависимости от особенностей клинической картины.
Бролуцизумаб	6 мг (0,05 мл)	Интравитреальное введение	Первые 3 дозы вводят в виде интравитреальных инъекций с интервалом 4 недели (ежемесячно). Затем врач может подбирать интервалы между инъекциями в индивидуальном порядке, основываясь на активности заболевания, которая оценивается по

			остроте зрения и/или анатомическим параметрам. Через 16 недель (4 месяца) после начала терапии следует провести оценку активности заболевания. У пациентов без признаков активности заболевания интравитреальное введение препарата осуществляется каждые 12 недель (3 месяца). У пациентов с признаками активности заболевания введение препарата осуществляется каждые 8 недель (2 месяца). Впоследствии врач может корректировать интервалы инъекций индивидуально для каждого пациента, основываясь на активности заболевания
Проурокиназа**	лиофилизат для приготовления раствора для инъекций, 5 тыс. МЕ	интравитреальное введение	500 МЕ интравитреально однократно

2. Международная классификация болезней, травм и состояний, влияющих на здоровье, 10-го пересмотра (МКБ-10). Всемирная организация здравоохранения.

3. Номенклатура медицинских услуг. Приказ Министерства здравоохранения РФ от 13 октября 2017 г. N 804н «Об утверждении номенклатуры медицинских услуг».

4. Федеральный закон «Об основах охраны здоровья граждан в Российской Федерации» от 21.11.2011 № 323 ФЗ.

5. Порядок оказания медицинской помощи взрослому населению при заболеваниях глаза, его придаточного аппарата и орбиты. Приказ Министерства здравоохранения России от 12.11.2012 № 902н «Об утверждении Порядка оказания медицинской помощи взрослому населению при заболеваниях глаза, его придаточного аппарата и орбиты».

6. Перечень жизненно необходимых и важнейших лекарственных препаратов для медицинского применения на 2020 год. Распоряжение Правительства РФ от 12 октября 2019 г. № 2406-р «Об утверждении перечня жизненно необходимых и важнейших лекарственных препаратов для медицинского применения на 2020 год, перечня лекарственных препаратов для медицинского применения, перечня лекарственных



препаратов, предназначенных для обеспечения лиц, больных гемофилией, муковисцидозом, гипофизарным нанизмом, болезнью Гоше, злокачественными новообразованиями лимфоидной, кроветворной и родственных им тканей, рассеянным склерозом, гемолитико-уремическим синдромом, юношеским артритом с системным началом, мукополисахаридозом I, II и VI типов, лиц после трансплантации органов и (или) тканей, а также минимального ассортимента лекарственных препаратов, необходимых для оказания медицинской помощи».

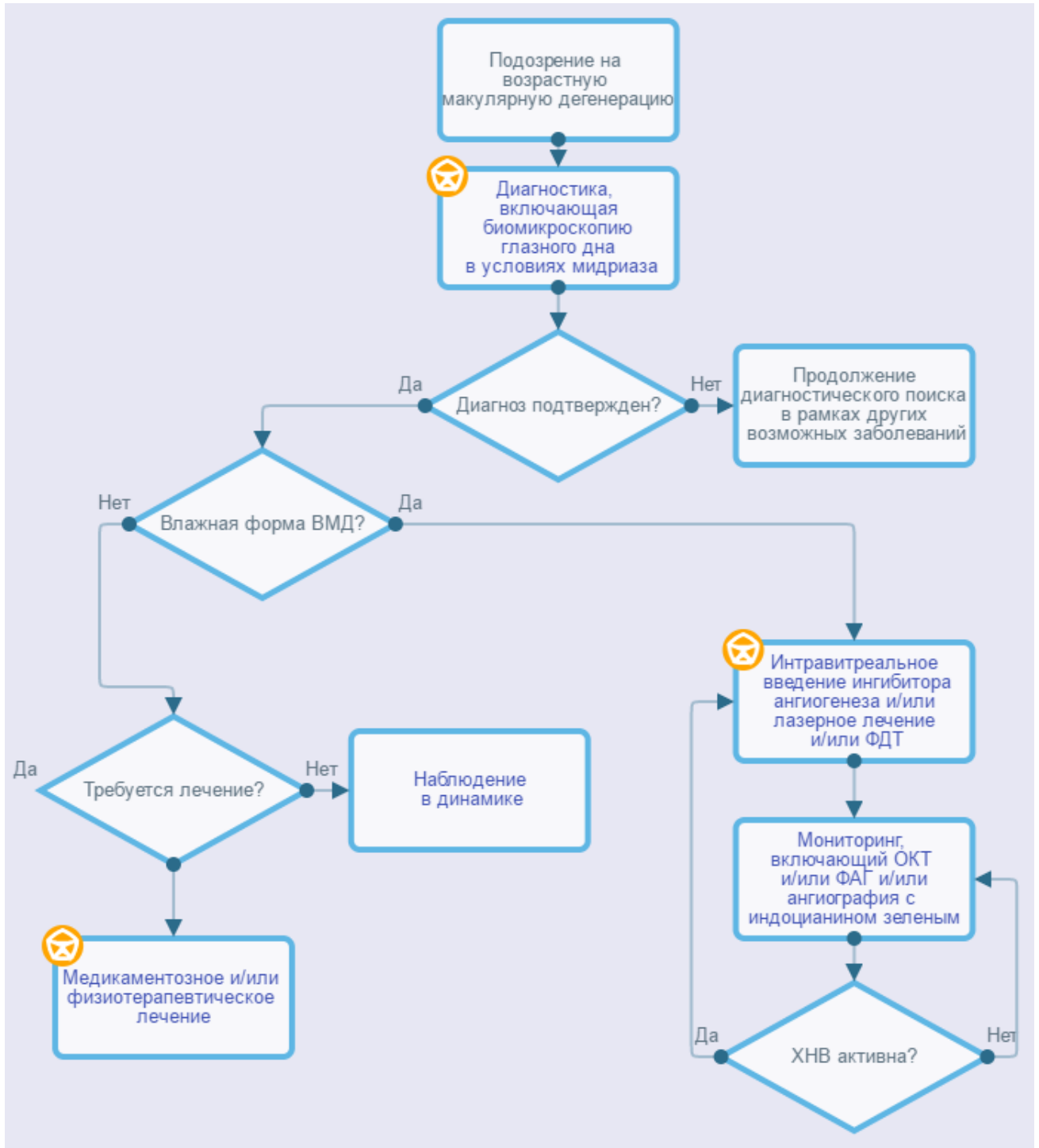
7. СанПиН 2.1.3.2630-10 "Санитарно-эпидемиологические требования к организациям, осуществляющим медицинскую деятельность".

8. Приказ Министерства здравоохранения и социального развития РФ от 29 декабря 2008 г. N 786н "О порядке формирования и утверждении государственного задания на оказание в 2009 году высокотехнологичной медицинской помощи гражданам Российской Федерации за счет ассигнований федерального бюджета" (с изменениями и дополнениями).

9. Управление плановой госпитализацией в многопрофильной больнице. Методические рекомендации N 2001/144 : (утв. Минздравом РФ 09.11.2001).

## Приложение Б. Алгоритмы действий врача

### Макулярная дегенерация возрастная



## Приложение В. Информация для пациентов

Лицам старшей возрастной категории рекомендуется пройти профилактический осмотр врачом-офтальмологом, включающий биомикроскопию глазного дна в условиях мидриаза (расширенного зрачка), с целью выявления ВМД. При отсутствии признаков ВМД или наличии ранней стадии ВМД в дальнейшем рекомендованы осмотры врачом-офтальмологом 1 раз в год. Риск возникновения и прогрессирования заболевания до поздней стадии может быть снижен при устранении факторов риска, в частности при отказе от курения, соблюдении диеты, богатой антиоксидантами (в частности, лютеин и зеаксантин), полиненасыщенными жирными кислотами, ведении по возможности активного образа жизни.

При наличии промежуточной или поздней стадии ВМД, либо при наличии факторов риска прогрессирования заболевания частота визитов к врачу определяется индивидуально в зависимости от особенностей клинических проявлений и планируемой тактики ведения. В качестве самоконтроля прогрессирования заболевания пациентам с промежуточной стадией ВМД либо при наличии поздней стадии на парном глазу целесообразно проведение теста Амслера, заключающегося в выявлении искривления прямых линий нарисованной решетки при фиксации взора на центральной метке.

Клиническая картина ВМД, течение и прогноз заболевания, применяемые методы диагностики и лечения различны в зависимости от стадии и формы заболевания, наличия факторов риска его прогрессирования. Хроническое течение болезни обуславливает необходимость регулярных обследований врачом-офтальмологом и, в случае влажной формы ВМД, неоднократных интравитреальных введений лекарственных препаратов (препаратов, препятствующих неоваскуляризации). Риск осложнений при интравитреальных введениях лекарственных препаратов минимален, однако существует.

В случае значительного необратимого снижения зрительных функций вследствие поздней стадии ВМД существуют средства оптической коррекции слабовидения, улучшающие качество жизни.

**Приложение Г. Шкалы оценки, вопросники и другие оценочные инструменты состояния пациента, приведенные в клинических рекомендациях**

**Таблица 6. Критерии выбора тактики ведения пациента с ВМД**

<b>Стадия (форма) ВМД</b>		<b>Тактика ведения</b>
Ранняя стадия ВМД		Специального лечения не требуется. Рекомендуется устранение факторов риска. При наличии факторов риска прогрессирования заболевания возможно назначение поливитаминов + прочих препаратов, состав которых оптимизирован для заболеваний сетчатки (в том числе содержащих лютеин и зеаксантин)
Промежуточная стадия ВМД, а также при наличии поздней стадии ВМД на парном глазу		Назначение поливитаминов + прочих препаратов, состав которых оптимизирован для заболеваний сетчатки (в том числе содержащих лютеин и зеаксантин)
Поздняя стадия ВМД	Атрофическая форма	Эффективного лечения не существует. Возможно применение поливитаминов + прочих препаратов и/или лекарственных препаратов групп антигипоксантов и антиоксидантов и/или ангиопротекторов и корректоров микроциркуляции и/или физиотерапевтических методов лечения
	Влажная форма	В случае активности ХНВ рекомендуется интравитреальное введение лекарственного средства, препятствующего новообразованию сосудов, и/или интравитреальное введение ферментного препарата и/или фокальная лазеркоагуляция глазного дна и/или фотодинамическая терапия



МИНИСТЕРСТВО  
ЗДРАВООХРАНЕНИЯ  
РОССИЙСКОЙ ФЕДЕРАЦИИ

Клинические рекомендации

## Увеальная меланома

Кодирование по Международной статистической классификации болезней и проблем, связанных со здоровьем: **C69.3, C69.4, C69.8**

Год утверждения (частота пересмотра): **2020**

Возрастная категория: **Взрослые**

ID: **KP100/1**

URL

Разработчик клинической рекомендации

- **Общероссийский национальный союз "Ассоциация онкологов России"**
- • **Общероссийская общественная организация «Ассоциация врачей-офтальмологов»**
- • **Ассоциация специалистов по проблемам меланомы**
- • **Общероссийская общественная организация «Общество офтальмологов России»**

Одобрено Научно-практическим Советом Минздрава РФ

---

# Оглавление

- Титульный лист
- Ключевые слова
- Список сокращений
- Термины и определения
- 1. Краткая информация
- 2. Диагностика
- 3. Лечение
- 4. Реабилитация
- 5. Профилактика
- 6. Дополнительная информация, влияющая на течение и исход заболевания
- Критерии оценки качества медицинской помощи
- Список литературы
- Приложение А1. Состав рабочей группы
- Приложение А2. Методология разработки клинических рекомендаций
- Приложение А3. Связанные документы
- Приложение Б. Алгоритмы ведения пациента
- Приложение В. Информация для пациентов
- Приложение Г.

# Титульный лист

## Ключевые слова



# Список сокращений

АЛТ – аланинаминотрансфераза

АСТ – аспартатаминотрансфераза

БТ – брахитерапия

ВБП – выживаемость без прогрессирования

ВГД - внутриглазное давление

ГТТ – гамма-глутаминтрансфераза

ДИ – доверительный интервал

ЗНО – злокачественное новообразование

КТ – компьютерная томография

ЛДГ – лактатдегидрогеназа

МРТ – магнитно-резонансная томография

ОА – офтальмоаппликатор

ОВ – общая выживаемость

ОДМ - окулодермальный меланоз.

ОКТ – оптическая когерентная томография

ОР – отношение рисков

МХ – меланома хориоидеи

ПЭТ - позитронно-эмиссионная томография

РЛК – разрушающая лазеркоагуляция

рТ – патоморфологическая классификация

РЧА – радиочастотная абляция

ТАХЭ – трансартериальная химиоэмболизация

ТИАБ – тонкоигольная аспирационная биопсия

ТТТ - транспупиллярная термотерапия

УБМ – ультразвуковая биомикроскопия

УЗИ – ультразвуковое исследование

УМ – увеальная меланома

ФАГ – флюоресцентная ангиография

ХЭ – химиоэмболизация

ЦДК – цветное доплеровское картирование

ЦХО - цилиохориоидальная отслойка

ЩФ – щелочная фосфатаза

TNM (аббревиатура от tumor, nodus и metastasis) – международная классификация стадий злокачественных новообразований

# Термины и определения

**Блокэксцизия** – хирургическое лечение опухоли иридоцилиохориоидальной зоны, которое заключается в удалении опухоли вместе с прилежащими тканями единым блоком в виде иридэктомии, иридоциклосклерэктомии, циклохориоидсклерэктомии и иридоциклохориоидсклерэктомии с захватом окружающих здоровых тканей на 2 мм.

**Брахитерапия (БТ)** – контактное облучение опухоли – является «золотым стандартом» органосохраняющего лечения внутриглазных опухолей. Основными преимуществами БТ являются: сохранение глаза, сохранение зрительных функций у половины леченных пациентов, лучший прогноз для жизни.

**Компьютерная томография (КТ)** – метод исследования, основанный на математической послойной реконструкции изображений, полученных с помощью рентгеновского излучения.

**Магнитно-резонансная томография (МРТ)** – способ получения томографических медицинских изображений для исследования внутренних органов и тканей с использованием явления ядерного магнитного резонанса.

**Оптическая когерентная томография (ОКТ)** – неинвазивный информативный, чувствительный метод, позволяющий количественно и качественно оценить состояние сетчатки, провести прижизненную «оптическую биомикрметрию» прилежащих к ней отделов стекловидного тела и хориоидеи.

**Протонотерапия** – один из видов лучевого лечения внутриглазной меланомы. Протонный пучок имеет незначительное поперечное рассеивание, определенный пробег в биологических тканях и пик ионизации в конце пробега (пик Брегга). Это позволяет формировать дозные поля, соответствующие объему и форме опухоли (конформные), с высоким градиентом дозы на границе опухоли и здоровых тканей, благодаря чему к новообразованию можно подвести радикальные дозы излучения при минимальном лучевом поражении здоровых тканей глаза.

**Разрушающая лазерная коагуляция (РЛК)** – самостоятельный высокоэффективный метод лечения начальной МХ с проминенцией до 1,5 мм путем ее коагуляции с помощью умеренно сфокусированного луча лазера.

**Стереотаксическая радиохирургия «Гамма-нож»** – это высокоточное однократное облучение с конвергенцией множества лучей в изоцентре с высоким градиентом дозы, на патологические очаги малого размера с обязательным применением стереотаксической рамы. Гамма-нож позволяет концентрировать высокую опухолецидную дозу в опухоли (около 30 Гр), но объем облучения здоровых тканей значителен по сравнению с протонным пучком

**Тонкоигольная аспирационная биопсия (ТИАБ)** – метод прижизненной цитологической диагностики, позволяет с определенной достоверностью высказать суждение о меланоме, проводят в операционной.

**Транспупиллярная термотерапия (ТТТ)** – лазерный метод лечения начальной меланомы хориоидеи (МХ) с термическим воздействием на опухоль (42-60°), механизм действия которого связан с субкоагуляционным некрозом повреждением опухоли с максимальной глубиной 3,9 мм, тромбозом и некрозом собственных сосудов опухоли.

**Ультразвуковое исследование (УЗИ) глаза** – неинвазивный, контактный, инструментальный метод, высокоинформативный в диагностике УМ и контроля эффективности ее локального лечения.

**Флюоресцентная ангиография (ФАГ)** – метод обследования патологии глазного дна.

# 1. Краткая информация

## 1.1 Определение заболевания или состояния (группы заболеваний или состояний)

Увеальная меланома — это опухоль нейроэктодермального происхождения, развивающаяся из меланоцитов увеального тракта (хориоидеи, цилиарного тела, радужки) [1-4]

## 1.2 Этиология и патогенез заболевания или состояния (группы заболеваний или состояний)

Увеальная меланома – это редкий подтип меланомы (3,7–5% всех типов меланомы), который возникает в результате злокачественной трансформации меланоцитов сосудистой оболочки глазного яблока. Риск возникновения УМ повышен у лиц со светлой кожей, а также у лиц с голубым и серым цветом радужки[5-7]. В США, в подавляющем числе случаев, заболеваемость УМ отмечается у белокожего населения — 97,8% [8-10]

До сих пор остается не до конца ясным влияние ультрафиолетового излучения на образование меланомы глаза. Ряд авторов считают неубедительными данные, свидетельствующие о влиянии естественного ультрафиолетового излучения на развитие УМ [6, 11]. При этом отмечается роль искусственного ультрафиолетового излучения (солярий) в развитии увеальной меланомы[12, 13].

В литературе дискутируется вопрос о развитии УМ на фоне диспластических невусов, окулярного и окулодермального меланоза, развитие *de novo*. Так, по данным E. Richtigetal, у трети пациентов УМ (35,3%) выявили более пяти диспластических невусов в сравнении с 1,2% таковых в общей популяции [14]. Вероятность риска развития меланомы сосудистой оболочки у пациентов с диспластическими невусами сопоставима с риском возникновения меланомы кожи: соотношение рисков (RR) составило 4,36 и 4,32, соответственно [5, 15].

Также прослеживается связь между ОДМ и УМ среди белого населения. По данным A.D. Singh (1998), риск заболеть УМ в течение жизни оценивается в  $2,6 \times 10^{-3}$ . Биологической основой развития УМ при окулярном и ОДМ является большое количество меланоцитов в увеальном тракте у данной категории пациентов [16-24].

Одним из механизмов развития УМ является генетическая предрасположенность. Чаще всего наследственная увеальная меланома является одной из манифестаций так называемого TPS-синдрома, вызываемого герминальными мутациями в гене *BAP1* (OMIM ID #614327 – около 3% всех увеальных меланом); описаны также единичные случаи увеальной меланомы при герминальных мутациях в гене *MBD4* (OMIM ID \*603574) и при синдроме Линча (OMIM ID #276300).

## 1.3 Эпидемиология заболевания или состояния (группы заболевания или состояний)

Среди злокачественных опухолей глаза меланома является самой распространенной. Около 95% всех глазных меланом приходится на сосудистый (увеальный) тракт глаза (передний — радужка и задний — цилиарное тело и хориоидея), оставшиеся 5% разделяют между собой меланомы конъюнктивы, орбиты и века [9, 10]. Ежегодная заболеваемость УМ в мире составляет 6 случаев на 1 млн населения [9, 10] Среднеевропейский показатель заболеваемости УМ находится в пределах от 5 до 8 на 1 млн жителей[1, 25, 26]. Это связано с географической широтой: в Северной Европе зарегистрировано более 8 случаев на 1 млн (Норвегия и Дания), в Южной Европе — 2 случая на 1 млн (Испания и Италия). Данные, согласно которым у жителей южных стран УМ встречается реже, чем у жителей северных регионов, подтверждают и другие исследования [27, 28]. Возможно, обнаруженная эпидемиологическая особенность связана с защитным свойством пигментации [26]. УМ в

странах Европы занимает одно из первых мест среди меланом редких локализаций (47,8%) [1].

По данным А.Ф. Бровкиной с соавторами, заболеваемость по обращаемости в РФ составляет 6,23 – 8 человек на 1 млн взрослого населения[25], что сопоставимо со средневропейской. В целом, распространенность УМ среди населения различных географических широт переменчива[29].

#### 1.4 Особенности кодирования заболевания или состояния (группы заболеваний или состояний) по Международной статистической классификации болезней и проблем связанных, со здоровьем

(С69.3) ЗНО сосудистой оболочки

(С69.4) ЗНО ресничного (цилиарного) тела

(С69.8) Поражение глаза, выходящее за пределы вышеуказанных локализаций

Данные клинические рекомендации посвящены злокачественным новообразованиям сосудистой оболочки (С69.3), ЗНО ресничного (цилиарного) тела (С69.4) и поражению глаза, выходящему за пределы вышеуказанных локализаций (С69.8) В связи с тем, что подходы к лечению этих форм отличаются от подходов к терапии, например, С69.0, которые рассмотрены в клинических рекомендациях по меланоме кожи и слизистых оболочек.

#### 1.5 Классификация заболевания или состояния (группы заболеваний или состояний)

1.5.1 Международная гистологическая классификация меланоцитарных опухолей (классификация ВОЗ, 4-е издание, 2018 г) [30].

Меланоцитарные опухоли глаза	
Увеальная меланома	
Эпителиодноклеточная меланома	8771/3
Веретенноклеточная меланома, тип А	8773/3
Веретенноклеточная меланома, тип В	8774/3

#### 1.5.2 Стадирование

1.5.2.1 Стадирование меланомы по системе UICC TNM (8 пересмотр, 2017[31]).

Классификация основана на данных, полученных до начала лечения при осмотре, различных техниках визуализации глаза (УЗИ и КТ/МРТ орбит) для оценки категории Т и дополненных данных, выявленных при хирургическом вмешательстве или исследовании операционного материала. Указанная ниже классификация применяется только для опухолей радужки, цилиарного тела и сосудистой оболочки. Для опухолей конъюнктивы используется классификация, разработанная для меланомы кожи.

**Критерий Т** отражает распространенность первичной опухоли (см. Таблица 1).

Таблица 1 Критерий Т (первичная опухоль)[31]

Критерий (соответствует pT)	Т	Радужка	Цилиарное тело и хориоидея
T <sub>x</sub> :		Первичную опухоль оценить не возможно	Первичную опухоль оценить не возможно
T <sub>0</sub>		нет признаков первичной опухоли	Нет признаков первичной опухоли
T <sub>1</sub> :		Опухоль ограничена радужкой[1]	Диаметр опухоли ≤12,0 мм при толщине ≤3,0 мм или диаметр ≤9,0 мм при толщине опухоли 3,1-6 мм
T <sub>1a</sub>		< 3 часов условного циферблата по размерам	Без вовлечения цилиарного тела и распространения за пределы глаза
T <sub>1b</sub>		>3 часов условного циферблата по размерам	С вовлечением цилиарного тела
T <sub>1c</sub>		сопровождается вторичной глаукомой	Без вовлечения цилиарного тела, но с распространением за пределы глаза менее 5 мм

T1d	-	С вовлечением цилиарного тела но с распространением за пределы глаза менее 5 мм
T2	Опухоль соприкасается с или распространяется на цилиарное тело и/или сосудистую оболочку	Диаметр опухоли менее 12 мм при толщине 6,1-9 мм или диаметр 9,1-15 мм при толщине 3,1-6 мм или диаметр 12,1-18 мм при толщине £3,0 мм
T2a	Опухоль соприкасается с или распространяется на цилиарное тело без вторичной глаукомы	Без вовлечения цилиарного тела и распространения за пределы глаза
T2b	Опухоль соприкасается с или распространяется на сосудистую оболочку без вторичной глаукомы	С вовлечением цилиарного тела
T2c	Опухоль соприкасается с или распространяется на цилиарное тело и/или сосудистую оболочку с вторичной глаукомой	Без вовлечения цилиарного тела, но с распространением за пределы глаза менее 5 мм в диаметре
T2d	-	С вовлечением цилиарного тела, но с распространением за пределы глаза менее 5 мм в диаметре
T3	Инвазия в склеру	Диаметр £15,0 мм при толщине 12,1-15 мм или диаметр £18,0 мм при толщине опухоли 9,1-12 мм или диаметр 12,1-18 мм при толщине 6,1-9 мм или диаметр 15,1-18 мм при толщине 3,1-6 мм
T3a	-	Без вовлечения цилиарного тела и распространения за пределы глаза
T3b	-	С вовлечением цилиарного тела
T3c	-	Без вовлечения цилиарного тела, но с распространением за пределы глаза менее 5 мм в диаметре
T3d	-	С вовлечением цилиарного тела, но с распространением за пределы глаза менее 5 мм в диаметре
T4	Инвазия за пределы склеры	Толщина опухоли >15 мм или диаметр >18 мм или толщина 12,1-15 мм при диаметре 15,1-18 мм
T4a	£5,0 мм в диаметре	Без вовлечения цилиарного тела и распространения за пределы глаза
T4b	>5,0 мм в диаметре	С вовлечением цилиарного тела
T4c	-	Без вовлечения цилиарного тела, но с распространением за пределы глаза менее 5 мм в диаметре
T4d	-	С вовлечением цилиарного тела, но с распространением за пределы глаза менее 5 мм в диаметре
T4e	-	Распространение за пределы глаза более 5 мм в диаметре при любом размере опухоли

В Таблица 2 также приведена зависимость критерия Т от толщины и базального диаметра первичной меланомы сосудистой оболочки глаза

**Таблица 2.** Классификация меланомы сосудистой оболочки глаза и цилиарного тела в зависимости от толщины и диаметра (категория Т) [31]

<b>Толщина, мм</b>	<b>&gt;15</b>					<b>4</b>	<b>4</b>	<b>4</b>
	<b>12,1 – 15,0</b>				<b>3</b>	<b>3</b>	<b>4</b>	<b>4</b>
	<b>9,1 – 12,0</b>		<b>3</b>	<b>3</b>	<b>3</b>	<b>3</b>	<b>3</b>	<b>4</b>
	<b>6,1 – 9,0</b>	<b>2</b>	<b>2</b>	<b>2</b>	<b>2</b>	<b>3</b>	<b>3</b>	<b>4</b>
	<b>3,1 – 6,0</b>	<b>1</b>	<b>1</b>	<b>1</b>	<b>2</b>	<b>2</b>	<b>3</b>	<b>4</b>
	<b>£ 3,0</b>	<b>1</b>	<b>1</b>	<b>1</b>	<b>1</b>	<b>2</b>	<b>2</b>	<b>4</b>
		<b>£ 3,0</b>	<b>3,1 – 6,0</b>	<b>6,1 – 9,0</b>	<b>9,1 – 12,0</b>	<b>12,1 – 15,0</b>	<b>15,1 – 18,0</b>	<b>&gt;18</b>
	<b>Наибольший базальный диаметр, мм</b>							

*Комментарий:* 1) В клинической практике наибольший базальный диаметр опухоли может быть оценен в диаметрах диска зрительного нерва (дд, в среднем: 1 дд = 1,5 мм). Толщина опухоли может быть оценена в диоптриях (в среднем 2,5 дптр = 1 мм). Однако более точные результаты измерений дают такие методы, как ультрасонография и фотографирование глазного дна. Вовлечение цилиарного тела можно оценить с помощью щелевой лампы, офтальмоскопии, гониоскопии и трансиллюминации. Тем не менее, для более точной оценки используется высокочастотная ультрасонография (ультразвуковая биомикроскопия). Распространение сквозь склеру оценивается визуально до и во время операции, а также с помощью УЗИ, компьютерной томографии или магнитно-резонансной томографии.[31]

2) Когда патологоанатомическое исследование проводится после фиксации материала, диаметр и толщина опухоли могут быть недооценены из-за сморщивания ткани.[31]

**Критерий N** указывает на наличие или отсутствие метастазов в регионарных лимфатических узлах (Таблица 3).

Регионарными лимфатическими узлами следует считать:

- Предушные лимфатические узлы,
- Подчелюстные лимфатические узлы
- Шейные лимфатические узлы

**Таблица 3** Критерий N (поражение регионарных лимфатических узлов)[31]

Критерий (соответствует pN)	Определение
Nx	регионарные лимфоузлы не могут быть оценены -
N0	нет признаков поражения регионарных лимфоузлов -
N1	есть признаки поражения лимфатических узлов

**Критерий M** характеризует наличие или отсутствие отдаленных метастазов (Таблица 4).

**Таблица 4** Критерий M (отдаленные метастазы)[31]

Критерий M	Определение
	-
M0	нет признаков отдаленных метастазов -
M1	есть отдаленные метастазы
M1a	Метастазы наибольшим размером ≤ 3 см -
M1b	Метастазы наибольшим размером от 3 до 8 см
M1c	Метастазы наибольшим размером более 8 см

Группировка по стадиям представлена в Таблица 5.

**Таблица 5** Группировка по стадиям[31]

T	N	M	Группировка по стадиям
T1a	N0	M0	IA
T1b-d, T2a	N0	M0	IIA
T2b, T3a	N0	M0	IIB
T2c-d	N0	M0	IIIA
T3b-c	N0	M0	IIIA
T4a	N0	M0	IIIA
T3d	N0	M0	IIIB
T4b-c	N0	M0	IIIB
T4d-e	N0	M0	IIIC
Любая T	N1	M0	IV
Любая T	Любая категория N	M1	IV

Для клинического применения удобна классификация меланомы цилиарного тела и хориоидеи, предложенная Shields и соавторами[32] (Таблица 6).

**Таблица 6** Классификация меланомы цилиарного тела и хориоидеи по Shields и соавт.[32]

Размеры опухоли (мм)	Категория		
	Малые	Средние	Большие
Максимальный диаметр	≤ 10	>10 до 15 включительно	> 15
Толщина	≤ 3	> 3 до 5 включительно	> 5

**Патоморфологическая классификация pT**

Критерии выделения категории pT соответствуют таковым для категории T.

Гистологический тип (G).

**GX** – тип не может быть определен;

**G1** – веретенклеточная меланома ( $\geq 90\%$  веретеноподобных клеток,  $\leq 10\%$  эпителиоидных клеток);

**G2** – смешанноклеточная меланома (доля веретеноподобных и эпителиоидных клеток  $> 10\%$ , но  $< 90\%$ );

**G3** – эпителиоидноклеточная меланома ( $\leq 10\%$  веретеноподобных клеток,  $\geq 90\%$  эпителиоидных клеток).

## 1.6 Клиническая картина заболевания или состояния (группы заболеваний или состояний)

**Меланома радужки.** Узловая форма имеет вид нечетко отграниченного узла. Цвет от розового до темно-коричневого. На поверхности опухоли видны сосуды, контуры нечеткие. *Смешанная форма* характеризуется наличием узла на фоне плоскостного роста с распылением пигмента вокруг и опухолевыми сателлитами на поверхности радужки. Поверхность узла неровная, глубина передней камеры неравномерная. Вращение опухоли в дилатор зрачка приводит к изменению его формы. Прорастание новообразования в заднюю камеру приводит к дислокации и помутнению хрусталика. На поверхности радужки можно видеть опухолевые сателлиты. Прорастание опухолью угла передней камеры в зависимости от площади прорастания приводит к стойкой гипертензии глаз. *Диффузная форма* меланомы характеризуется плоскостным ростом с распылением пигмента вокруг и прорастает в угол передней камеры глаза, рано приводя к стойкой гипертензии. *Анулярная форма*, как вариант диффузной, растет длительно, бессимптомно и проявляется гетерохромией радужки, сглаженностью ее рисунка. Поверхность приобретает шагреновый вид. Такая форма приводит к повышению ВГД. Меланома тапиока - редкая форма. Растет медленно, бессимптомно. На поверхности радужки видны бледно-серые полупрозрачные узелки с тенденцией к слиянию. Видны сосуды опухоли. Возможно образование гифемы. По краю зрачка скопление пигмента.

**Меланома цилиарного тела.** Изолированное поражение цилиарного тела встречается редко, значительно чаще встречается комбинированное поражение – иридоцилиарное или цилиохориоидальное. Опухоль может быть пигментированной или беспигментной, растет медленно, долгое время бессимптомно, на ранних стадиях роста новообразования может появиться гипотония. Увеличение размеров новообразования приводит к дислокации хрусталика и локальному помутнению его капсулы, что вызывает зрительные нарушения. Прорастание в угол передней камеры приводит к появлению складок радужки, ложного иридодиализа. Прорастание опухоли в радужку вызывает изменение формы зрачка, его край уплощается, реакция на свет снижается или отсутствует. В секторе роста опухоли появляются застойные извитые эписклеральные сосуды. Возможна неоваскуляризация радужки, повышение ВГД.

**Меланома хориоидеи.** Большинство увеальных меланом (80 - 90%) локализируются постэкваториально, около  $\frac{1}{4}$  - в зоне экватора глаза. Очень редко встречаются бинокулярные и мультицентрические формы опухоли (0,1-0,3%). Меланома хориоидеи имеет узловую форму роста или, реже, диффузную. В начальной стадии роста меланома хориоидеи выглядит как округлый, слегка проминирующий очаг серо-зеленого или желто-коричневого цвета с нечеткими, неровными границами. Часто на поверхности опухоли видны поля оранжевого пигмента (липофусцин). По мере роста меланомы в ней появляются собственные сосуды, может усиливаться пигментация. Рост опухоли сопровождается отслойкой сетчатки, возникающей вследствие транссудации и экссудации из сосудов новообразования и сетчатки. При прорыве стекловидной пластинки возможно формирование «грибовидной» формы опухоли. Нередко на поверхности меланомы появляются единичные или множественные геморрагии. Как правило, кровоизлияния в сетчатку, окружающую опухоль, наблюдаются при быстрорастущем новообразовании. Рост меланомы хориоидеи может сопровождаться косвенными признаками: отслойка сетчатки,

увеит, иридоциклит, склерит, рубеоз радужки, расширение эписклеральных сосудов, гемофтальм, вторичная гипертензия, эндофтальмит, помутнение хрусталика, субатрофия глаза. Диффузная меланома характеризуется распространенным утолщением хориоидеи, ее толщина обычно не превышает 2,5 мм, при распространении в цилиарное тело может привести к (цилиохориоидальной отслойке) ЦХО с геморрагическим компонентом и повышением ВГД. Типично раннее врастание опухоли в зрительный нерв и распространение за пределы склеры [25, 33-36].

---

[1] Меланомы радужной оболочки происходят из этой области сосудистой оболочки глаза и преимущественно расположены в ней. Если в радужной оболочке находится менее половины объема опухоли, возможно, опухоль возникла в цилиарном теле, и следует ее классифицировать соответствующим образом



## 2. Диагностика

Диагностика заболевания или состояния (группы заболеваний или состояний), медицинские показания и противопоказания к применению методов диагностики

### **Критерии установления диагноза/состояния:**

1. данные анамнеза
2. данные физикального обследования
3. данные инструментального обследования
4. данные патологоанатомического исследования операционного или биопсийного материала или, в некоторых случаях, цитологического исследования аспирата опухоли

### 2.1 Жалобы и анамнез

Основной жалобой является

- ухудшение зрения;
- искажение предметов;
- метаморфопсии.

- **Рекомендуется** врачу-офтальмологу для постановки раннего диагноза меланомы хориоидеи тщательно проанализировать жалобы пациента, провести опрос пациента с целью выявления факторов, которые могут повлиять на выбор методов диагностики, тактики лечения [3, 37-41]

Уровень убедительности рекомендации А (уровень достоверности доказательств – 2).

*Комментарий:* при появлении вышеперечисленных жалоб врач (врач общей практики, врач-терапевт, врач-невролог, и т.д.) направляет пациента к врачу-офтальмологу.

- **Рекомендуется** врачу-онкологу и врачу-офтальмологу проводить тщательный опрос пациента с целью выявления таких жалоб как: тяжесть в правом подреберье, тошнота, изжога, отрыжка и пр., что может быть первыми симптомами метастазов в печени [38-40]

Уровень убедительности рекомендации С (уровень достоверности доказательств – 5).

### 2.2 Физикальное обследование

- **Рекомендуется** врачу-офтальмологу всем пациентам с подозрением на внутриглазную опухоль провести внешний осмотр органа зрения, оценить состояние периорбитальных тканей, наличие гиперемии и отека слизистой глаза, положение глаза в орбите. [33-37, 40]

Уровень убедительности рекомендации С (уровень достоверности доказательств – 5).

- **Рекомендуется** всем пациентам при подозрении на метастатическое поражение печени проводить физикальное обследование, включая пальпацию живота и печени, с целью выявления возможного увеличения печени (гепатомегалии). [42-44]

Уровень убедительности рекомендации С (уровень достоверности доказательств – 4).

- **Рекомендуется** всем пациентам с подозрением на метастатическое поражение печени по результатам анализа жалоб и физикального обследования принять решение о необходимости выполнения лабораторных и инструментальных диагностических исследований для подтверждения наличия метастатического процесса [37, 39, 45, 46]

Уровень убедительности рекомендации С (уровень достоверности доказательств – 5).

### 2.3 Лабораторные диагностические исследования

- **Рекомендуется** врачу-патологоанатому во всех случаях, когда была проведена биопсия новообразования глаза, а также первичное хирургическое лечение в объеме энуклеации, при проведении патолого-анатомического исследования биопсийного (операционного) материала отражать в заключении следующие характеристики [47-49]:
  - размер первичной опухоли (базальный диаметр и толщина) (кроме случаев частичного удаления – биопсии опухоли);
  - гистологический тип (веретеноклеточная (> 90% веретенообразных клеток) vs эпителиоидноклеточная (> 90% эпителиоидных клеток) vs смешанная (>10% эпителиоидных клеток и < 90% веретенообразных клеток);
  - распространение за пределы глаза;
  - число митозов

**Уровень убедительности рекомендаций В** (уровень достоверности доказательств – 3).

- **Рекомендуется** всем пациентам при установлении диагноза первичной меланомы глаза выполнять лабораторные тесты: анализ крови биохимический общетерапевтический с включением таких параметров, как ЩФ, ГГТ, АСТ, АЛТ, ЛДГ, общий билирубин для раннего выявления повышения этих параметров и принятия решения о необходимости выполнения инструментальных диагностических исследований с целью раннего выявления метастатического поражения печени. [43, 50-55]

**Уровень убедительности рекомендаций С** (уровень достоверности доказательств – 4).

## 2.4 Инструментальная диагностика

- При подозрении на внутриглазную опухоль всем пациентам **рекомендуется** для диагностики УМ применять комплекс стандартных офтальмологических методов обследования: биомикроскопию глаза, гониоскопию, офтальмоскопию с максимальным мидриазом. [33-37, 40]

Уровень убедительности рекомендации С (уровень достоверности доказательств – 5)

***Комментарии:** врач-офтальмолог 1-го – 3-го звеньев проводит вышеперечисленные офтальмологические методы и, при подозрении на внутриглазную опухоль, направляет пациента в медицинское учреждение 3-го звена для дополнительного инструментального офтальмологического обследования.*

- При подозрении на внутриглазную опухоль всем пациентам **рекомендуется** расширить зрачок и провести офтальмоскопию для выявления основных клинических признаков меланомы хориоидеи и цилиарного тела [2, 33-37, 40]

Уровень убедительности рекомендации С (уровень достоверности доказательств – 5)

***Комментарии:** проводит врач-офтальмолог 1-го -3- го звеньев.*

- При подозрении на внутриглазную опухоль всем пациентам **рекомендуется** начинать УЗИ глаза и орбиты с обзорной двумерной серошкальной эхографией (В – режим) для выявления проминенции, диаметра основания опухоли, исключения экстрабульбарного роста [56].

Уровень убедительности рекомендации В (уровень достоверности доказательств – 3)

***Комментарии:** ультразвуковые исследования проводят в медицинском учреждении 3- го звена: УЗИ заднего отдела глаза - с применением ультразвуковых офтальмологических сканеров с линейным датчиком с частотой сканирования 10-16 МГц.*

- При подозрении на внутриглазную опухоль всем пациентам **рекомендуется** проводить ЦДК опухоли для определения наличия собственной неоваскулярной сети [57].

Уровень убедительности рекомендации В (уровень достоверности доказательств – 3)

***Комментарии:** цветное доплеровское картирование (ЦДК) - на многофункциональном ультразвуковом сканере с применением линейного или объемного датчика с частотой сканирования 12-16 МГц.*

- При подозрении на внутриглазную опухоль всем пациентам **рекомендуется** выполнять ультразвуковую биомикроскопию при поражении переднего отдела глаза [58].

Уровень убедительности рекомендации С (уровень достоверности доказательств – 4)

*Комментарии:* ультразвуковая биомикроскопия (УБМ) переднего отдела глаза проводится с применением специальных ультразвуковых датчиков с частотой сканирования 40-50 МГц

- При подозрении на внутриглазную опухоль всем пациентам **рекомендуется** проводить ФАГ глазного дна для диагностики УМ и выявления собственных сосудов опухоли, пятнистого окрашивания, сливной флюоресценции в позднюю венозную фазу, длительной поздней флюоресценции, опухоль-ассоциированной флюоресценции, обусловленной опухоль-ассоциированной эпителиопатии, и ангиопатии сетчатки. ФАГ глазного дна позволяет уточнить истинные границы УМ, визуализировать зоны скрытого роста опухоли [59, 60].

Уровень убедительности рекомендации В (уровень достоверности доказательств – 3)

- **Рекомендуется** проведение оптической когерентной томографии (ОКТ) заднего отдела глаза для диагностики морфометрических признаков УМ (дугообразного изменения хориоидального профиля, утолщения сетчатки, вызванной скоплением интра- и субретинальной жидкости, проявляющейся диффузным, кистовидным отеком, отслойки нейроэпителия, дезорганизации пигмента в ретинальном пигментном эпителии с формированием пигментных фокусов и окончатых дефектов, компрессии хориокапилляров с эффектом «тени», отслойки нейроэпителия в сопредельной с опухолью зоне) [60-63]

Уровень убедительности рекомендации В (уровень достоверности доказательств – 3)

- **Рекомендуется** тонкоигольная аспирационная биопсия опухоли в трудных для клинической диагностики случаях внутриглазных опухолей, когда комплексное клинико-инструментальное обследование не позволяет установить точный диагноз. ТИАБ опухоли проводят только в офтальмологических отделениях, специализирующихся на лечении онкологических заболеваний глаз, с одномоментной брахитерапией или энуклеацией [25, 64]

Уровень убедительности рекомендаций С (уровень достоверности доказательств – 4)

- **Рекомендуется** проведение компьютерной томографии (КТ) и магнитно-резонансной томографии (МРТ) орбит при подозрении на прорастание внутриглазной опухоли за пределы глаза для уточнения степени инвазии новообразования в орбиту [33, 35, 36, 65, 66].

Уровень убедительности рекомендации С (уровень достоверности доказательств – 4)

- **Рекомендуется** проведение КТ орбит максимально тонкими срезами при непрозрачных преломляющих средах глаза и подозрении на внутриглазное новообразование [33, 35, 36, 67].

Уровень убедительности рекомендации С (уровень достоверности доказательств – 4)

*Комментарии:* КТ-признаки внутриглазной меланомы: утолщение склероувеального кольца, высокая плотность опухоли (в среднем 70 ед.Н).

- **Рекомендуется** всем пациентам выполнять лучевую диагностику в оптимальном объеме: МРТ органов брюшной полости с в/в контрастированием для более раннего выявления метастатического поражения печени (что может повлиять на выбор дальнейшей тактики лечения), КТ органов грудной клетки для выявления метастатического поражения легких [37, 43, 68-76]

Уровень убедительности рекомендации А (уровень достоверности доказательств – 3)

*Комментарий:* При невозможности выполнения МРТ органов брюшной полости с в/в контрастированием возможно использование КТ органов брюшной полости с в/в контрастированием или УЗИ органов брюшной полости и прицельно печени

- При подозрении на наличие отдаленных метастазов **рекомендуется** выполнение биопсии или тонкоигольной аспирационной биопсии подозрительного в отношении метастатического процесса образования (например, очага в печени и т.д.) с последующим патологоанатомическим или цитологическим исследованием операционного или биопсийного материала в тех случаях когда это технически возможно, а также когда это может повлиять на тактику лечения [37, 77]

**Уровень убедительности рекомендации С (уровень достоверности доказательств – 4).**

- **Рекомендуется** выполнение МРТ головного мозга с в/в контрастированием всем пациентам при наличии симптомов или жалоб со стороны ЦНС (наличие неврологической симптоматики) с целью подтверждения или исключения метастатического поражения головного мозга [78, 79]

**Уровень убедительности рекомендации В (уровень достоверности доказательств – 3)**

- **Не рекомендуется** рутинное выполнение МРТ головного мозга с в/в контрастированием всем пациентам при отсутствии жалоб со стороны ЦНС с целью подтверждения или исключения метастатического поражения головного мозга [78, 79]

**Уровень убедительности рекомендации В (уровень достоверности доказательств – 3).**

## 2.5 Иные диагностические исследования

- **Рекомендуется** выполнение молекулярного профилирования опухоли для определения индивидуального риска прогрессирования и прогноза с целью определения сроков и объемов динамического наблюдения после первичного лечения [80-83]. Проведение молекулярно-генетического тестирования может также быть целесообразно для верификации гистогенеза метастатического очага (см. ниже).

**Уровень убедительности рекомендации С (уровень достоверности доказательств – 4)**

### Комментарии:

1) При УМ «драйверами» канцерогенеза являются соматические мутации в «горячих точках» генов *GNAQ*, *GNA11* и реже – других генов того же сигнального каскада (*CYSLTR2*, *PLCB4* и, возможно, также *PLCB3*). Тестирование образцов ткани УМ на мутации в генах *GNAQ*, *GNA11*, *CYSLTR2*, *PLCB4* и *PLCB3* имеет существенную ценность для дифференциальной диагностики УМ, но не для определения ее прогноза [81-84].

2) Молекулярные нарушения-«модификаторы», появляющиеся на более поздних стадиях канцерогенеза, такие как делеция *3p*, амплификация *8q* и мутации в генах *EIF1AX*, *SF3B1*, *SRSF2* и *BAP1*, при УМ существенно коррелируют с индивидуальным риском метастазирования [81-83]. Тестирование образцов ткани УМ на делецию *3p*, амплификацию *8q* и мутации в генах *EIF1AX*, *SF3B1*, *SRSF2* и *BAP1* имеет существенную ценность для определения прогноза (подробнее см. Таблица 7).

3) «Драйверные» мутации в «горячих точках» генов *BRAF*, *NRAS* и *KIT*, характерные для меланомы кожи и слизистых оболочек, при УМ практически не встречаются (нет ни одного достоверно описанного случая). Тестирование образцов ткани УМ на мутации в генах *BRAF*, *NRAS* и *KIT* представляется нецелесообразным [80-82].

4) Небольшой процент случаев УМ (не более 3%) ассоциирован с наследственной предрасположенностью. Чаще всего наследственная (семейная) форма УМ является одной из манифестаций так называемого *TPS*-синдрома, вызываемого герминальными мутациями в гене *BAP1* (OMIM ID #614327 – около 2% всех увеальных меланом); описаны также единичные случаи УМ при герминальных мутациях в гене *MBD4* (OMIM ID \*603574) и при синдроме Линча (OMIM ID #276300). Тестирование пациентов с УМ на герминальные мутации целесообразно только при подозрении на наследственный характер заболевания (возраст пациента до 45 лет и/или билатеральная УМ и/или первично-множественные злокачественные опухоли и/илиотягощенный семейный анамнез).

По некоторым данным, частота встречаемости некоторых молекулярных нарушений в клетках УМ составляет: моносомия хромосомы 3 – 52,2 % (полная – 37,3 %, частичная – 14,9 %), потеря гетерозиготности в хромосоме 1p – 29,1 %, в хромосоме 8p – 20,0 %; метилирование гена RASSF1A – 23,9 %, мутации в генах GNAQ/ GNA11 – 90,0%. Доказано, что моносомии хромосомы 3 значительно снижает выживаемость пациентов УМ (до 46,8%) [80-83].

- **Рекомендуется** определение индивидуального риска прогрессирования для более точного планирования объема обследований и сроков проведения динамического наблюдения после проведенного лечения (Таблица 7) [37, 64, 83, 85-92].

Уровень убедительности рекомендаций С (уровень достоверности доказательств – 4)

**Комментарии:** Основные прогностические факторы при увеальной меланоме:

- 1) клинические – размер первичной опухоли (T4 vs T1–T3), вовлечение цилиарного тела (есть vs нет), выход за пределы глазного яблока (есть vs нет);
- 2) морфологические – тип опухоли (эпителиоидноклеточная vs смешанноклеточная vs веретенноклеточная);
- 3) молекулярно-генетические – профиль молекулярных нарушений в опухоли (см. Таблица 7 и [83]).

#### **Пояснения.**

1. В случае расхождения прогностической информации, полученной различными методами, целесообразно ориентироваться на «худший» из полученных вариантов.
2. Вследствие этого молекулярно-генетическое тестирование для определения прогноза показано в первую очередь пациентам без клинических и морфологических факторов неблагоприятного прогноза (т.е. пациентам с веретенноклеточной и смешанноклеточной меланомой T1–T3 без вовлечения цилиарного тела и без выхода за пределы глазного яблока). Однако данное тестирование может быть использовано и у пациентов с наличием одного или нескольких факторов неблагоприятного прогноза – в частности, для уточнения прогноза («плохой» vs «очень плохой») и для решения вопроса об участии пациента в клинических исследованиях адъювантной терапии.
3. Оценка клинических, морфологических и молекулярно-генетических факторов прогноза у пациентов с метастатической увеальной меланомой может быть использована для уточнения стратегии и тактики противоопухолевого лечения.
4. Тестирование молекулярно-генетических факторов прогноза при увеальной меланоме рекомендуется выполнять с использованием двух методов – цитогенетического и мутационного. Использование в рутинной практике третьего метода – экспрессионного – в настоящее время не может быть рекомендовано в связи с отсутствием доступных в России валидированных методик. В связи с существенным процентом расхождения прогностической информации между методами [83] представляется целесообразным выполнение теста обоими методами для каждого исследуемого образца. В случае расхождения прогностической информации, полученной различными методами, целесообразно ориентироваться на «худший» из полученных вариантов. Допускается использование только валидированных методик тестирования.
5. Тестирование морфологических и молекулярно-генетических факторов прогноза при увеальной меланоме может быть проведено как на гистологическом, так и на цитологическом материале. В случае использования цитологического материала невозможно различение трех типов опухоли (эпителиоидноклеточный vs смешанноклеточный vs веретенноклеточный) и в морфологическом заключении должно быть указано наличие или отсутствие в препарате значимого количества эпителиоидных клеток. При молекулярно-генетическом тестировании цитологического материала следует использовать только методики, прицельно валидированные для данного типа биоматериала, и уделять особое внимание входному контролю количества и качества предоставленного материала.

**Таблица 7.** Основные молекулярные классы увеальной меланомы и их прогностическая значимость[83]

--	--

Метод тестирования	Маркеры молекулярных классов при увеальной меланоме			
---	Тип I : благоприятный прогноз		Тип II : неблагоприятный прогноз	
	Класс 1 [IA]: «хороший» прогноз	Класс 2 [IB]: «средний» прогноз	Класс 3 [IIA]: «плохой» прогноз	Класс 4 [IIB]: «очень плохой» прогноз
Цито-генетический	Дисомия по хромосоме 3		Моносомия по хромосоме 3	
	Дисомия по хромосоме 8	Аберрации хромосомы 8 (8q↑* ± 8p↓*)	Дисомия по хромосоме 8	Аберрации хромосомы 8 (8q↑* ± 8p↓*)
Мутационный	Отсутствие инактивации гена <i>BAP1</i>		Инактивация гена <i>BAP1</i>	
	Мутации в гене <i>EIF1AX</i>	Мутации в гене <i>SF3B1</i> или <i>SRSF2</i>	---	Мутации в гене <i>SF3B1</i> или <i>SRSF2</i>
Экспрессионный	Экспрессионный тип 1**		Экспрессионный тип 2**	
	Отсутствие экспрессии гена <i>PRAME</i>	Экспрессия гена <i>PRAME</i>	Отсутствие экспрессии гена <i>PRAME</i>	Экспрессия гена <i>PRAME</i>

**Примечания.**

\* 8q↑ – увеличение количества копий длинного плеча хромосомы 8 (8q), 8p↓ – уменьшение количества копий короткого плеча хромосомы 8 (8p).

\*\* Экспрессионные типы 1 и 2 – многокомпонентные маркеры: принадлежность образца УМ к одному из них определяется по специальному алгоритму с использованием данных об уровне экспрессии мРНК ряда генов в опухолевых клетках.

## 3. Лечение

- **Рекомендуется** обязательное проведение локального лечения при клинически установленном диагнозе локальной внутриглазной формы УМ [37].

**Уровень убедительности рекомендации С (уровень достоверности доказательств – 5).**

- **Рекомендуется** проводить локальное лечение УМ в офтальмологических отделениях, специализирующихся на лечении онкологических заболеваний глаз при локальной форме заболевания[77].

**Уровень убедительности рекомендации С (уровень достоверности доказательств – 5).**

- **Рекомендуется** проводить локальное хирургическое и лучевое лечение УМ (первичной интраокулярной меланомы) строго персонифицировано с учетом клинической картины, биометрических показателей опухоли, зрительных функций и согласия пациента. [2, 3, 77, 93-105]

**Уровень убедительности рекомендации В (уровень достоверности доказательств – 3).**

**Комментарии:** Локальное лечение увеальной меланомы представляет собой комплекс ликвидационных (энуклеация, экзентерация) и органосохранных мероприятий, включающих хирургические (блокэксцизии) и лучевые (разрушающую лазеркоагуляцию, транспупиллярную термотерапию и брахитерапию) методы и планируется в зависимости от размеров и локализации первичной опухоли. До планирования локального лечения пациенту проводят полное клиническое обследование для исключения отдаленных метастазов опухоли в медицинских учреждениях. При наличии отдаленных метастазов локальное лечение (энуклеация) проводится при осложнениях, вызванных ростом опухоли (выраженном болевом синдроме, перфорации глаза и др.).

### 3.1 Консервативное лечение

Не проводят.

### 3.2 Хирургическое лечение

- **Рекомендуется** планировать органосохранное лечение с учетом размеров и локализации опухоли, возраста пациента и его соматического состояния, функции глаза, состояния парного глаза, возможных осложнений, а так же предусмотреть меры их профилактики[33-35, 93-107]

**Уровень убедительности рекомендации С (уровень достоверности доказательств – 5).**

**Комментарий:** органосохранное лечение УМ проводят только в офтальмологических отделениях, специализирующихся на лечении онкологических заболеваний глаз.

#### 3.2.1. Хирургическое лечение меланомы радужки

- **Рекомендуется** блокэксцизия опухолей иридоцилиарной зоны при распространении не более  $\frac{1}{4}$  окружности [25, 93, 94].

**Уровень убедительности рекомендации С (уровень достоверности доказательств – 4)**

**Комментарии:** Локальное удаление опухоли - **блокэксцизия** заключается в иссечении опухоли единым блоком с запасом окружающих здоровых тканей. Распространенность новообразования определяет объем операции (иридэктомия, иридоциклэктомия, иридоциклосклерэктомия и иридоциклохориоидсклерэктомия, хориоидсклерэктомия). С целью восстановления диафрагмальной функции радужки, уменьшения световых aberrаций и повышения остроты зрения после удаления опухоли радужки одномоментно производят иридопластику, которая возможна при образовавшемся дефекте радужки не более 5 часов ее окружности. Удаленный

блок тканей подлежит обязательному патологоанатомическому исследованию. Проводят только в офтальмологических отделениях, специализирующихся на лечение онкологических заболеваний глаз.

#### **Абсолютные противопоказания к проведению блокэксцизии:**

- размеры меланомы радужки более 5 часов окружности;
- вторичная гипертензия;
- неоваскуляризация радужки;
- анулярный рост новообразования по структурам УПК;
- экстрабульбарный рост опухоли;
- метастазирование;
- тяжелая сопутствующая соматическая и психическая патология.

#### **3.2.2. Хирургическое лечение меланомы цилиарного тела и хориоидеи**

- **Рекомендуется** эндорезекция как заключительный этап локального разрушения меланомы хориоидеи (без вовлечения цилиарного тела) после формирования хориоретинального рубца. В отдельных случаях, для профилактики воспалительных процессов, симпатической офтальмии возможна резекция остаточной бессосудистой опухоли после брахитерапии [107]

Уровень убедительности рекомендации С (уровень достоверности доказательств – 5)

*Комментарий:* проводят только в офтальмологических отделениях, специализирующихся на лечение онкологических заболеваний глаз.

- **Рекомендуется** энуклеация при проминенции меланомы хориоидеи и/или меланомы цилиарного тела более 7 мм, диаметра основания опухоли свыше 16 мм, вторичной гипертензии, тотальной отслойке сетчатки, организовавшемся гемофтальме, непрозрачности оптических сред, экстрабульбарном росте опухоли с обязательным патолого-анатомическим исследованием биопсийного (операционного) материала для подтверждения диагноза и определения типа меланомы. [33-35, 108-110]

Уровень убедительности рекомендации С (уровень достоверности доказательств – 5)

*Комментарии:* энуклеацию проводят в офтальмологических отделениях 2 – 4 – го звена. Выполнение энуклеации по поводу УМ требует соблюдение определенных правил: операцию проводят в условиях наркоза под контролем артериального давления; все манипуляции с глазом и экстраокулярными мышцами проводят бережно, избегая деформации и давления на глаз. Необходимо выполнение энуклеации с одновременным формированием опорно-двигательной культи с использованием орбитального имплантата при отсутствии экстрабульбарного роста. Длина зрительного нерва после невзрэктомии при энуклеации – не менее 10 мм. По окончании операции в конъюнктивальную полость имплантируют глазной протез, энуклеированный глаз направляют на патологоанатомическое исследование.

- **Рекомендуется** экзентерация орбиты при формировании большого узла опухоли в орбите с/без инфильтрации мышц и жировой клетчатки [33-35].

Уровень убедительности рекомендации С (уровень достоверности доказательств – 5)

*Комментарии:* экзентерацию орбиты проводят в офтальмологических отделениях 2 – 4 – го звена и отделениях опухолей головы и шеи онкологических медицинских организаций

### **3.3 Лучевое лечение**

- **Рекомендуется** проведение брахитерапии меланомы цилиарного тела и хориоидеи. Выбор типа офтальмоаппликатора определяют толщиной и диаметром опухоли, проникающей способностью бета-излучения. БТ ОА с изотопами Ru<sup>106</sup> + Rh<sup>106</sup> применяют при проминенции опухоли до 6 мм, с изотопами Sr<sup>90</sup> + Y<sup>90</sup> - при толщине опухоли не более 3,0 мм. Подбор размера ОА определяется диаметром опухоли и должен перекрывать ее на 2 мм [95-97, 100, 105, 111-113]

Уровень убедительности рекомендации В (уровень достоверности доказательств – 2).



**Комментарии:** оптимальная доза излучения при БТ рассчитывается индивидуально с учетом размеров, локализации и клинической картины опухоли, необходимая для облучения всего ее объема. Эффективность БТ оценивают по следующим категориям: полная резорбция опухоли; частичная резорбция опухоли – уменьшение очага более чем на 30%; стабилизация – уменьшение очага на 30% или меньше или увеличение очага на 20% или меньше; прогрессирование – увеличение очага более чем на 20%.

**Противопоказания к БТ абсолютные:**

1. Превышение указанных размеров опухоли;
2. Подозрение на прорастание опухоли за пределы склеры;
3. Офтальмогипертензия.

**Относительные противопоказания к БТ:**

- тяжелые и средней тяжести заболевания крови (лейкопения, агранулоцитоз, пойкилоцитоз, анемия различного генеза, гемофилия и другие);
- острые воспалительные заболевания глаза и его придаточного аппарата;
- гемофтальм;
- обширная отслойка сетчатки;
- тяжелая сопутствующая соматическая и психическая патология.

Выполнение БТ требует соблюдения определенных правил: операцию проводят в условиях наркоза под контролем артериального давления; при наличии противопоказаний к наркозу – возможно проведение БТ под местным обезболиванием; все манипуляции с глазом и экстраокулярными мышцами проводят бережно, избегая деформации и давления на глаз.

При использовании высоких доз (более 1100-1300 Гр на склере) одновременно с брахитерапией, после удаления ОА, проводят склеропластику донорской склерой [37, 113, 114].

После проведения БТ лучевая реакция продолжается 12 месяцев, а процесс резорбции длится до 24 месяцев.

Возможно проведение повторного этапа лечения при наличии остаточной опухоли после БТ. Выбор метода лечения зависит от параметров опухоли и клинической картины.

- **Рекомендуется** протонотерапия для лечения опухоли хориоидеи при толщине от 5,5 мм; в случае цилиохориоидальной локализации новообразования – при толщине от 3 мм и при диаметре до 14 мм [101-103, 105, 106]. Планирование лечения строго индивидуальное с суммарной очаговой дозой 70 Гр за 5 – 6 фракций [101-103, 105, 106].

Уровень убедительности рекомендации С (уровень достоверности доказательств – 4).

**Комментарии:** Постлучевая резорбция после протонотерапии продолжается длительно. Наиболее частым осложнением протонотерапии является лучевая катаракта, реже развивается глаукома, ретинопатия, отслойка сетчатки, некроз склеры. В последнее время в клинической практике применяют один из видов дистанционной лучевой терапии – Гамма-нож в случае наличия опухоли на единственном видящем глазу, отказа пациента от удаления глаза [115]. Отдаленные результаты лечения противоречивы.

- **Рекомендуется** разрушающая лазеркоагуляция (РЛК) УМ как самостоятельный метод лечения при начальных опухолях постэкваториальной локализации с толщиной до 1,5 мм и максимальном диаметре до 10 мм. Большое значение имеет высокая прозрачность преломляющих сред глаза и максимальный медикаментозный мидриаз [33-35].

Уровень убедительности рекомендации С (уровень достоверности доказательств – 5)

**Комментарий:** РЛК проводят с использованием диодного зеленого лазера с длиной волны 532 нм (размер светового пятна 500 мкм, экспозиция 0,5 с, мощность до 500 мВт).

- **Рекомендуется** проведение повторного этапа лечения при наличии остаточной опухоли после проведения БТ. Выбор метода лечения зависит от параметров опухоли, включая ее прогностический класс, и от клинической картины [100, 105, 116].

Уровень убедительности рекомендации С (уровень достоверности доказательств – 4)

- **Рекомендуется** проведения повторного этапа лечения при наличии остаточном опухоли после проведения лазерного лечения. Выбор метода лечения зависит от параметров опухоли, включая ее прогностический класс, и от клинической картины [100, 105, 116].

Уровень убедительности рекомендации С (уровень достоверности доказательств – 4)

- **Рекомендуется** ТТТ при постэкваториальной локализации пигментированной МХ, при отсутствии отслойки сетчатки, перспективах сохранения зрительных функций. Толщина новообразования не должна превышать 2,5 мм, диаметр 10 мм. Большое значение имеет высокая прозрачность преломляющих сред глаза и максимальный медикаментозный мидриаз[33-35, 117]

Уровень убедительности рекомендации С (уровень достоверности доказательств – 4)

**Комментарий:** ТТТ проводят на диодном лазере с длиной волны 810 нм (диаметр пятна 1200-3000 мкм, экспозиция 60 с, мощность 400-800 мВт). Проведения повторного этапа лечения возможно при наличии остаточном опухоли после проведения ТТТ. Выбор метода лечения зависит от параметров опухоли и клинической картины.

- **Рекомендуется** проведение протонной лучевой терапии после энуклеации в послеоперационном периоде у пациентов с экстрабульбарным ростом опухоли для профилактики рецидива опухоли в орбите [101, 103, 106]

Уровень убедительности рекомендации С (уровень достоверности доказательств – 4)

### **3.4 Сопроводительная терапия при локальном лечении увеальной меланомы**

- В зависимости от состояния пациента, наличия осложнений и течения послеоперационного или постлучевого периода **рекомендуется** назначить сопроводительную медикаментозную терапию после локального хирургического и лучевого лечения[33, 35, 36] ((лекарственные препараты назначаются в строгом соответствии с официальными инструкциями по их применению):
  - Инстилляционная (противовоспалительные средства, противомикробные препараты или антибиотики, противоглаукомные препараты и миотики, прочие препараты для лечения заболеваний глаз (в том числе с кератопротективным эффектом), мидриатические и циклоплегические средства).
  - Системная (анальгетические средства, противовоспалительные средства, антигистаминные препараты для системного применения, кортикостероиды).
  - Локальная терапия кортикостероидами для системного применения короткого и длительного действия в виде парабульбарных инъекций

Уровень убедительности рекомендации С (уровень достоверности доказательств – 5)

### **3.5 Адьювантная терапия после радикального лечения первичной увеальной меланомы.**

- Не рекомендуется рутинное назначение адьювантной терапии после локального хирургического и лучевого лечения в виду отсутствия однозначных данных об ее эффективности [118].

Уровень убедительности рекомендации В (уровень достоверности доказательств – 3)

**Комментарий:** адьювантная терапия УМ нуждается в дальнейшем научном изучении. При возможности предпочтительным является участие пациентов в клинических исследованиях адьювантной терапии.

### **3.6 Лечение распространенных/ метастатических форм увеальной меланомы.**

### 3.6.1. Локальное лечение.

**Введение в подраздел:** Наиболее часто УМ метастазирует в печень (по данным исследований — в 70-90% всех случаев), легкие (29%), кости (17%), кожу (12%) и лимфатические узлы (11%). У 46% пациентов печень является единственным пораженным метастазами органом, и только у 11% пациентов с метастатической болезнью печень не поражена [42, 43, 45, 46]. Основные особенности метастазирования: отсутствие лимфатических сосудов в глазу и тропность клеток УМ к паренхиме печени. Особенности метастазирования УМ в ряде случаев определяют возможности лечения (хирургическое лечение или локальное лечение метастатического поражения печени). Хирургическое лечение используют нечасто, учитывая нередко обширную распространенность метастатического процесса и, вследствие этого, невозможность проведения радикального оперативного вмешательства. За последнее время опубликованы результаты клинических исследований по хирургическому лечению метастатической УМ, проведенных в отдельных онкологических институтах. В исследовании, проведенном на базе Curie Institute (Франция) из 798 пациентов с метастазами УМ в печень 250 пациентов были прооперированы. У 76 пациентов (29% из прооперированных) удалось выполнить визуально радикальное удаление метастазов (R0), что составило 9% всей популяции пациентов с метастазами. Медиана выживаемости в группе радикально прооперированных пациентов (R0) составила 27 мес против 11 мес в группе нерадикально прооперированных пациентов. При анализе этих данных следует принять во внимание также и то, что хирургическое лечение выполняли пациентам с благоприятным прогнозом (на основании биологических свойств первичной опухоли), объем операции был радикальным (R0). В другом одноцентровом исследовании из 73 пациентов с метастазами УМ в печень 35 пациентам были выполнены циторедуктивные операции. У прооперированных пациентов медиана общей продолжительности жизни составила 23 мес, в группе неоперированных пациентов — 6,8 мес. Таким образом, ретроспективные исследования показывают, что хирургическая резекция единичных метастатических очагов в печени может быть излечивающей при тщательном отборе пациентов.

- **Рекомендуется** пациентам с единичными метастазами в печени, которые могут быть оперированы радикально (в объеме R0-резекции), выполнение врачом-хирургом хирургического удаления метастазов в печени, как единственного проявления заболевания [37, 119-126]

Уровень убедительности рекомендаций А (уровень достоверности доказательств – 2).

**Комментарии:** В мета-анализ вошло 22 исследования, включивших 579 пациентов, которым было выполнена резекция печени. Медиана ВВП варьировала от 8 до 23 мес., а медиана ОВ – 14 – 41 мес. при сроке наблюдения от 9 до 59 мес. При этом для группы пациентов, которым удалось выполнить R0 -резекцию она составила 22-66мес., а для R2 резекции – 10-16мес., при этом снижение риска летального исхода наблюдалось на 48% при выполнении R0 по сравнению с R1/R2 (95% ДИ, 0.37-0.73). Также наблюдалось снижение риска летального исхода на 68% среди пациентов подвергшихся резекции по сравнению с пациентами, лечение которых не включало хирургическое вмешательство (ОР 0.32, 95% ДИ 0,22 - 0,46)[125].

- Рекомендуется пациентам с изолированным метастатическим поражением печени при адекватной функции печени выполнение врачом-онкологом радиочастотной абляции метастатических очагов в печени, что приводит к улучшению показателей выживаемости у этих пациентов [37, 119]

Уровень убедительности рекомендаций С (уровень достоверности доказательств – 4).

- Рекомендуется пациентам с изолированным метастатическим поражением печени при адекватной функции печени, суммарным объемом метастатического поражения печеночной ткани не более 75 % при отсутствии тромбоза портальных вен и признаков обструкции желчных путей выполнять врачом-онкологом трансартериальную химиоэмболизацию (ТАХЭ) метастазов меланомы в печени, что приводит к улучшению показателей выживаемости у этих пациентов [37, 119, 127, 128]

Уровень убедительности рекомендаций С (уровень достоверности доказательств – 4).

**Комментарий:** ТАХЭ печени выполняется с минимальным воздействием на интактную паренхиму. При узловом характере поражения выполняется селективная (суперселективная) трансартериальная химиоэмболизация с применением микросфер (диаметр 150 – 600 мкм) в



	Ниволумаб**	480 мг	в/в капельно 30-60 мин	1 раз в 28 дней	До прогрессирования или непереносимости	5С	[142]
	Пембролизумаб**	2 мг/кг массы тела	в/в капельно 30 мин	1 раз в 21 день	До прогрессирования или непереносимости	2В	[135, 138, 143- 146]
	Пембролизумаб**	200 мг	в/в капельно 30 мин	1 раз в 21 день	До прогрессирования или непереносимости	5С	[147]
Комбинированная терапия блокаторами PD1/CTLA4	Ниволумаб** (в один день с ипилимумабом**)	1 мг/кг	в/в капельно 30 минут	1 раз в 21 день	суммарно не более 4 введений	2В	[132, 134, 140, 148- 150]
	Ипилимуаб** (в один день с ниволумабом**)	3мг/кг	в/в капельно 30 минут	1 раз в 21 день	суммарно не более 4 введений		
	Поддерживающая фаза: Ниволумаб**	3 мг/кг	в/в капельно	1 раз в 14 дней	До прогрессирования или непереносимости	2В	
	ИЛИ Поддерживающая фаза: Ниволумаб**	240 мг/ кг	в/в капельно	1 раз в 14 дней	До прогрессирования или непереносимости	5С	[141]
	ИЛИ Поддерживающая фаза: Ниволумаб**	480 мг/ кг	в/в капельно	1 раз в 28 дней	До прогрессирования или непереносимости	5С	[142]
Монохимиотерапия	Дакарбазин**	1000 мг/м <sup>2</sup>	в/в	1-й, цикл 21 или 28 дней	До прогрессирования или непереносимости	4С	[151- 157]
	Дакарбазин**	250 мг/ м <sup>2</sup>	в/в	1-й – 5-й, цикл 21 или 28 дней	До прогрессирования или непереносимости	4С	[157]
	Ломустин**	130 мг/ м <sup>2</sup>	внутрь	день цикл день 1, 42	До прогрессирования или непереносимости	4С	[158- 160]
Полихимиотерапия	Цисплатин**	20 мг/ м <sup>2</sup>	в/в	1-4	Цикл 28 дней, до прогрессирования или непереносимости	4С	[154, 161- 163]
	#Винбластин**	2 мг/м <sup>2</sup>	в/в	1-4			
	Дакарбазин**	800 мг/ м <sup>2</sup>	в/в	1			
Полихимиотерапия	#Паклитаксел**	175 мг/ м <sup>2</sup>	в/в	1	Цикл 21 день, до прогрессирования или непереносимости	4С	[154, 164- 166]
	#Карбоплатин**	AUC=5	в/в	1			
Полихимиотерапия	#Паклитаксел**	225 мг/ м <sup>2</sup>	в/в	1	Цикл 21 день, до прогрессирования или непереносимости	<b>4С</b>	<b>[164]</b>
	#Карбоплатин**	AUC=6	в/в	1			

- **Рекомендуется** врачу-онкологу всем пациентам с метастатической увеальной меланомой и ожидаемой продолжительностью жизни более 3 мес. при прогрессировании на фоне монотерапии МКА блокаторами PD1 или комбинацией МКА блокаторов PD1 и CTLA4, ИЛИ, при наличии противопоказаний к началу или продолжению терапии МКА блокаторами PD1 или комбинацией МКА блокаторов PD1 и CTLA4 при отсутствии противопоказаний проводить моно- или полихимиотерапию. Режимы применения лекарственных препаратов приведены в таблице 8 [154-156, 163]

Уровень убедительности рекомендаций А (уровень достоверности доказательств – 2).

**Комментарии:** Прогноз пациентов с метастатической увеальной меланомой остается неблагоприятным. До сих пор нет эффективной терапии у данной подгруппы пациентов и медиана ОВ составляет примерно 12 мес. после выявления метастатического процесса. Принимая во внимание достижения в терапии меланомы кожи и несмотря на различную биологию УМ и МК, большинство экспертов рекомендуют проводить пациентам с метастатической УМ в качестве терапии первой линии (при отсутствии возможности принять участие в клиническом исследовании) иммунотерапию МКА блокаторами PD1 или комбинацией МКА блокаторов PD1 и CTLA4[132-138]. Эффективность данной терапии с точки зрения ЧОО ниже, чем ЧОО при МК и в ряде случаев равна эффективности цитостатической химиотерапии при метастатической УМ, однако при проведении иммунотерапии МКА блокаторами PD1 или комбинацией МКА блокаторов PD1 и CTLA4 возможно рассчитывать на увеличение продолжительности жизни, особенно среди подгруппы пациентов с метастатической УМ, которые ответили на иммунотерапию МКА блокаторами PD1 или комбинацией МКА блокаторов PD1 и CTLA4 (однако исследования, однозначно подтверждающие данную гипотезу все еще проводятся). Исследование II фазы цитостатической химиотерапии (цисплатин, дакарбазин, винбластин), результаты которого были опубликована в 2017 году, включало 25 пациентов с метастатической УМ, медиана ОВ для

всех пациентов составила 13.0мес., медиана ВВП – 5.5мес. При этом медиана ОВ среди ответивших на лечение составила 21 мес., по сравнению с не ответившими на терапию – 7 мес. При этом ЧОО составила 20% (частичный ответ у 5 пациентов) и стабилизация болезни составила 48% (12 пациентов)[132, 163]

- **Рекомендуется** проводить округление фактических доз в пределах 5% от расчетных при проведении противоопухолевого лекарственного лечения при расчете доз препаратов на поверхность тела или вес [167, 168].

Уровень убедительности рекомендаций – С (уровень достоверности доказательств - 5)

- Всем пациентам с меланомой на фоне лечения МКА-блокаторами PD1 или CTLA4 **рекомендуется** проводить первоначальную радиологическую оценку ответа на лечение не ранее 12 недель от начала терапии (при отсутствии клинического ухудшения состояния пациента). Повторные исследования проводятся через 8–12 недель (при отсутствии клинического ухудшения состояния пациента) [169].

Уровень убедительности рекомендаций – С (уровень достоверности доказательств – 5).

- **Рекомендуется** для оценки ответа на лечение МКА-блокаторами PD1 или CTLA4 использовать модифицированные критерии ответа на лечение, которые допускают появление новых очагов (при отсутствии клинического ухудшения состояния пациента) [169] (Таблица 9).

Уровень убедительности рекомендаций – С (уровень достоверности доказательств – 5).

Таблица 9 Сравнение традиционных критериев (на примере RECIST) и критериев оценки ответа на МКА-блокаторы PD1 или CTLA4 (mRECIST или irRC)

Опухолевый ответ	RECIST	irRC
Полный ответ	Исчезновение всех очагов	Исчезновение всех очагов, в том числе новых
Частичный ответ	Уменьшение суммы максимальных диаметров целевых очагов более чем на 30% при отсутствии прогрессирования со стороны других очагов поражения либо появления новых	Уменьшение суммы произведений поперечных диаметров целевых и новых очагов более чем на 30%. Допускается появление новых очагов
Стабилизация	Уменьшение опухолевых образований менее чем на 30% или увеличение не более чем на 20% при отсутствии новых поражений	Уменьшение опухолевых образований менее чем на 30% при отсутствии новых поражений или увеличение не более чем на 20%. Допускается появление новых очагов
Прогрессирование	Увеличение суммы максимальных диаметров целевых очагов более чем на 20% и/или появление новых очагов	Увеличение суммы произведений поперечных диаметров целевых и новых очагов более чем на 20%

- При проведении химиотерапии оценку эффекта лечения **рекомендовано** проводить после каждого 2-го – 3-го цикла (каждые 7–12 нед). Для оценки эффекта терапии рекомендуется использовать оценку общего состояния пациента и методы лучевой диагностики, а также стандартные критерии ответа на цитостатическую терапию (RECIST 1.1 – см. [http://medradiology.moscow/d/1364488/d/no46\\_2018\\_recist\\_11.pdf](http://medradiology.moscow/d/1364488/d/no46_2018_recist_11.pdf)) [170, 171]).

Уровень убедительности рекомендаций – С (уровень достоверности доказательств – 5).

### 3.7. Обезболивание.

Принципы обезболивания и оптимального выбора противоболевой терапии у пациентов с метастатической увеальной меланомой хроническим болевым синдромом соответствуют принципам обезболивания, изложенным в клинических рекомендациях «Хронический болевой синдром у взрослых пациентов, нуждающихся в паллиативной медицинской помощи».

### 3.8 Сопутствующая терапия у пациентов метастатической увеальной меланомой.

Принципы лечения и профилактики тошноты и рвоты у пациентов с увеальной меланомой соответствуют принципам, изложенным в методических рекомендациях «ПРОФИЛАКТИКА И ЛЕЧЕНИЕ ТОШНОТЫ И РВОТЫ» (Коллектив авторов: Владимирова Л. Ю., Гладков О.

А.,Когония Л. М.,Королева И. А.,Семиглазова Т. Ю. DOI: 10.18 027 / 2224-5057-2018-8-3s2-502-511, <https://rosoncoweb.ru/standarts/RUSSCO/2018/2018-35.pdf>)

Принципы лечения и профилактики костных осложнений у пациентов с увеальной меланомой соответствуют принципам, изложенным в методических рекомендациях «ИСПОЛЬЗОВАНИЕ ОСТЕОМОДИФИЦИРУЮЩИХ АГЕНТОВ ДЛЯ ПРОФИЛАКТИКИ И ЛЕЧЕНИЯ ПАТОЛОГИИ КОСТНОЙ ТКАНИ ПРИ ЗЛОКАЧЕСТВЕННЫХ НОВООБРАЗОВАНИЯХ» (Коллектив авторов: Манзюк Л. В., Баргова С. Г., Копп М. В., Кутукова С. И., Семиглазова Т. Ю. DOI: 10.18 027 / 2224-5057-2018-8-3s2-512-520, <https://rosoncoweb.ru/standarts/RUSSCO/2018/2018-36.pdf>)

Принципы профилактики и лечения инфекционных осложнений и фебрильной нейтропении у пациентов с увеальной меланомой соответствуют принципам, изложенным в методических рекомендациях «ЛЕЧЕНИЕ ИНФЕКЦИОННЫХ ОСЛОЖНЕНИЙ ФЕБРИЛЬНОЙ НЕЙТРОПЕНИИ И НАЗНАЧЕНИЕ КОЛОНИЕСТИМУЛИРУЮЩИХ ФАКТОРОВ» (Коллектив авторов: Сакаева Д. Д., Орлова Р. В., Шабаетова М. М. DOI: 10.18 027 / 2224-5057-2018-8-3s2-521-530, <https://rosoncoweb.ru/standarts/RUSSCO/2018/2018-37.pdf>)

Принципы профилактики и лечения гепатотоксичности у пациентов с увеальной меланомой соответствуют принципам, изложенным в методических рекомендациях «КОРРЕКЦИЯ ГЕПАТОТОКСИЧНОСТИ» (Коллектив авторов: Ткаченко П. Е., Ивашкин В. Т., Маевская М. В. DOI: 10.18 027 / 2224-5057-2018-8-3s2-531-544, <https://rosoncoweb.ru/standarts/RUSSCO/2018/2018-38.pdf>)

Принципы профилактики и лечения сердечно-сосудистых осложнений у пациентов с увеальной меланомой соответствуют принципам, изложенным в методических рекомендациях «ПРАКТИЧЕСКИЕ РЕКОМЕНДАЦИИ ПО КОРРЕКЦИИ КАРДИОВАСКУЛЯРНОЙ ТОКСИЧНОСТИ ПРОТИВООПУХОЛЕВОЙ ЛЕКАРСТВЕННОЙ ТЕРАПИИ» (Коллектив авторов: Виценя М. В., Агеев Ф. Т., Гиляров М. Ю., Овчинников А. Г., Орлова Р. В., Полтавская М. Г., Сычева Е. А. DOI: 10.18 027 / 2224-5057-2018-8-3s2-545-563, <https://rosoncoweb.ru/standarts/RUSSCO/2018/2018-39.pdf>)

Принципы профилактики и лечения кожных осложнений у пациентов с увеальной меланомой соответствуют принципам, изложенным в методических рекомендациях «ПРАКТИЧЕСКИЕ РЕКОМЕНДАЦИИ ПО ЛЕКАРСТВЕННОМУ ЛЕЧЕНИЮ ДЕРМАТОЛОГИЧЕСКИХ РЕАКЦИЙ У ПАЦИЕНТОВ, ПОЛУЧАЮЩИХ ПРОТИВООПУХОЛЕВУЮ ЛЕКАРСТВЕННУЮ ТЕРАПИЮ» (Коллектив авторов: Королева И. А., Болотина Л. В., Гладков О. А., Горбунова В. А., Круглова Л. С., Манзюк Л. В., Орлова Р. В. DOI: 10.18 027 / 2224-5057-2018-8-3s2-564-574, <https://rosoncoweb.ru/standarts/RUSSCO/2018/2018-40.pdf>)

Принципы нутритивной поддержки у пациентов с увеальной меланомой соответствуют принципам, изложенным в методических рекомендациях «ПРАКТИЧЕСКИЕ РЕКОМЕНДАЦИИ ПО НУТРИТИВНОЙ ПОДДЕРЖКЕ ОНКОЛОГИЧЕСКИХ БОЛЬНЫХ №» (Коллектив авторов: Сытов А. В., Лейдерман И. Н., Ломидзе С. В., Нехаев И. В., Хотеев А. Ж. DOI: 10.18 027 / 2224-5057-2018-8-3s2-575-583, <https://rosoncoweb.ru/standarts/RUSSCO/2018/2018-41.pdf>)

Принципы профилактики и лечения нефротоксичности у пациентов с увеальной меланомой соответствуют принципам, изложенным в методических рекомендациях «ПРАКТИЧЕСКИЕ РЕКОМЕНДАЦИИ ПО КОРРЕКЦИИ НЕФРОТОКСИЧНОСТИ ПРОТИВООПУХОЛЕВЫХ ПРЕПАРАТОВ» (Коллектив авторов: Громова Е. Г., Бирюкова Л. С., Джумабаева Б. Т., Курмуков И. А. DOI: 10.18 027 / 2224-5057-2018-8-3s2-591-603, <https://rosoncoweb.ru/standarts/RUSSCO/2018/2018-44.pdf>)

Принципы профилактики и лечения тромбозных осложнений у пациентов с увеальной меланомой соответствуют принципам, изложенным в методических рекомендациях «ПРАКТИЧЕСКИЕ РЕКОМЕНДАЦИИ ПО ПРОФИЛАКТИКЕ И ЛЕЧЕНИЮ ТРОМБОЭМБОЛИЧЕСКИХ ОСЛОЖНЕНИЙ У ОНКОЛОГИЧЕСКИХ БОЛЬНЫХ» (Коллектив авторов: Соменова О. В., Антух Э. А., Елизарова А. Л., Матвеева И. И., Сельчук В. Ю., Черкасов В. А., DOI: 10.18 027 / 2224-5057-2018-8-3s2-604-609, <https://rosoncoweb.ru/standarts/RUSSCO/2018/2018-45.pdf>)

Принципы профилактики и лечения последствий экстравазации лекарственных препаратов у пациентов с увеальной меланомой соответствуют принципам, изложенным в

методических рекомендациях «РЕКОМЕНДАЦИИ ПО ЛЕЧЕНИЮ ПОСЛЕДСТВИЙ ЭКСТРАВАЗАЦИИ ПРОТИВООПУХОЛЕВЫХ ПРЕПАРАТОВ» (Коллектив авторов: Автор: Буйденко Ю. В. DOI: 10.18 027 / 2224-5057-2018-8-3s2-610-616, <https://rosoncoweb.ru/standarts/RUSSCO/2018/2018-46.pdf>)

Принципы профилактики и лечения иммуноопосредованных нежелательных явлений у пациентов с увеальной меланомой соответствуют принципам, изложенным в методических рекомендациях «ПРАКТИЧЕСКИЕ РЕКОМЕНДАЦИИ ПО УПРАВЛЕНИЮ ИММУНООПОСРЕДОВАННЫМИ НЕЖЕЛАТЕЛЬНЫМИ ЯВЛЕНИЯМИ» (Коллектив авторов: Проценко С. А., Антимоник Н. Ю., Берштейн Л. М., Новик А. В., Носов Д. А., Петенко Н. Н., Семенова А. И., Чубенко В. А., Юдин Д. И., DOI: 10.18 027 / 2224-5057-2018-8-3s2-636-665, <https://rosoncoweb.ru/standarts/RUSSCO/2018/2018-48.pdf>)

### **3.9 Диетотерапия.**

Диетотерапия не используется лечения меланомы глаза.



## 4. Реабилитация

- **Рекомендуется** протезирование глазным протезом после удаления глаза [33, 35, 172]

Уровень убедительности рекомендации С (уровень достоверности доказательств – 4)

- **Рекомендуется** проведение эктопротезирования после экзентерации орбиты [3, 25, 33-35, 172, 173]

Уровень убедительности рекомендации С (уровень достоверности доказательств – 4)

- **Рекомендуется** проводить коррекцию очками и (или) контактной линзой при развитии рефракционных нарушений после блокэксцизий [33, 35, 174, 175]

Уровень убедительности рекомендации В (уровень достоверности доказательств – 3)

- **Рекомендуется** проводить коррекцию контактной линзой с целью уменьшения светорассеяния [33, 35, 174, 175]

Уровень убедительности рекомендации В (уровень достоверности доказательств – 3)

- **Рекомендуется** проведение первичной пластики культи с имплантацией интраорбитального импланта для профилактики развития анофтальмического синдрома при отсутствии экстрабульбарного роста [33, 35, 176, 177].

Уровень убедительности рекомендации С (уровень достоверности доказательств – 5)

- **Рекомендуется** проведение отсроченной пластики культи с имплантацией интраорбитального импланта при развитии анофтальмического синдрома и при отсутствии рецидива в орбите [33, 35, 176, 177].

Уровень убедительности рекомендации С (уровень достоверности доказательств – 5).

## 5. Профилактика

- **Рекомендуется** соблюдение мер профилактики и регулярные профессиональные осмотры 1 раз в год населения, работающего с производственными и промышленными канцерогенными факторами [25, 33, 35, 178]

Уровень убедительности рекомендации С (уровень достоверности доказательств – 4)

- **Рекомендуется** направлять пациентов к врачу-офтальмологу в офтальмологические отделения, специализирующихся на лечении онкологических заболеваний глаз и проводящих локальное лечение первичной интраокулярной меланомы, при выявлении проминирующего образования, похожего на УМ [25, 33, 35, 40].

Уровень убедительности рекомендации С (уровень достоверности доказательств – 5)

- **Рекомендуется** регулярное динамическое пожизненное наблюдение врачом-офтальмологом и врачом-онкологом за пациентами, получившим лечение по поводу УМ, для более раннего выявления рецидива или прогрессирования заболевания. Сроки и необходимый объем обследования представлен в Таблица 10. В случаях, когда биопсия УМ не была проведена при локальном лечении (брахитерапия и др.) риск определяется по присутствующему у конкретного пациента наихудшему фактору прогноза [37]

Уровень убедительности рекомендации С (уровень достоверности доказательств – 5)

**Комментарий:** Рекомендуемый режим диспансерного наблюдения и содержание визитов диспансерного наблюдения приведены в

Таблица 10. Факторы риска прогрессирования при увеальной меланоме приведены в Таблица 11. Если присутствует хотя бы один фактор неблагоприятного прогноза, то группа риска повышается. В случае проведения локального лечения без морфологической верификации диагноза следует ориентироваться на клиническую стадию TNM UICC (см. также таблицы 1-5) [37, 38, 68, 179, 180].

**Таблица 10.** Рекомендуемый в рамках диспансерного наблюдения график обследований пациента с ранее установленным диагнозом, составленный на основании рекомендаций, данных в разделе «Диагностика» и на рисках возникновения прогрессирования болезни

Риск рецидива/ прогрессирования	Осмотр офтальмолога (+ необходимая локальная диагностика)			Осмотр онколога		МРТ брюшной полости с в/в контрастом		КТ органов грудной клетки	
	1 год	2-3 год	4-10 год	1-3 год	4-10 год	1-3 год	4-10 год	1-3 год	4-10 год
Низкий риск	1 раз в 3 мес.	1 раз в 6 мес.	1 раз в 12 мес.	1 раз в 6 мес.	1 раз в 12 мес.	1 раз в 12 мес.	1 раз в 12 мес.	1 раз в 12 мес. или по показаниям	1 раз в 12 мес. по показаниям
Средний риск	1 раз в 3 мес.	1 раз в 6 мес.	1 раз в 12 мес.	1 раз в 6 мес.	1 раз в 12 мес.	1 раз в 6 мес.	1 раз в 12 мес.	1 раз в 6 мес.	1 раз в 12 мес.
Высокий или очень высокий риск	1 раз в 3 мес.	1 раз в 6 мес.	1 раз в 12 мес.	1 раз в 3 мес.	1 раз в 12 мес.	1 раз в 6 мес.	1 раз в 12 мес.	1 раз в 6 мес.	1 раз в 12 мес.

**Таблица 11.** Факторы риска прогрессирования при увеальной меланоме [37, 38, 68, 179, 180].

Факторы/ Риск	Низкий риск	Средний	Высокий или очень высокий
1. Стадия UICC TNM (см. Таблица 1 и Таблица 6)	T1	T2-T3	T4
2. Морфологические факторы (см. раздел 1.5.1.)	Веретенноклеточная	Смешанноклеточная	Эпителиодноклеточная
3. Прогностический класс (см. таблицу 7)	Класс IA	Класс IB	Класс II (IIA и IIB)

<b>3А. Цитогенетические маркеры прогноза (см. таблицу 7)</b>	Дисомия по хромосоме 3 + Дисомия по хромосоме 8	Дисомия по хромосоме 3 + Аберрации хромосомы 8	Моносомия по хромосоме 3 <b>или</b> Делеция ее короткого плеча (3p)
<b>3В. Мутационные маркеры прогноза (см. таблицу 7)</b>	Отсутствие инактивации гена <i>VAP1</i> + Мутация в гене <i>EIF1AX</i> + Отсутствие мутаций в генах <i>SF3B1</i> и <i>SRSF2</i>	Отсутствие инактивации гена <i>VAP1</i> + (Отсутствие мутаций в гене <i>EIF1AX</i> <b>или</b> Мутация в гене <i>SF3B1</i> или <i>SRSF2</i> )	Инактивация гена <i>VAP1</i>

- **Рекомендуется** после лучевой, лазерной терапии и локальной эксцизии опухоли пациентов с интраокулярной увеальной меланомой осматривать врачом-офтальмологом каждые 3 месяца в течение первого года, далее 1 раз в 6 месяцев в течение последующих 2 лет, далее 1 раз в год – в последующие годы при безрецидивном течении заболевания пожизненно. [25, 33, 35, 40].

Уровень убедительности рекомендации С (уровень достоверности доказательств – 5)

**Комментарий:** в послеоперационном периоде у пациентов с локальной формой увеальной меланомы развивается лучевая реакция, проявляющаяся отеком ткани опухоли, усилением вторичной отслойки сетчатки, транзиторным повышением внутриглазного давления. Симптомы лучевой реакции могут периодически проявляться в течение года. В связи с этим динамическое наблюдение пациентов с локальной формой увеальной меланомы осуществляется врачом-офтальмологом с целью профилактики и лечения лучевой реакции.

- **Рекомендуется** обращать внимание на появление поздних осложнений после лучевого лечения. При выявлении поздних осложнений вопрос об их лечении рекомендуется индивидуально решать врачом-офтальмологом, специализирующемся на лечении онкологических заболеваний глаз. [25, 33, 35, 95]

Уровень убедительности рекомендации С (уровень достоверности доказательств – 5)

**Комментарий:** брахитерапия приводит к развитию ряда побочных лучевых эффектов (осложнений), которые наблюдают как в ранние (до 6 месяцев), так и в поздние (после 6 месяцев) сроки. К ранним осложнениям после БТ относят: вторичную гипертензию, ограничение подвижности глаза, кровоизлияния в полость глаза, отек и гиперемия слизистой глаза и периорбитальных тканей, требующие своевременного выявления и лечения. К поздним осложнениям после БТ относят: лучевую катаракту, вторичную глаукому (в том числе неоваскулярную) гемофтальм, нейроретинопатию (вплоть до атрофии зрительного нерва), постлучевые изменения склеры (некроз), субатрофию глаза. Факторами риска возникновения поздних осложнений являются высокая доза облучения склеры, диаметр облученной склеры более 14 мм, преэквадриальная и юкстапапиллярная локализации опухоли, неоднократное органосохранное лечение (ТТТ, БТ). Внимание поликлинического врача-офтальмолога должно быть направлено на раннее выявление и коррекцию указанных осложнений.

- **Рекомендуется** проводить рентгенографию легких, МРТ (при невозможности МРТ – КТ с в/в контрастом) органов брюшной полости, осмотр у онколога для исключения метастатической болезни 1 – 2 раза в год в зависимости от рисков прогрессирования заболевания (Таблица 11) [25, 33, 35, 121, 179].

Уровень убедительности рекомендаций С (уровень достоверности доказательств – 5).

**Комментарий:** в проспективном рандомизированном клиническом исследовании среди пациентов с УМ и высоким риском прогрессирования (N=188) показано, что выполнение МРТ органов брюшной полости с в/в контрастированием каждые 6 месяцев после первичного локального лечения у офтальмологов выявило у 50% пациентов асимптомное метастатическое поражение печени в первые полтора года от первичного лечения (и 12 пациентам удалось выполнить R0 резекции метастазов в печени, как единственного проявления заболевания, которое выявлено своевременно)[43, 181]. Исследование, включающее прямое сравнение МРТ органов брюшной полости с в/в контрастированием и ПЭТ-КТ в режиме «все тело» с ФДГ продемонстрировало большую чувствительность МРТ (67% vs. 41%, p = 0.01) [43].

Медицинская помощь, за исключением медицинской помощи в рамках клинической апробации, в соответствии с федеральным законом от 21.11.2011 № 323-ФЗ (ред. От 25.05.2019) «Об основах охраны здоровья граждан в Российской Федерации», организуется и оказывается:

1. в соответствии с положением об организации оказания медицинской помощи по видам медицинской помощи, которое утверждается уполномоченным федеральным органом исполнительной власти;
2. в соответствии с порядком оказания помощи по профилю «онкология», обязательным для исполнения на территории Российской Федерации всеми медицинскими организациями;
3. на основе настоящих клинических рекомендаций;
4. с учетом стандартов медицинской помощи, утвержденных уполномоченным федеральным органом исполнительной власти.

Первичная специализированная медико-санитарная помощь при подозрении или выявлении первичной меланомы сосудистого тракта оказывается врачом-офтальмологом в офтальмологических отделениях, специализирующихся на оказании помощи пациентам с онкологическими заболеваниями глаза.

Для исключения метастатической болезни пациент направляется на консультацию к врачу-онкологу. При отсутствии метастатического поражения пациент направляется на лечение в офтальмологическое отделение, специализирующееся на оказании помощи пациентам с онкологическими заболеваниями глаза. При выявлении метастатического поражения при первичном обследовании и в ходе динамического наблюдения пациент направляется к врачу-онкологу.

При подтверждении наличия метастазов помощь оказывается врачом-онкологом и иными врачами-специалистами в центре амбулаторной онкологической помощи, либо в первичном онкологическом кабинете, первичном онкологическом отделении, поликлиническом отделении онкологического диспансера.

При подозрении или выявлении локальной (интраокулярной) формы увеальной меланомы пациент направляется на консультацию и лечение к врачу-офтальмологу в связи с соответствующей квалификацией специалиста в офтальмологическое отделение, специализирующееся на оказании помощи пациентам с онкологическими заболеваниями глаз. При подозрении или выявлении у пациента распространенной формы УМ врачи-терапевты, врачи-терапевты участковые, врачи общей практики (семейные врачи), врачи-специалисты (офтальмологи), средние медицинские работники в установленном порядке направляют пациента на консультацию в центр амбулаторной онкологической помощи либо в первичный онкологический кабинет, первичное онкологическое отделение медицинской организации для оказания ему первичной специализированной медико-санитарной помощи.

После установления диагноза УМ (офтальмологом любого уровня в регионе) пациент должен быть направлен офтальмологом (самостоятельно, без дополнительного визита пациента к онкологу) на МРТ, КТ органов брюшной полости с контрастированием и КТ органов грудной клетки для исключения диссеминации процесса.

При установленном диагнозе или подозрении на УМ (интраокулярная форма) в регионе пациент должен направляться к врачу-офтальмологу в связи с соответствующей квалификацией специалиста в офтальмологическое отделение, специализирующееся на оказании помощи пациентам с онкологическими заболеваниями глаз для постановки (подтверждения) диагноза и определения объема и характера локального лечения.

При выявлении (подозрении) диссеминации УМ при первичном обращении к врачу в регионе пациент направляется на консультацию онколога в онкологический диспансер (центр) для уточнения характера процесса. При исключении генерализации УМ - к врачу-офтальмологу в офтальмологическое отделение, специализирующееся на оказании помощи пациентам с онкологическими заболеваниями глаз для установления диагноза и определения необходимости локального лечения.

После завершения локального лечения пациент направляется на диспансерное наблюдение в регион к офтальмологу и онкологу. После локального лечения опухоли врач-офтальмолог осматривает пациента каждые 3 месяца в течение первого года, далее 1 раз в 6 месяцев в

течение последующих 2 лет, далее 1 раз в год – в последующие годы при безрецидивном течении заболевания пожизненно.

Консультация в центре амбулаторной онкологической помощи, либо в первичном онкологическом кабинете, первичном онкологическом отделении медицинской организации должна быть проведена не позднее 5 рабочих дней с даты выдачи направления на консультацию. При подозрении на дистантный метастаз врач-онколог центра амбулаторной онкологической помощи (в случае отсутствия центра амбулаторной онкологической помощи врач-онколог первичного онкологического кабинета или первичного онкологического отделения) организует взятие биопсийного (операционного) материала, а также организует выполнение иных диагностических исследований, необходимых для установления диагноза, включая распространенность онкологического процесса и стадию заболевания.

При подозрении на дистантный метастаз врач-онколог в случае невозможности взятия в медицинской организации, в составе которой организован центр амбулаторной онкологической помощи (первичный онкологический кабинет, первичное онкологическое отделение), биопсийного (операционного) материала, проведения иных диагностических исследований пациент направляется лечащим врачом в онкологический диспансер или в медицинскую организацию, оказывающую медицинскую помощь пациентам с онкологическими заболеваниями.

Срок выполнения патологоанатомических исследований, необходимых для гистологической верификации злокачественного новообразования, не должен превышать 15 рабочих дней с даты поступления биопсийного (операционного) материала в патологоанатомическое бюро (отделение).

При подозрении и (или) выявлении у пациента онкологического заболевания в ходе оказания ему скорой медицинской помощи таких пациентов переводят или направляют в медицинские организации, оказывающие медицинскую помощь пациентам с онкологическими заболеваниями, для определения тактики ведения и необходимости применения дополнительно других методов специализированного противоопухолевого лечения. При подозрении или выявлении локальной (интраокулярной) формы УМ пациент направляется на консультацию и лечение к врачу-офтальмологу в офтальмологическое отделение, специализирующееся на оказании помощи пациентам с онкологическими заболеваниями глаз.

Врач-онколог центра амбулаторной онкологической помощи (первичного онкологического кабинета, первичного онкологического отделения) при подозрении на внутриглазную меланому исключает диссеминацию опухоли и направляет пациента к врачу-офтальмологу в офтальмологическое отделение, специализирующееся на оказании помощи пациентам с онкологическими заболеваниями глаз.

Срок начала оказания специализированной, за исключением высокотехнологичной, медицинской помощи пациентам с онкологическими заболеваниями в медицинской организации, оказывающей медицинскую помощь пациентам с онкологическими заболеваниями, не должен превышать 14 календарных дней с даты гистологической верификации или инструментального подтверждения (при органосохраняющих операциях) злокачественного новообразования или 14 календарных дней с даты установления предварительного диагноза злокачественного новообразования (в случае отсутствия медицинских показаний для проведения патологоанатомических исследований в амбулаторных условиях).

Специализированная, в том числе высокотехнологичная, медицинская помощь при увеальной меланоме оказывается врачами-офтальмологами, специализирующихся на лечении онкологических заболеваний глаз, врачами-радиотерапевтами в офтальмологическое отделение, специализирующееся на оказании помощи пациентам с онкологическими заболеваниями глаз, имеющих лицензию, необходимую материально-техническую базу, сертифицированных специалистов, в стационарных условиях и условиях дневного стационара и включает в себя профилактику, диагностику, лечение онкологических заболеваний, требующих использования специальных методов и сложных уникальных медицинских технологий, а также медицинскую реабилитацию.

При выявлении локальной формы увеальной меланомы в медицинской организации, специализирующееся на оказании помощи пациентам с онкологическими заболеваниями глаз, тактика медицинского обследования и лечения устанавливается консилиумом врачей-онкологов, врачей-радиотерапевтов, врачей-офтальмологов с привлечением при необходимости других врачей-специалистов. Решение консилиума врачей оформляется протоколом, подписывается участниками консилиума врачей и вносится в медицинскую документацию пациента.

Специализированная, в том числе высокотехнологичная, медицинская помощь при метастатической увеальной меланоме оказывается врачами-онкологами, врачами-радиотерапевтами в онкологическом диспансере или в медицинских организациях, оказывающих медицинскую помощь пациентам с онкологическими заболеваниями, имеющих лицензию, необходимую материально-техническую базу, сертифицированных специалистов, в стационарных условиях и условиях дневного стационара и включает в себя профилактику, диагностику, лечение онкологических заболеваний, требующих использования специальных методов и сложных уникальных медицинских технологий, а также медицинскую реабилитацию.

Показания для госпитализации в круглосуточный или дневной стационар медицинской организации, оказывающей специализированную, в том числе высокотехнологичную медицинскую помощь по профилю «онкология» определяются консилиумом врачей-онкологов и врачей-радиотерапевтов, с привлечением при необходимости других врачей-специалистов.

Показанием для госпитализации в медицинскую организацию в экстренной или неотложной форме является:

1. наличия осложнений онкологического заболевания, требующих оказания ему специализированной медицинской помощи в экстренной и неотложной форме;
2. наличие осложнений лечения (хирургическое вмешательство, лучевая терапия, лекарственная терапия и т.д.) онкологического заболевания.

Показанием для госпитализации в медицинскую организацию в плановой форме является:

1. необходимость выполнения сложных интервенционных диагностических медицинских вмешательств, требующих последующего наблюдения в условиях круглосуточного или дневного стационара;
2. наличие показаний к специализированному противоопухолевому лечению (хирургическое вмешательство, лучевая терапия, в том числе контактная, дистанционная и другие виды лучевой терапии, лекарственная терапия и др.), требующему наблюдения в условиях круглосуточного или дневного стационара.

Показанием к выписке пациента из медицинской организации является:

1. завершение курса лечения, или одного из этапов оказания специализированной, в том числе высокотехнологичной медицинской помощи, в условиях круглосуточного или дневного стационара при условии отсутствия осложнений лечения, требующих медикаментозной коррекции и/или медицинских вмешательств в стационарных условиях;
2. отказ пациента или его законного представителя от специализированной, в том числе высокотехнологичной медицинской помощи в условиях круглосуточного или дневного стационара, установленной консилиумом медицинской организации, оказывающей онкологическую помощь при условии отсутствия осложнений основного заболевания и/или лечения, требующих медикаментозной коррекции и/или медицинских вмешательств в стационарных условиях;
3. необходимость перевода пациента в другую медицинскую организацию по соответствующему профилю оказания медицинской помощи. Заключение о целесообразности перевода пациента в профильную медицинскую организацию осуществляется после предварительной консультации по предоставленным медицинским документам и/или предварительного осмотра пациента врачами специалистами медицинской организации, в которую планируется перевод.

## 6. Дополнительная информация, влияющая на течение и исход заболевания

Таблица 12. Прогностические факторы при увеальной меланоме (UICC TNM 8 пересмотр) [31]

Факторы прогноза	
Основные	Наибольший диаметр первичной опухоли
	Стадия по первичной опухоли (T UICC) (чем больше стадия, тем хуже прогноз)
Дополнительные	Экстрасклеральное распространение
	Локализация (меланомы радужки обычно меньшего размера в момент постановки диагноза, чем опухоли цилиарного тела)
	Морфологический тип: веретенчатый тип более благоприятный, чем эпителиоидноклеточный
	Митотическая активность
	Наличие микроваскулярной инвазии
Дополнительные новые	Молекулярный профиль опухоли (4 прогностических класса)

# Критерии оценки качества медицинской помощи

Таблица 13. Критерии оценки качества медицинской помощи

N п/п	Критерии качества	Оценка выполнения
1	Выполнена биомикроскопия глаза и/или гониоскопия и/или офтальмоскопия в условиях мидриаза	Да/Нет
2	Выполнено ультразвуковое исследование глазного яблока при МХ и цилиарного тела, включая ультразвуковую биомикроскопию меланомы радужки и/или флюоресцентная ангиография МХ и/или оптическая когерентная томография МХ и/или компьютерная томография орбит и головного мозга и/или магнитно-резонансная томография орбит и головного мозга и/или генетические исследования и/или обследование пациента для исключения отдаленных метастазов и/или компьютерная томография внутренних органов и/или магнитно-резонансная томография внутренних органов и/или позитронно-эмиссионная томография внутренних органов для выявления метастатической болезни	Да/Нет
3	Выполнена лазеркоагуляция и/или брахитерапия и/или блокэксцизия и/или энуклеация	Да/Нет
4	Выполнено патолого-анатомическое исследование биопсийного (операционного) материала опухоли глаза до начала лечения или после удаления опухоли глаза (в случае, если первичное лечение – хирургическое)	Да/Нет
5	Проведено молекулярное профилирование опухоли при патолого-анатомическом или цитологическом исследовании опухоли глаза	Да/Нет
6	Выполнено определение группы индивидуального риска и прогноза	Да/Нет



## Список литературы

1. Mallone S, De Vries E, Guzzo M, Midena E, Verne J, Coebergh JW, Marcos-Gragera R, Ardanaz E, Martinez R, Chirlaque MD *et al*: **Descriptive epidemiology of malignant mucosal and uveal melanomas and adnexal skin carcinomas in Europe.** *Eur J Cancer* 2012, **48**(8):1167-1175.
2. Steeb T, Hayani KM, Forster P, Liegl R, Toussaint F, Schlaak M, Berking C, Heppt MV: **Guidelines for uveal melanoma: a critical appraisal of systematically identified guidelines using the AGREE II and AGREE-REX instrument.** *J Cancer Res Clin Oncol* 2020.
3. Rao YJ, Sein J, Badiyan S, Schwarz JK, DeWees T, Grigsby P, Rao PK: **Patterns of care and survival outcomes after treatment for uveal melanoma in the post-coms era (2004-2013): a surveillance, epidemiology, and end results analysis.** *J Contemp Brachytherapy* 2017, **9**(5):453-465.
4. Singh N, Bergman L, Seregard S, Singh AD: **Uveal Melanoma: Epidemiologic Aspects.** In: *Clinical Ophthalmic Oncology: Uveal Tumors.* edn. Edited by Damato B, Singh AD. Berlin, Heidelberg: Springer Berlin Heidelberg; 2014: 75-87.
5. van Hees CL, de Boer A, Jager MJ, Bleeker JC, Kakebeeke HM, Crijns MB, Vandenbroucke JP, Bergman W: **Are atypical nevi a risk factor for uveal melanoma? A case-control study.** *J Invest Dermatol* 1994, **103**(2):202-205.
6. Guenel P, Laforest L, Cyr D, Fevotte J, Sabroe S, Dufour C, Lutz JM, Lynge E: **Occupational risk factors, ultraviolet radiation, and ocular melanoma: a case-control study in France.** *Cancer Causes Control* 2001, **12**(5):451-459.
7. Shah CP, Weis E, Lajous M, Shields JA, Shields CL: **Intermittent and chronic ultraviolet light exposure and uveal melanoma: a meta-analysis.** *Ophthalmology* 2005, **112**(9):1599-1607.
8. Aronow ME, Topham AK, Singh AD: **Uveal Melanoma: 5-Year Update on Incidence, Treatment, and Survival (SEER 1973-2013).** *Ocul Oncol Pathol* 2018, **4**(3):145-151.
9. Singh AD, Topham A: **Incidence of uveal melanoma in the United States: 1973-1997.** *Ophthalmology* 2003, **110**(5):956-961.
10. Singh AD, Turell ME, Topham AK: **Uveal melanoma: trends in incidence, treatment, and survival.** *Ophthalmology* 2011, **118**(9):1881-1885.
11. Schmidt-Pokrzywniak A, Jockel KH, Bornfeld N, Sauerwein W, Stang A: **Positive interaction between light iris color and ultraviolet radiation in relation to the risk of uveal melanoma: a case-control study.** *Ophthalmology* 2009, **116**(2):340-348.
12. Seddon JM, Gragoudas ES, Glynn RJ, Egan KM, Albert DM, Blitzer PH: **Host factors, UV radiation, and risk of uveal melanoma. A case-control study.** *Arch Ophthalmol* 1990, **108**(9):1274-1280.
13. Holly EA, Aston DA, Char DH, Kristiansen JJ, Ahn DK: **Uveal melanoma in relation to ultraviolet light exposure and host factors.** *Cancer Res* 1990, **50**(18):5773-5777.
14. Richtig E, Langmann G, Mullner K, Smolle J: **Ocular melanoma: epidemiology, clinical presentation and relationship with dysplastic nevi.** *Ophthalmologica* 2004, **218**(2):111-114.
15. Hammer H, Olah J, Toth-Molnar E: **Dysplastic nevi are a risk factor for uveal melanoma.** *Eur J Ophthalmol* 1996, **6**(4):472-474.
16. Bajaj MS, Khurajam N, Sen S, Pushker N: **Congenital melanocytoma manifesting as proptosis with multiple cutaneous melanocytic nevi and oculodermal melanosis.** *Arch Ophthalmol* 2009, **127**(7):937-939.
17. Al-Sadhan Y, Shawaf S, Tabbara K: **Oculodermal melanosis with choroidal melanoma in a black patient: a case report.** *Eye (Lond)* 2006, **20**(12):1437-1438.

18. Jay B: **Malignant melanoma of the orbit in a case of oculodermal melanosis. (Naevus of Ota).** *Br J Ophthalmol* 1965, **49**(7):359-363.
19. Toomey CB, Fraser K, Thorson JA, Goldbaum MH, Lin JH: **GNAQ and PMS1 Mutations Associated with Uveal Melanoma, Ocular Surface Melanosis, and Nevus of Ota.** *Ocul Oncol Pathol* 2019, **5**(4):267-272.
20. Lopez-Caballero C, Saornil-Alvarez MA, Blanco-Mateos G, Frutos-Baraja JM, Lopez-Lara F, Gonzalez-Sansegundo C: **[Choroidal melanoma in ocular melanosis].** *Arch Soc Esp Oftalmol* 2003, **78**(2):99-102.
21. Stoll A: **[A case from practice (345). 1. Suspicion of right-sided choroid melanoma--right-sided ocular melanosis. 2. Suspicion of type II neurofibromatosis--status following surgery of right-sided acoustic neurinoma in 1992].** *Praxis (Bern 1994)* 1996, **85**(13):420-421.
22. Jordano J, Carreras B, Jr., Serrano D, Robles J, Guirao A: **[Precancerous and cancerous melanosis of ocular localization].** *Rev Clin Esp* 1979, **152**(2):117-121.
23. Manschot WA: **Congenital ocular melanosis, conjunctival naevus, conjunctival melanosis, conjunctival melanoma.** *Ophthalmologica* 1966, **152**(6):495-505.
24. Obarrio P, Deane LC: **Ocular Melanosis-Its Surgical and Radium Aspects: Case Report.** *Cal West Med* 1927, **27**(4):506-508.
25. Бровкина АФ (ed.): **Офтальмоонкология: руководство для врачей** Москва: Медицина; 2002.
26. Virgili G, Gatta G, Ciccolallo L, Capocaccia R, Biggeri A, Crocetti E, Lutz JM, Paci E, Group EW: **Incidence of uveal melanoma in Europe.** *Ophthalmology* 2007, **114**(12):2309-2315.
27. Seregard S: **Posterior uveal melanoma. The Swedish perspective.** *Acta Ophthalmol Scand* 1996, **74**(4):315-329.
28. Singh AD, Bergman L, Seregard S: **Uveal melanoma: epidemiologic aspects.** *Ophthalmol Clin North Am* 2005, **18**(1):75-84, viii.
29. Гришина ЕЕ, Лернер МЮ, Гемджян ЭГ: **Эпидемиология увеальной меланомы в г. Москве.** *Альманах клинической медицины* 2017, **45**(4):321-325.
30. **WHO Classification of Skin Tumours**, 4th edn; 2018.
31. Brierley J, Gospodarowicz MK, Wittekind C (eds.): **TNM classification of malignant tumours**, Eighth edition edn. Oxford, UK ; Hoboken, NJ: John Wiley & Sons, Inc; 2017.
32. Shields JA (ed.): **Diagnosis and management of intraocular tumors** St. Louis: The C.V. Mosby Company; 1983.
33. Нероев ВВ (ed.): **Офтальмология. Клинические рекомендации** Москва: ГЭОТАР-Медиа; 2019.
34. Бровкина АФ, Панова ИЕ, Саакян СВ: **Офтальмоонкология: новое за последние два десятилетия.** *Вестник офтальмологии* 2014, **130**(6):13-19.
35. Бровкина АФ, Астахов ЮС (eds.): **Руководство по клинической офтальмологии.** Москва: МИА; 2014.
36. Аветисов СЭ, Егоров ЕА, Мошетова ЛК, Нероев ВВ, Тахчиди ХП (eds.): **Офтальмология. Национальное руководство** 2edn. Москва: ГЭОТАР-Медиа; 2018.
37. Coit DG, Thompson JA, Albertini M, Barker C, Carson WEr, Contreras C, Daniels GA, DiMaio D, Durham A, Fields RC *et al*: **NCCN Clinical Practice Guidelines in Oncology. Uveal Melanoma. Version 1.2019.** In.: National Comprehensive Cancer Network; 2019: 24.
38. Rao PK, Barker C, Coit DG, Joseph RW, Materin M, Rengan R, Sosman J, Thompson JA, Albertini MR, Boland G *et al*: **NCCN Guidelines Insights: Uveal Melanoma, Version 1.2019.** *J Natl Compr Canc Netw* 2020, **18**(2):120-131.

39. Barker CA, Salama AK: **New NCCN Guidelines for Uveal Melanoma and Treatment of Recurrent or Progressive Distant Metastatic Melanoma.** *J Natl Compr Canc Netw* 2018, **16**(5S):646-650.

40. Nathan P, Cohen V, Coupland S, Curtis K, Damato B, Evans J, Fenwick S, Kirkpatrick L, Li O, Marshall E *et al*: **Uveal Melanoma UK National Guidelines.** *Eur J Cancer* 2015, **51**(16):2404-2412.

41. Nayman T, Bostan C, Logan P, Burnier MN, Jr.: **Uveal Melanoma Risk Factors: A Systematic Review of Meta-Analyses.** *Curr Eye Res* 2017, **42**(8):1085-1093.

42. Панова ИЕ, Власова ОС, Гюнтнер ЕИ, Самкович ЕВ, Шаманова АЮ: **Клинико-инструментальные критерии риска метастазирования меланомы хориоидеи.** *Российский офтальмологический журнал* 2019, **12**(3):30-36.

43. Diener-West M, Reynolds SM, Agugliaro DJ, Caldwell R, Cumming K, Earle JD, Green DL, Hawkins BS, Hayman J, Jaiyesimi I *et al*: **Screening for metastasis from choroidal melanoma: the Collaborative Ocular Melanoma Study Group Report 23.** *J Clin Oncol* 2004, **22**(12):2438-2444.

44. Cheng CI, Park SS, Aronowitz P: **More than Meets the Eye: Metastatic Uveal Melanoma.** *J Gen Intern Med* 2016, **31**(11):1397.

45. Казимирова ЕГ, Гришина ЕЕ: **Ранняя диагностика метастатической увеальной меланомы: современные возможности и перспективы развития.** *Современная онкология* 2008, **1**(10):37-41.

46. Гришина ЕЕ, Степанова ЕА, Богатырев ФМ: **Диагностика метастатической увеальной меланомы. Что изменилось за 10 лет?** . *Альманах клинической медицины* 2019, **47**(8):712-720.

47. **Histopathologic characteristics of uveal melanomas in eyes enucleated from the Collaborative Ocular Melanoma Study. COMS report no. 6.** *Am J Ophthalmol* 1998, **125**(6):745-766.

48. Singh H, Coupland SE: **Dataset for histopathological reporting of uveal melanoma** In: *Standards and datasets for reporting cancers V4, G056.* Edited by Pathologists TRCo. Registered charity in England and Wales, no. 261035; 2017.

49. Albert D, Syed N, Cancer Committee CoAP: **Protocol for the examination of specimens from patients with uveal melanoma: a basis for checklists.** *Arch Pathol Lab Med* 2001, **125**(9):1177-1182.

50. Nudleman E, Harbour JW: **Evaluation Of The Role Of Liver Function Tests In Screening For Metastatic Uveal Melanoma.** *Investigative Ophthalmology & Visual Science* 2012, **53**(14):3420-3420.

51. Diorio C, Bergeron D, Berchi C, Rousseau A: **Are liver function tests relevant for early detection of liver metastasis of uveal melanoma?** *Acta Ophthalmologica* 2011, **89**.

52. Triozzi PL, Singh AD: **Blood biomarkers for uveal melanoma.** *Future Oncol* 2012, **8**(2):205-215.

53. Mouriaux F, Diorio C, Bergeron D, Berchi C, Rousseau A: **Liver function testing is not helpful for early diagnosis of metastatic uveal melanoma.** *Ophthalmology* 2012, **119**(8):1590-1595.

54. Bande Rodriguez MF, Fernandez Marta B, Lago Baameiro N, Santiago-Varela M, Silva-Rodriguez P, Blanco-Teijeiro MJ, Pardo Perez M, Pineiro Ces A: **Blood Biomarkers of Uveal Melanoma: Current Perspectives.** *Clin Ophthalmol* 2020, **14**:157-169.

55. Kaiserman I, Amer R, Pe'er J: **Liver function tests in metastatic uveal melanoma.** *Am J Ophthalmol* 2004, **137**(2):236-243.

56. Нероев ВВ, Саакян СВ, Амирян АГ, Кружкова ГВ: **Ультразвуковой денситометрический анализ структуры увеальной меланомы.** *Российский офтальмологический журнал* 2012(2):45-48.

57. Ivekovic R, Lovrencic-Huzjan A, Mandic Z, Talan-Hranilovic J: **Color Doppler flow imaging of ocular tumors.** *Croat Med J* 2000, **41**(1):72-75.
58. Maberly DA, Pavlin CJ, McGowan HD, Foster FS, Simpson ER: **Ultrasound biomicroscopic imaging of the anterior aspect of peripheral choroidal melanomas.** *Am J Ophthalmol* 1997, **123**(4):506-514.
59. Бровкина АФ, Склярова НВ, Юровская НН: **Флюоресцентная ангиография в диагностике беспигментных меланом хориоидеи.** *Вестник Офтальмологии* 2004, **120**(6):8-11.
60. Мякошина ЕБ: **Комплексная диагностика начальной меланомы хориоидеи.** *Russian Electronic Journal of radiology* 2016, **6**(4):19-28.
61. Нероев ВВ, Саакян СВ, Мякошина ЕБ, Юровская НН, Рябина МВ, Зайцева ОВ, Лысенко ВС: **Дифференциальная диагностика начальной меланомы хориоидеи центральной локализации и поздней стадии возрастной макулярной дегенерации.** *Вестник офтальмологии* 2013, **1**:39-45.
62. Саакян СВ, Нероев ВВ, Юровская НН, Рябина МВ, Мякошина ЕБ, Пармон ЯВ: **Оптическая когерентная томография опухоли-ассоциированных изменений сетчатки при новообразованиях хориоидеи.** *Российский офтальмологический журнал* 2009(2):35-41.
63. Саакян СВ, Мякошина ЕБ, Юровская НН: **Спектральная оптическая когерентная томография в оценке эффективности транспупиллярной термотерапии начальной меланомы хориоидеи** *Вестник офтальмологии* 2013(3):32-37.
64. Shields CL, Ganguly A, Bianciotto CG, Turaka K, Tavallali A, Shields JA: **Prognosis of uveal melanoma in 500 cases using genetic testing of fine-needle aspiration biopsy specimens.** *Ophthalmology* 2011, **118**(2):396-401.
65. Ferreira TA, Grech Fonk L, Jaarsma-Coes MG, van Haren GGR, Marinkovic M, Beenakker JM: **MRI of Uveal Melanoma.** *Cancers (Basel)* 2019, **11**(3).
66. Purohit BS, Vargas MI, Ailianou A, Merlini L, Poletti PA, Platon A, Delattre BM, Rager O, Burkhardt K, Becker M: **Orbital tumours and tumour-like lesions: exploring the armamentarium of multiparametric imaging.** *Insights Imaging* 2016, **7**(1):43-68.
67. de Keizer RJ, Vielvoye GJ, de Wolff-Rouendaal D: **CT-scan and intraocular tumours: detection and assessment of size and extrascleral growth of uveal melanomas.** *Doc Ophthalmol* 1986, **61**(3-4):285-294.
68. Marshall E, Romaniuk C, Ghaneh P, Wong H, McKay M, Chopra M, Coupland SE, Damato BE: **MRI in the detection of hepatic metastases from high-risk uveal melanoma: a prospective study in 188 patients.** *Br J Ophthalmol* 2013, **97**(2):159-163.
69. Damato B, Eleuteri A, Taktak AF, Coupland SE: **Estimating prognosis for survival after treatment of choroidal melanoma.** *Prog Retin Eye Res* 2011, **30**(5):285-295.
70. Francis JH, Patel SP, Gombos DS, Carvajal RD: **Surveillance options for patients with uveal melanoma following definitive management.** *Am Soc Clin Oncol Educ Book* 2013:382-387.
71. Maeda T, Tateishi U, Suzuki S, Arai Y, Kim EE, Sugimura K: **Magnetic resonance screening trial for hepatic metastasis in patients with locally controlled choroidal melanoma.** *Jpn J Clin Oncol* 2007, **37**(4):282-286.
72. Balasubramanya R, Selvarajan SK, Cox M, Joshi G, Deshmukh S, Mitchell DG, O'Kane P: **Imaging of ocular melanoma metastasis.** *Br J Radiol* 2016, **89**(1065):20160092.
73. Diener-West M, Reynolds SM, Agugliaro DJ, Caldwell R, Cumming K, Earle JD, Hawkins BS, Hayman JA, Jaiyesimi I, Jampol LM *et al*: **Development of metastatic disease after enrollment in the COMS trials for treatment of choroidal melanoma: Collaborative Ocular Melanoma Study Group Report No. 26.** *Arch Ophthalmol* 2005, **123**(12):1639-1643.
74. Orcurto V, Denys A, Voelter V, Schalenbourg A, Schnyder P, Zografos L, Leyvraz S, Delaloye AB, Prior JO: **(18)F-fluorodeoxyglucose positron emission tomography/computed**

**tomography and magnetic resonance imaging in patients with liver metastases from uveal melanoma: results from a pilot study.** *Melanoma Res* 2012, **22**(1):63-69.

75. Servois V, Mariani P, Malhaire C, Petras S, Piperno-Neumann S, Plancher C, Levy-Gabriel C, Lumbroso-le Rouic L, Desjardins L, Salmon RJ: **Preoperative staging of liver metastases from uveal melanoma by magnetic resonance imaging (MRI) and fluorodeoxyglucose-positron emission tomography (FDG-PET).** *Eur J Surg Oncol* 2010, **36**(2):189-194.

76. Patel M, Winston CB, Marr BP, Carvajal RD, Schwartz GK, Wolchok J, Busam K, Abramson DH: **Characterization of computed tomography scan abnormalities in patients with biopsy-proven hepatic metastases from uveal melanoma.** *Arch Ophthalmol* 2011, **129**(12):1576-1582.

77. Seider MI, Berry DE, Scheffler AC, Materin M, Stinnett S, Mruthyunjaya P, Ocular Oncology Study C: **Multi-center analysis of intraocular biopsy technique and outcomes for uveal melanoma: Ocular Oncology Study Consortium report 4.** *Graefes Arch Clin Exp Ophthalmol* 2020, **258**(2):427-435.

78. Gaviani P, Mullins ME, Braga TA, Hedley-Whyte ET, Halpern EF, Schaefer PS, Henson JW: **Improved detection of metastatic melanoma by T2\*-weighted imaging.** *AJNR Am J Neuroradiol* 2006, **27**(3):605-608.

79. Gramsch C, Goricke SL, Behrens F, Zimmer L, Schadendorf D, Krasny A, Forsting M, Schlamann MU: **Isolated cerebral susceptibility artefacts in patients with malignant melanoma: metastasis or not?** *Eur Radiol* 2013, **23**(9):2622-2627.

80. Манохина ИК, Складорова НВ, Саакян СВ, Залетаев ДВ: **Статус метилирования промоторных областей некоторых генов – супрессоров онкогенеза в увеальных меланомах.** *Молекулярная медицина* 2009(2):53-56.

81. Саакян СВ, Амирян АГ, Цыганков АЮ, Логинов ВИ: **Роль молекулярно-генетических факторов в патогенезе увеальной меланомы.** *Молекулярная медицина* 2017, **15**(6):46-51.

82. Саакян СВ, Амирян АГ, Цыганков АЮ, Бурденный АМ: **Анализ статуса метилирования СРG-островков генов-супрессоров опухолевого роста RASSF1A и SЕМА3В при увеальной меланоме.** *Молекулярная медицина* 2018, **16**(1):51-54.

83. Зарецкий АР, Яровая ВА, Чудакова ЛВ, Назарова ВВ, Демидов ЛВ, Яровой АА: **Опыт молекулярного тестирования увеальной меланомы I–III стадии при консервативном и хирургическом лечении.** *Вопросы онкологии* 2018(5):625-632.

84. Robertson AG, Shih J, Yau C, Gibb EA, Oba J, Mungall KL, Hess JM, Uzunangelov V, Walter V, Danilova L *et al*: **Integrative Analysis Identifies Four Molecular and Clinical Subsets in Uveal Melanoma.** *Cancer Cell* 2017, **32**(2):204-220 e215.

85. Folberg R, Rummelt V, Parys-Van Ginderdeuren R, Hwang T, Woolson RF, Pe'er J, Gruman LM: **The prognostic value of tumor blood vessel morphology in primary uveal melanoma.** *Ophthalmology* 1993, **100**(9):1389-1398.

86. Prescher G, Bornfeld N, Hirche H, Horsthemke B, Jockel KH, Becher R: **Prognostic implications of monosomy 3 in uveal melanoma.** *Lancet* 1996, **347**(9010):1222-1225.

87. White VA, Chambers JD, Courtright PD, Chang WY, Horsman DE: **Correlation of cytogenetic abnormalities with the outcome of patients with uveal melanoma.** *Cancer* 1998, **83**(2):354-359.

88. Kilic E, van Gils W, Lodder E, Beverloo HB, van Til ME, Mooy CM, Paridaens D, de Klein A, Luyten GP: **Clinical and cytogenetic analyses in uveal melanoma.** *Invest Ophthalmol Vis Sci* 2006, **47**(9):3703-3707.

89. Lorenzo D, Ochoa M, Piulats JM, Gutierrez C, Arias L, Catala J, Grau M, Penafiel J, Cobos E, Garcia-Bru P *et al*: **Prognostic Factors and Decision Tree for Long-Term Survival in Metastatic Uveal Melanoma.** *Cancer Res Treat* 2018, **50**(4):1130-1139.

90. Bellerive C, Grossniklaus HE, Singh AD: **Prognostication for Uveal Melanoma: Are Two Tests Better than One?** *Ocul Oncol Pathol* 2017, **3**(4):301-303.

91. Singh AD, Shields CL, Shields JA: **Prognostic factors in uveal melanoma.** *Melanoma Res* 2001, **11**(3):255-263.
92. Kaliki S, Shields CL, Shields JA: **Uveal melanoma: estimating prognosis.** *Indian J Ophthalmol* 2015, **63**(2):93-102.
93. Саакян СВ, Ченцова ЕВ, Андреева ТА: **Имплантиция иридохрусталиковой диафрагмы после блокэксцизий опухоли иридоцилиарной зоны.** *Офтальмохирургия* 2009(5):52-54.
94. Саакян СВ, Ченцова ЕВ, Андреева ТА: **Функциональные исходы у больных с опухолями иридоцилиарной зоны после блокэксцизий с одномоментной и отсроченной экстракцией катаракты.** *Российский офтальмологический журнал* 2010(1):23-28.
95. Бровкина АФ: **Лучевая терапия в лечении опухолей органа зрения.** *Клиническая офтальмология* 2003, **4**(1):15-19.
96. American Brachytherapy Society - Ophthalmic Oncology Task Force. Electronic address pec, Committee AO: **The American Brachytherapy Society consensus guidelines for plaque brachytherapy of uveal melanoma and retinoblastoma.** *Brachytherapy* 2014, **13**(1):1-14.
97. Саакян СВ, Амирян АГ, Вальский ВВ, Миронова ИС: **Брахитерапия увеальной меланомы передней локализации Вестник офтальмологии.** *Вестник офтальмологии* 2015, **131**(2):5-12.
98. Doyen J, Bondiau PY, Benezery K, Thariat J, Vidal M, Gerard A, Herault J, Carrie C, Hannoun-Levi JM: **[Indications and results for protontherapy in cancer treatments].** *Cancer Radiother* 2016, **20**(6-7):513-518.
99. Doyen J, Falk AT, Floquet V, Herault J, Hannoun-Levi JM: **Proton beams in cancer treatments: Clinical outcomes and dosimetric comparisons with photon therapy.** *Cancer Treat Rev* 2016, **43**:104-112.
100. Messineo D, Barile G, Morrone S, La Torre G, Turchetti P, Accetta L, Trovato Battagliola E, Agostinelli E, Pacella F: **Meta-analysis on the utility of radiotherapy for the treatment of Ocular Melanoma.** *Clin Ter* 2020, **170**(1):e89-e98.
101. Саакян СВ, Бородин ЮИ, Ширина ТВ: **Оценка эффективности лечения и выживаемости больных увеальной меланомой после лечения медицинским узким протонным пучком.** *Радиология-практика* 2012(6):49-53.
102. Вальский ВВ, Саакян СВ, Бородин ЮИ: **Осложнения после протонной лучевой терапии меланом сосудистой оболочки глаза, их лечение и профилактика.** *Российский офтальмологический журнал* 2013, **6**(3):12-15.
103. Бородин ЮИ, Вальский ВВ, Ерохин ИН, Канчели ИН, Ломанов МФ, Люлевич ВИ, Орлов ДГ, Саакян СВ, Хорошков ВС, Черных АН: **Инновационные разработки технических средств для протонной терапии внутриглазных новообразований. Часть I.** *Российский офтальмологический журнал* 2015(2):3-4.
104. Tagliaferri L, Pagliara MM, Fionda B, Scupola A, Azario L, Sammarco MG, Autorino R, Lancellotta V, Cammelli S, Caputo CG *et al*: **Personalized re-treatment strategy for uveal melanoma local recurrences after interventional radiotherapy (brachytherapy): single institution experience and systematic literature review.** *J Contemp Brachytherapy* 2019, **11**(1):54-60.
105. Lin AJ, Rao YJ, Acharya S, Schwarz J, Rao PK, Grigsby P: **Patterns of care and outcomes of proton and eye plaque brachytherapy for uveal melanoma: Review of the National Cancer Database.** *Brachytherapy* 2017, **16**(6):1225-1231.
106. Бородин ЮИ, Вальский ВВ, Ерохин ИН, Канчели ИН, Ломанов МФ, Люлевич ВИ, Орлов ДГ, Саакян СВ, Хорошков ВС, Черных АН: **Инновационные разработки технических средств для протонной терапии внутриглазных новообразований. Часть II.** *Российский офтальмологический журнал* 2015(2):11-17.

107. Reichstein D, Karan K: **Endoresection utilizing pars plana vitrectomy for benign and malignant intraocular tumors.** *Curr Opin Ophthalmol* 2019, **30**(3):151-158.
108. Стоюхина АС, Давыдов ДВ, Гришина ЕЕ: **Результаты энуклеаций как метода лечения больших увеальных меланом.** *Офтальмологические ведомости* 2010, **111**(1):16-21.
109. Горбунова ЕА, Запускалов ИВ: **Клиническая эффективность нового метода энуклеации глазного яблока.** *Современные проблемы науки и образования* 2014(5).
110. Стоюхина АС, Давыдов ДВ, Гришина ЕЕ: **Энуклеации при увеальной меланоме (анализ архивного материала).** *Вестник офтальмологии* 2010, **126**(2):30-34.
111. Панова ИЕ, Гюнтнер ЕИ, Павленко ЕС, Семенова ЛЕ: **Глава 7. Злокачественные новообразования органа зрения.** In: *Терапевтическая радиология: национальное руководство* edn. Edited by Каприн АД, Мардынский ЮС. Москва: ГЭОТАР-Медиа; 2018: 704.
112. Яровой АА, Демидов ЛВ, Горшков ИМ, Коробов ЕН, Яровая ВА: **Сравнительный анализ результатов лечения большой меланомы хориоидеи брахитерапией Ru-106 с последующей эндовитреальной хирургией и брахитерапией Ru-106 в качестве монотерапии.** *Злокачественные опухоли* 2019, **9**(3s1):46.
113. Магарамов ДА, Яровой АА, Булгакова ЕС, Костина ВА: **12-летний опыт использования органосохраняющего лечения меланомы хориоидеи на основе брахитерапии с Ru-106+Rh-106 и лазерной транспупиллярной термотерапии.** *Практическая медицина* 2012, **2**(4):114-116.
114. Саакян СВ, Амирян АГ, Вальский ВВ, Миронова ИС, Иомдина ЕН, Маркосян ГА: **Некроз склеры после брахитерапии увеальной меланомы и методы его устранения** *Российский офтальмологический журнал* 2017(1):43-48.
115. Яровой АА, Голанов АВ, Ильялов СР, Костюченко ВВ, Горшков ИМ, Голубева ОВ: **Стереотаксическая радиохирugia «Гамма-нож» как альтернатива энуклеации у пациентов с увеальной меланомой (первые результаты).** *Офтальмохирургия* 2014(2):74-80.
116. Ophthalmic Oncology Task F: **Local Recurrence Significantly Increases the Risk of Metastatic Uveal Melanoma.** *Ophthalmology* 2016, **123**(1):86-91.
117. Бровкина АФ, Панова ИЕ: **Осложнения транспупиллярной термотерапии меланом хориоидеи, возможности их профилактики** *Вестник офтальмологии* 2010, **126**(3):18-21.
118. Binkley E, Triozzi PL, Rybicki L, Achberger S, Aldrich W, Singh A: **A prospective trial of adjuvant therapy for high-risk uveal melanoma: assessing 5-year survival outcomes.** *Br J Ophthalmol* 2019.
119. Mariani P, Piperno-Neumann S, Servois V, Berry MG, Dorval T, Plancher C, Couturier J, Levy-Gabriel C, Lumbroso-Le Rouic L, Desjardins L *et al*: **Surgical management of liver metastases from uveal melanoma: 16 years" experience at the Institut Curie.** *Eur J Surg Oncol* 2009, **35**(11):1192-1197.
120. Frenkel S, Nir I, Hendler K, Lotem M, Eid A, Jurim O, Pe'er J: **Long-term survival of uveal melanoma patients after surgery for liver metastases.** *Br J Ophthalmol* 2009, **93**(8):1042-1046.
121. Aoyama T, Mastrangelo MJ, Berd D, Nathan FE, Shields CL, Shields JA, Rosato EL, Rosato FE, Sato T: **Protracted survival after resection of metastatic uveal melanoma.** *Cancer* 2000, **89**(7):1561-1568.
122. Hau HM, Tautenhahn HM, Schoenberg MB, Atanasov G, Wiltberger G, Morgul MH, Uhlmann D, Seitz AT, Simon JC, Schmelzle M *et al*: **Liver resection in multimodal concepts improves survival of metastatic melanoma: a single-centre case-matched control study.** *Anticancer Res* 2014, **34**(11):6633-6639.
123. Lin S, Wan D, Chen H, Chen K, Zheng S: **Complete resection of isolated hepatic metastatic uveal melanoma with a notably long disease-free period: A case report and review of the literature.** *Oncol Lett* 2015, **10**(1):196-200.

124. Hameed AM, Ng EE, Johnston E, Hollands MJ, Richardson AJ, Pleass HC, Lam VW: **Hepatic resection for metastatic melanoma: a systematic review.** *Melanoma Res* 2014, **24**(1):1-10.
125. Aubin JM, Rekman J, Vandenbroucke-Menu F, Lapointe R, Fairfull-Smith RJ, Mimeault R, Balaa FK, Martel G: **Systematic review and meta-analysis of liver resection for metastatic melanoma.** *Br J Surg* 2013, **100**(9):1138-1147.
126. Akyuz M, Yazici P, Dural C, Yigitbas H, Okoh A, Bucak E, McNamara M, Singh A, Berber E: **Laparoscopic management of liver metastases from uveal melanoma.** *Surg Endosc* 2016, **30**(6):2567-2571.
127. Долгушин БИ, Косырев ВЮ, Виршке ЭР, Мартынков ДВ: **Возможности использования трансартериальной химиоэмболизации у пациентов с метастазами меланомы хориоидеи в печени.** *Онкологический журнал: лучевая диагностика, лучевая терапия* 2018, **1**(1):45-52.
128. Мартынков ДВ, Косырев ВЮ: **Обзор возможностей регионарного лечения метастазов меланомы хориоидеи в печени.** *Современные проблемы науки и образования* 2019, **1**:34.
129. Саакян СВ, Ширина ТВ: **Анализ метастазирования и выживаемости больных увеальной меланомой.** *Опухоли головы и шеи* 2012(2):53-56.
130. Lane AM, Kim IK, Gragoudas ES: **Survival Rates in Patients After Treatment for Metastasis From Uveal Melanoma.** *JAMA Ophthalmol* 2018, **136**(9):981-986.
131. Oken MM, Creech RH, Tormey DC, Horton J, Davis TE, McFadden ET, Carbone PP: **Toxicity and response criteria of the Eastern Cooperative Oncology Group.** *Am J Clin Oncol* 1982, **5**(6):649-655.
132. Pelster M, Gruschkus SK, Bassett R, Gombos DS, Shephard M, Posada L, Glover M, Diab A, Hwu P, Patel SP: **Phase II study of ipilimumab and nivolumab (ipi/nivo) in metastatic uveal melanoma (UM).** *Journal of Clinical Oncology* 2019, **37**(15\_suppl):9522-9522.
133. Algazi AP, Tsai KK, Shoushtari AN, Munhoz RR, Eroglu Z, Piulats JM, Ott PA, Johnson DB, Hwang J, Daud AI *et al*: **Clinical outcomes in metastatic uveal melanoma treated with PD-1 and PD-L1 antibodies.** *Cancer* 2016, **122**(21):3344-3353.
134. Karivedu V, Eldessouki I, Taftaf A, Zhu Z, Makramalla A, Karim NA: **Nivolumab and Ipilimumab in the Treatment of Metastatic Uveal Melanoma: A Single-Center Experience.** *Case Rep Oncol Med* 2019, **2019**:3560640.
135. Kottschade LA, McWilliams RR, Markovic SN, Block MS, Villasboas Bisneto J, Pham AQ, Esplin BL, Dronca RS: **The use of pembrolizumab for the treatment of metastatic uveal melanoma.** *Melanoma Res* 2016, **26**(3):300-303.
136. Namikawa K, Takahashi A, Mori T, Tsutsumida A, Suzuki S, Motoi N, Jinnai S, Kage Y, Mizuta H, Muto Y *et al*: **Nivolumab for patients with metastatic uveal melanoma previously untreated with ipilimumab: a single-institution retrospective study.** *Melanoma Res* 2020, **30**(1):76-84.
137. Rantala ES, Hernberg M, Kivela TT: **Overall survival after treatment for metastatic uveal melanoma: a systematic review and meta-analysis.** *Melanoma Res* 2019, **29**(6):561-568.
138. Rossi E, Pagliara MM, Orteschi D, Dosa T, Sammarco MG, Caputo CG, Petrone G, Rindi G, Zollino M, Blasi MA *et al*: **Pembrolizumab as first-line treatment for metastatic uveal melanoma.** *Cancer Immunol Immunother* 2019, **68**(7):1179-1185.
139. Weber JS, D'Angelo SP, Minor D, Hodi FS, Gutzmer R, Neyns B, Hoeller C, Khushalani NI, Miller WH, Jr., Lao CD *et al*: **Nivolumab versus chemotherapy in patients with advanced melanoma who progressed after anti-CTLA-4 treatment (CheckMate 037): a randomised, controlled, open-label, phase 3 trial.** *Lancet Oncol* 2015, **16**(4):375-384.
140. Larkin J, Chiarion-Sileni V, Gonzalez R, Grob JJ, Cowey CL, Lao CD, Schadendorf D, Dummer R, Smylie M, Rutkowski P *et al*: **Combined Nivolumab and Ipilimumab or Monotherapy in Untreated Melanoma.** *N Engl J Med* 2015, **373**(1):23-34.



141. Zhao X, Suryawanshi S, Hruska M, Feng Y, Wang X, Shen J, Vezina HE, McHenry MB, Waxman IM, Achanta A *et al*: **Assessment of nivolumab benefit-risk profile of a 240-mg flat dose relative to a 3-mg/kg dosing regimen in patients with advanced tumors.** *Ann Oncol* 2017, **28**(8):2002-2008.

142. Long GV, Tykodi SS, Schneider JG, Garbe C, Gravis G, Rashford M, Agrawal S, Grigoryeva E, Bello A, Roy A *et al*: **Assessment of nivolumab exposure and clinical safety of 480 mg every 4 weeks flat-dosing schedule in patients with cancer.** *Ann Oncol* 2018, **29**(11):2208-2213.

143. Robert C, Ribas A, Wolchok JD, Hodi FS, Hamid O, Kefford R, Weber JS, Joshua AM, Hwu WJ, Gangadhar TC *et al*: **Anti-programmed-death-receptor-1 treatment with pembrolizumab in ipilimumab-refractory advanced melanoma: a randomised dose-comparison cohort of a phase 1 trial.** *Lancet* 2014, **384**(9948):1109-1117.

144. Robert C, Schachter J, Long GV, Arance A, Grob JJ, Mortier L, Daud A, Carlino MS, McNeil C, Lotem M *et al*: **Pembrolizumab versus Ipilimumab in Advanced Melanoma.** *N Engl J Med* 2015, **372**(26):2521-2532.

145. Ribas A, Puzanov I, Dummer R, Schadendorf D, Hamid O, Robert C, Hodi FS, Schachter J, Pavlick AC, Lewis KD *et al*: **Pembrolizumab versus investigator-choice chemotherapy for ipilimumab-refractory melanoma (KEYNOTE-002): a randomised, controlled, phase 2 trial.** *Lancet Oncol* 2015, **16**(8):908-918.

146. Ribas A, Hamid O, Daud A, Hodi FS, Wolchok JD, Kefford R, Joshua AM, Patnaik A, Hwu WJ, Weber JS *et al*: **Association of Pembrolizumab With Tumor Response and Survival Among Patients With Advanced Melanoma.** *JAMA* 2016, **315**(15):1600-1609.

147. Freshwater T, Kondic A, Ahamadi M, Li CH, de Greef R, de Alwis D, Stone JA: **Evaluation of dosing strategy for pembrolizumab for oncology indications.** *J Immunother Cancer* 2017, **5**:43.

148. Larkin J, Chiarion-Sileni V, Gonzalez R, Rutkowski P, Grob J, Cowey CL, Lao CD, Schadendorf D, Ferrucci PF, Smylie M *et al*: **Overall Survival Results From a Phase III Trial of Nivolumab Combined With Ipilimumab in Treatment-naïve Patients With Advanced Melanoma (CheckMate 067).** In: *AACR Annual Meeting: April 1-5 2017; Walter E. Washington Convention Center, Washington, D.C., USA; 2017.*

149. Long GV, Atkinson V, Lo S, Sandhu S, Guminski AD, Brown MP, Wilmott JS, Edwards J, Gonzalez M, Scolyer RA *et al*: **Combination nivolumab and ipilimumab or nivolumab alone in melanoma brain metastases: a multicentre randomised phase 2 study.** *Lancet Oncol* 2018, **19**(5):672-681.

150. Zimmer L, Vaubel J, Mohr P, Hauschild A, Utikal J, Simon J, Garbe C, Herbst R, Enk A, Kampgen E *et al*: **Phase II DeCOG-study of ipilimumab in pretreated and treatment-naïve patients with metastatic uveal melanoma.** *PLoS One* 2015, **10**(3):e0118564.

151. Yi JH, Yi SY, Lee HR, Lee SI, Lim DH, Kim JH, Park KW, Lee J: **Dacarbazine-based chemotherapy as first-line treatment in noncutaneous metastatic melanoma: multicenter, retrospective analysis in Asia.** *Melanoma Res* 2011, **21**(3):223-227.

152. Serrone L, Zeuli M, Segal FM, Cognetti F: **Dacarbazine-based chemotherapy for metastatic melanoma: thirty-year experience overview.** *J Exp Clin Cancer Res* 2000, **19**(1):21-34.

153. Hill GJ, 2nd, Krementz ET, Hill HZ: **Dimethyl triazeno imidazole carboxamide and combination therapy for melanoma. IV. Late results after complete response to chemotherapy (Central Oncology Group protocols 7130, 7131, and 7131A).** *Cancer* 1984, **53**(6):1299-1305.

154. Назарова ВВ: **Лечение и прогноз метастатической увеальной меланомы.** Москва: ФГБУ "НМИЦ онкологии им. Н.Н. Блохина" Минздрава России; 2019.

155. Carvajal RD, Piperno-Neumann S, Kapiteijn E, Chapman PB, Frank S, Joshua AM, Piulats JM, Wolter P, Cocquyt V, Chmielowski B *et al*: **Selumetinib in Combination With Dacarbazine in Patients With Metastatic Uveal Melanoma: A Phase III, Multicenter, Randomized Trial (SUMIT).** *J Clin Oncol* 2018, **36**(12):1232-1239.

156. Carvajal RD, Schwartz GK, Mann H, Smith I, Nathan PD: **Study design and rationale for a randomised, placebo-controlled, double-blind study to assess the efficacy of selumetinib (AZD6244; ARRY-142886) in combination with dacarbazine in patients with metastatic uveal melanoma (SUMIT).** *BMC Cancer* 2015, **15**:467.
157. Nashan D, Muller ML, Grabbe S, Wustlich S, Enk A: **Systemic therapy of disseminated malignant melanoma: an evidence-based overview of the state-of-the-art in daily routine.** *J Eur Acad Dermatol Venereol* 2007, **21**(10):1305-1318.
158. Larkin JM, Hughes SA, Beirne DA, Patel PM, Gibbens IM, Bate SC, Thomas K, Eisen TG, Gore ME: **A phase I/II study of lomustine and temozolomide in patients with cerebral metastases from malignant melanoma.** *Br J Cancer* 2007, **96**(1):44-48.
159. Ahmann DL, Hahn RG, Bisel HF: **A comparative study of 1-(2-chloroethyl)-3-cyclohexyl-1-nitrosourea (NSC 79037) and imidazole carboxamide (NSC 45388) with vincristine (NSC 67574) in the palliation of disseminated malignant melanoma.** *Cancer Res* 1972, **32**(11):2432-2434.
160. Hill GJ, 2nd, Ruess R, Berris R, Philpott GW, Parkin P: **Chemotherapy of malignant melanoma with dimethyl traizeno imidazole carboxamide (DITC) and nitrosourea derivatives (BCNU, CCNU).** *Ann Surg* 1974, **180**(2):167-174.
161. Ives NJ, Stowe RL, Lorigan P, Wheatley K: **Chemotherapy compared with biochemotherapy for the treatment of metastatic melanoma: a meta-analysis of 18 trials involving 2,621 patients.** *J Clin Oncol* 2007, **25**(34):5426-5434.
162. Atkins MB, Hsu J, Lee S, Cohen GI, Flaherty LE, Sosman JA, Sondak VK, Kirkwood JM, Eastern Cooperative Oncology G: **Phase III trial comparing concurrent biochemotherapy with cisplatin, vinblastine, dacarbazine, interleukin-2, and interferon alfa-2b with cisplatin, vinblastine, and dacarbazine alone in patients with metastatic malignant melanoma (E3695): a trial coordinated by the Eastern Cooperative Oncology Group.** *J Clin Oncol* 2008, **26**(35):5748-5754.
163. Schinzari G, Rossi E, Cassano A, Dadduzio V, Quirino M, Pagliara M, Blasi MA, Barone C: **Cisplatin, dacarbazine and vinblastine as first line chemotherapy for liver metastatic uveal melanoma in the era of immunotherapy: a single institution phase II study.** *Melanoma Res* 2017, **27**(6):591-595.
164. Hauschild A, Agarwala SS, Trefzer U, Hogg D, Robert C, Hersey P, Eggermont A, Grabbe S, Gonzalez R, Gille J *et al*: **Results of a phase III, randomized, placebo-controlled study of sorafenib in combination with carboplatin and paclitaxel as second-line treatment in patients with unresectable stage III or stage IV melanoma.** *J Clin Oncol* 2009, **27**(17):2823-2830.
165. Samoylenko I, Kharkevich G, Petenko NN, Orlova K, Sinelnikov I, Utyashev I, Vikhrova A, Markina I, Demidov L: **Paclitaxel and carboplatin chemotherapy in patients with metastatic melanoma refractory to BRAF/MEK inhibitors.** *J Clin Oncol* 2016, **34**:No 15\_suppl (May 20 Supplement), 2016: 9552.
166. Larkin J, Minor D, D'Angelo S, Neyns B, Smylie M, Miller WH, Jr., Gutzmer R, Linette G, Chmielowski B, Lao CD *et al*: **Overall Survival in Patients With Advanced Melanoma Who Received Nivolumab Versus Investigator's Choice Chemotherapy in CheckMate 037: A Randomized, Controlled, Open-Label Phase III Trial.** *J Clin Oncol* 2017;JCO2016718023.
167. Gurney H: **How to calculate the dose of chemotherapy.** *Br J Cancer* 2002, **86**(8):1297-1302.
168. de Jongh FE, Verweij J, Loos WJ, de Wit R, de Jonge MJ, Planting AS, Nooter K, Stoter G, Sparreboom A: **Body-surface area-based dosing does not increase accuracy of predicting cisplatin exposure.** *J Clin Oncol* 2001, **19**(17):3733-3739.
169. Wolchok JD, Hoos A, O'Day S, Weber JS, Hamid O, Lebbe C, Maio M, Binder M, Bohnsack O, Nichol G *et al*: **Guidelines for the evaluation of immune therapy activity in solid tumors: immune-related response criteria.** *Clin Cancer Res* 2009, **15**(23):7412-7420.

170. Eisenhauer EA, Therasse P, Bogaerts J, Schwartz LH, Sargent D, Ford R, Dancey J, Arbuck S, Gwyther S, Mooney M *et al*: **New response evaluation criteria in solid tumours: revised RECIST guideline (version 1.1)**. *Eur J Cancer* 2009, **45**(2):228-247.
171. Miller AB, Hoogstraten B, Staquet M, Winkler A: **Reporting results of cancer treatment**. *Cancer* 1981, **47**(1):207-214.
172. Вериго ЕН, Макаров ПВ: **Протезирование в комплексной медико-социальной реабилитации пациентов при офтальмопатологии**. *Медико-социальная экспертиза и реабилитация* 2016(4):182-185.
173. Иволгина ИВ: **Особенности применения различных имплантатов при формировании опорно-двигательной культуры после энуклеации**. *Вестник ТГУ* 2015, **20**(3):577-579.
174. Аветисов СЭ: **Современные аспекты коррекции рефракционных нарушений**. *Вестник офтальмологии* 2004, **120**(1):19-22.
175. Корниловский ИМ, Шишкин ММ, Купцова ОН, Карпов ВЕ: **Оценка оптических, лазерных и хирургических методов восстановления оптико-рефракционной системы глаза** *Вестник Национального медико-хирургического Центра им НИ Пирогова* 2011(2).
176. Сельский НЕ, Коротик ИО, Мухамедиев ДМ: **Отдаленные результаты использования различных фиксирующих элементов в лицевом протезировании**. 2016, **2**(34-42).
177. Вериго ЕН, Филатова ИА, Ткаченко ОН: **Возможности эктопротезирования в реабилитации пациентов с патологией орбиты**. *Вестник офтальмологии* 2017, **133**(5):64-68.
178. Гришина ЕЕ: **Анализ выживаемости больных увеальной меланомой при органосохранном и ликвидационном лечении**. *Альманах клинической медицины* 2018, **46**(1):68-65.
179. Piperno-Neumann S, Servois V, Mariani P, Plancher C, Levy-Gabriel C, Lumbroso-Le Rouic L, Couturier J, Asselain B, Desjardins L, Cassoux N: **Prospective study of surveillance testing for metastasis in 100 high-risk uveal melanoma patients**. *J Fr Ophtalmol* 2015, **38**(6):526-534.
180. Chadha V, Cauchi P, Kincaid W, Schipani W, Waterston A, Cram O, Ritchie D, Salvi S, Nathan P, Blair R: **Consensus statement on metastatic surveillance for uveal melanoma in Scotland**. In.: National Services Division (NSD), Scotland; 2019: 29.
181. Seedor RS, Eschelman DJ, Gonsalves CF, Adamo RD, Orloff MM, Amjad A, Sharpe-Mills E, Weight RM, Gradone A, Shields CL *et al*: **Liver-directed treatment for patients with uveal melanoma hepatic metastasis: A retrospective analysis of overall survival**. *Journal of Clinical Oncology* 2018, **36**(15\_suppl):9592-9592.
182. Гомболовский ВА, Лайпан АШ, Шапиев АН, Владимировский АВ, Морозов СП (eds.): **Методические рекомендации по применению критериев ответа солидных опухолей на химиотерапевтическое лечение (RECIST 1.1)**. *Методические рекомендации № 46*; 2018.

# Приложение А1. Состав рабочей группы

## Блок по лечению интраокулярной формы меланомы и медицинской реабилитации:

1. **Амирян А.Г.**, д.м.н., ООО «Ассоциация врачей-офтальмологов»;
2. **Бородин Ю.И.**, к.м.н., ООО «Ассоциация врачей-офтальмологов»;
3. **Бровкина А.Ф.**, д.м.н., профессор, академик РАН, ООО «Ассоциация врачей-офтальмологов»;
4. **Гришина Е.Е.**, д.м.н., профессор, ООО «Ассоциация врачей-офтальмологов»;
5. **Жильцова М.Г.**, к.б.н., ООО «Ассоциация клинических цитологов России»;
6. **Мякошина Е.Б.**, к.м.н., ООО «Ассоциация врачей-офтальмологов»;
7. **Панова Е.Е.**, д.м.н., профессор, ООО «Ассоциация врачей-офтальмологов»;
8. **Пантелеева О.Г.**, д.м.н., ООО «Ассоциация врачей-офтальмологов»;
9. **Саакян С.В.**, д.м.н., профессор, руководитель группы офтальмологов, ООО «Ассоциация врачей-офтальмологов»;
10. **Хорошилова-Маслова И.П.**, д.м.н., профессор, ООО «Ассоциация врачей-офтальмологов»;
11. **Цыганков А.Ю.**, к.м.н., ООО «Ассоциация врачей-офтальмологов»;
12. **Яровой А.А.**, д.м.н., ООО «Ассоциация врачей-офтальмологов».

## Блок по диспансерному наблюдению и лечению метастатической и нерезектабельной увеальной меланомы:

1. **Демидов Л.В.**, д.м.н., профессор, заведующий онкологическим отделением хирургических методов лечения № 12 (онкодерматологии) ФГБУ «Национальный медицинский исследовательский центр онкологии им. Н.Н. Блохина» Минздрава России, председатель правления Ассоциации специалистов по проблемам меланомы.
2. **Долгушин Б.И.**, академик РАН, директор НИИ клинической и экспериментальной радиологии ФГБУ «Национальный медицинский исследовательский центр онкологии им. Н.Н. Блохина» Минздрава России, Президент национального общества интервенционных онкорadiологов.
3. **Зарецкий А.Р.**, научный сотрудник лаборатории иммуносеквенирования и геномики противоопухолевого иммунитета ФГБУН «ИБХ им. акад. М. М. Шемякина и Ю. А. Овчинникова» РАН
4. **Косырев В.Ю.**, д.м.н., доцент кафедры онкологии лечебного факультета ПМГМУ имени И.М. Сеченова
5. **Мартынков Д.В.**, научный сотрудник отделения рентгенохирургических методов диагностики и лечения научно-исследовательского института клинической и экспериментальной радиологии, хирург-онколог высшей категории.
6. **Назарова В.В.**, к.м.н., врач-онколог онкологического отделения хирургических методов лечения № 12 (онкодерматологии) ФГБУ «Национальный медицинский исследовательский центр онкологии им. Н.Н. Блохина» Минздрава России, член Ассоциации специалистов по проблемам меланомы
7. **Новик А.В.**, к.м.н., старший научный сотрудник научного отдела онкоиммунологии, ФГБУ «НМИЦ онкологии им. Н.Н. Петрова» Минздрава России, член правления Ассоциации специалистов по проблемам меланомы
8. **Орлова К.В.** к.м.н., старший научный сотрудник онкологического отделения хирургических методов лечения № 12 (онкодерматологии) ФГБУ «Национальный медицинский исследовательский центр онкологии им. Н.Н. Блохина» Минздрава России, член правления Ассоциации специалистов по проблемам меланомы
9. **Проценко С.А.**, д.м.н., заведующий отделением химиотерапии и инновационных технологий, ФГБУ «НМИЦ онкологии им. Н.Н. Петрова» Минздрава России, член правления Ассоциации специалистов по проблемам меланомы
10. **Самойленко И.В.**, к.м.н., старший научный сотрудник онкологического отделения хирургических методов лечения № 12 (онкодерматологии) ФГБУ «Национальный медицинский исследовательский центр онкологии им. Н.Н. Блохина» Минздрава России, член правления Ассоциации специалистов по проблемам меланомы;
11. **Утяшев И.А.**, к.м.н., научный сотрудник онкологического отделения хирургических методов лечения № 12 (онкодерматологии) ФГБУ «Национальный медицинский

исследовательский центр онкологии им. Н.Н. Блохина» Минздрава России, член Ассоциации специалистов по проблемам меланомы;

**Блок по организации медицинской помощи:**

12. **Невольских А. А.**, д.м.н., профессор, заместитель директора по лечебной работе МРНЦ им. А.Ф. Цыба – филиала ФГБУ «НМИЦ радиологии» Минздрава России
13. **Хайлова Ж. В.**, к.м.н., главный врач клиники МРНЦ им. А.Ф. Цыба – филиала ФГБУ «НМИЦ радиологии» Минздрава России
14. **Иванов С.А.**, профессор РАН, д.м.н., директор МРНЦ им. А.Ф. Цыба – филиала ФГБУ «Национальный медицинский исследовательский центр радиологии» Минздрава России;
15. **Геворкян Т.Г.**, заместитель директора НИИ КЭР ФГБУ «Национальный медицинский исследовательский центр онкологии им. Н.Н. Блохина» Минздрава России

## Приложение А2. Методология разработки клинических рекомендаций

### Целевая аудитория данных клинических рекомендаций:

- врачи-офтальмологи
- врачи-онкологи;
- врачи-хирурги;
- врачи-радиотерапевты;
- врачи-генетики;
- врачи-патологоанатомы;
- врачи клинической лабораторной диагностики;
- студенты медицинских вузов, ординаторы и аспиранты.

**Таблица 14** Шкала оценки уровней достоверности доказательств (УДД) для методов диагностики (диагностических вмешательств)

УДД	Расшифровка
1	Систематические обзоры исследований с контролем референсным методом или систематический обзор рандомизированных клинических исследований с применением мета-анализа
2	Отдельные исследования с контролем референсным методом или отдельные рандомизированные клинические исследования и систематические обзоры исследований любого дизайна, за исключением рандомизированных клинических исследований, с применением мета-анализа
3	Исследования без последовательного контроля референсным методом или исследования с референсным методом, не являющимся независимым от исследуемого метода или нерандомизированные сравнительные исследования, в том числе когортные исследования
4	Несравнительные исследования, описание клинического случая
5	Имеется лишь обоснование механизма действия или мнение экспертов

**Таблица 15.** Шкала оценки уровней достоверности доказательств (УДД) для методов профилактики, лечения и реабилитации (профилактических, лечебных, реабилитационных вмешательств)

УДД	Расшифровка
1	Систематический обзор РКИ с применением мета-анализа
2	Отдельные РКИ и систематические обзоры исследований любого дизайна, за исключением РКИ, с применением мета-анализа
3	Нерандомизированные сравнительные исследования, в т.ч. когортные исследования
4	Несравнительные исследования, описание клинического случая или серии случаев, исследования «случай-контроль»
5	Имеется лишь обоснование механизма действия вмешательства (доклинические исследования) или мнение экспертов

**Таблица 16.** Шкала оценки уровней убедительности рекомендаций (УУР) для методов профилактики, диагностики, лечения и реабилитации (профилактических, диагностических, лечебных, реабилитационных вмешательств)

УУР	Расшифровка
A	Сильная рекомендация (все рассматриваемые критерии эффективности (исходы) являются важными, все исследования имеют высокое или удовлетворительное методологическое качество, их выводы по интересующим исходам являются согласованными)
B	Условная рекомендация (не все рассматриваемые критерии эффективности (исходы) являются важными, не все исследования имеют высокое или удовлетворительное методологическое качество и/или их выводы по интересующим исходам не являются согласованными)
C	Слабая рекомендация (отсутствие доказательств надлежащего качества (все рассматриваемые критерии эффективности (исходы) являются неважными, все исследования имеют низкое методологическое качество и их выводы по интересующим исходам не являются согласованными)

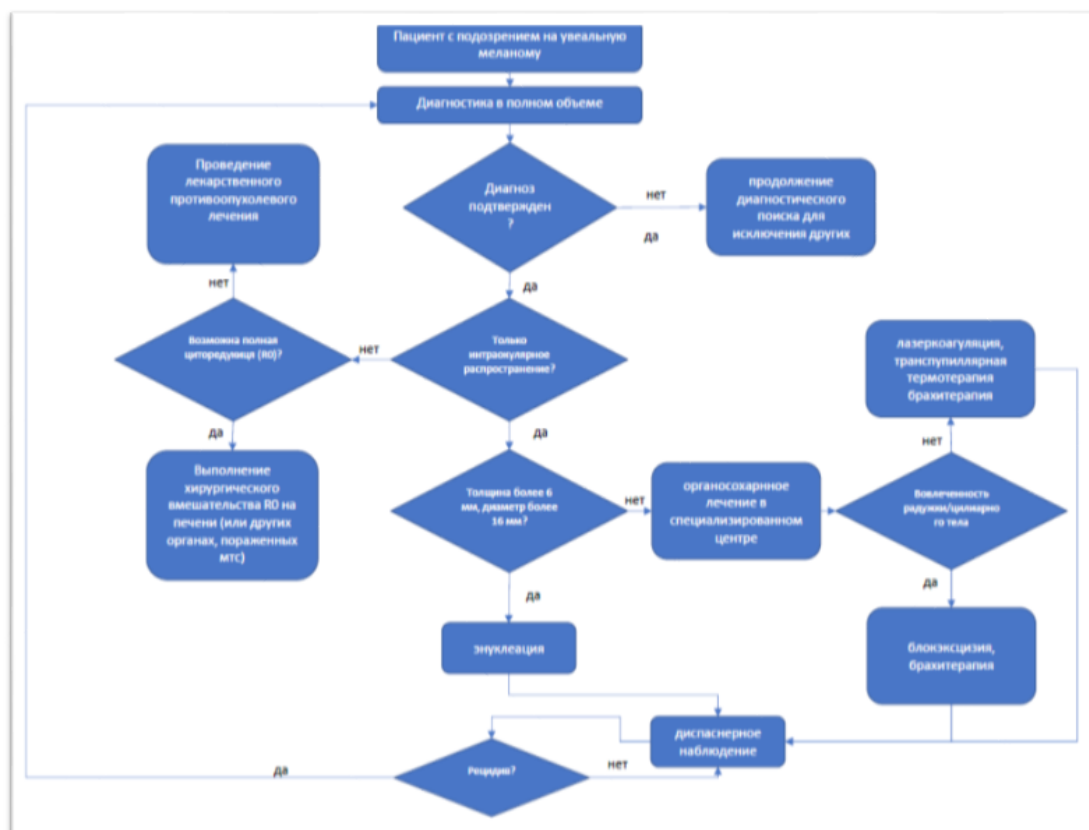
### **Порядок обновления клинических рекомендаций.**

Механизм обновления клинических рекомендаций предусматривает их систематическую актуализацию – не реже чем один раз в три года, а также при появлении новых данных с позиции доказательной медицины по вопросам диагностики, лечения, профилактики и реабилитации конкретных заболеваний, наличии обоснованных дополнений/замечаний к ранее утверждённым КР, но не чаще 1 раза в 6 месяцев.

## **Приложение А3. Связанные документы**

Актуальные инструкции к лекарственным препаратам, упоминаемым в данной клинической рекомендации, можно найти на сайте [grls.rosminzdrav.ru](http://grls.rosminzdrav.ru)

## Приложение Б. Алгоритмы ведения пациента





# Приложение В. Информация для пациентов

## Рекомендации после проведения локального лечения УМ.

- Необходимо пожизненное наблюдение врача-офтальмолога и онколога. Взаимодействие пациента с лечащим врачом является важной составляющей помощи в процессе лечения.
- После проведения органосохраняющего лечения УМ исключена физическая нагрузка (занятия спортом, подъем тяжести более 5 кг) в течение первых 6 месяцев после операции.
- После любого лечения УМ - пожизненное исключение инсоляции, тепловых процедур, парилки, сауны, массажа и физиотерапии верхней части туловища.
- Пациент должен быть обучен самоконтролю зрительных функций (при сохранении зрения после лечения) и уметь оценить снижения зрения.
- При появлении отека век, покраснения глаза, снижении зрения, появлении болей в глазу незамедлительно обратиться к врачу-офтальмологу.

## Рекомендуется при осложнениях ХТ – связаться с лечащим врачом.

1. При повышении температуры тела до 38 °С и выше:

- начать прием антибиотиков: по назначению лечащего врача.

2. При стоматите:

- диета – механическое, термическое щажение;
- частое полоскание рта (каждый час) – ромашка, кора дуба, шалфей, смазывать рот облепиховым (персиковым) маслом;
- обрабатывать полость рта по рекомендации врача-онколога (специалиста по химиотерапии).

3. При диарее:

- диета – исключить жирное, острое, копченое, сладкое, молочное, клетчатку. Можно нежирное мясо, мучное, кисломолочное, рисовый отвар. Обильное питье;
- принимать препараты по назначению врача-онколога (специалиста по химиотерапии).

4. При тошноте:

- принимать препараты по назначению врача-онколога (специалиста по химиотерапии).

## Информация для пациента, получающего терапию моноклональными антителами – анти-CTLA4 и/или PD1/PD-L1

Своевременное взаимодействие с Вашим лечащим врачом и медицинской сестрой по поводу состояния Вашего здоровья является важной составляющей помощи в процессе лечения.

Очень важно, чтобы любые симптомы (побочные явления), связанные с лечением МКА анти-CTLA4 и/или PD1, были выявлены и пролечены в самом начале их проявлений, что поможет предотвратить их переход в более тяжелые степени.

Блокаторы CTLA4 и/или PD1 разработаны, чтобы помочь иммунной системе Вашего организма бороться с опухолевым процессом. Наиболее частые побочные эффекты, с которыми Вы можете столкнуться в процессе лечения, являются результатом высокой активности иммунной системы. Такие побочные эффекты называются связанными с иммунной системой и отличаются от побочных эффектов, которые Вы можете наблюдать при других видах лечения злокачественных опухолей (ХТ, ЛТ).

Побочные явления, которые могут у Вас появиться, обычно возникают в первые 12 нед лечения, однако могут проявиться и позже.

Очень важно, чтобы Вы информировали Вашего лечащего врача о любых симптомах, которые у Вас появились во время лечения блокаторами CTLA4 и/или PD1. Распознавание

побочных эффектов на ранних стадиях дает возможность Вашему лечащему врачу сразу же начать соответствующую терапию и предотвратить их переход в более тяжелые степени.

**Если у Вас после лечения или на фоне терапии МКА анти-CTLA4 и/или PD1 возникли симптомы из указанных ниже, пожалуйста, сообщите об этом Вашему лечащему врачу незамедлительно.**

**Таблица 15.** Возможные побочные явления после или на фоне терапии МКА анти-CTLA4 и/или PD1

Побочное локализация	явление/	Описание явления
Диарея		<ul style="list-style-type: none"><li>• Увеличение актов дефекации до 2 раз в день и более или любая диарея в ночное время</li><li>• Любой стул со слизью и кровью</li></ul>
Боль в животе		<ul style="list-style-type: none"><li>• Боль в животе или чувство озноба, а также боль, требующая медицинского вмешательства</li></ul>
Глаза		<ul style="list-style-type: none"><li>• Красные болезненные глаза или желтоватая окраска белков глаз</li><li>• Затуманенный взгляд, воспаление или припухлость глаз</li></ul>
Кожа		<ul style="list-style-type: none"><li>• Желтая окраска или покраснение кожи</li><li>• Зудящая сыпь</li><li>• Чувствительность на солнце</li></ul>
Дыхание		<ul style="list-style-type: none"><li>• Вновь возникший кашель или одышка</li></ul>
Общее		<ul style="list-style-type: none"><li>• Усталость или сонливость</li><li>• Затрудненная концентрация внимания или спутанность</li><li>• Головная боль, боль в теле или в месте опухоли</li><li>• Лихорадка (до 38 °C)</li><li>• Внезапное уменьшение или увеличение массы тела</li><li>• Вновь появившаяся эректильная дисфункция или потеря интереса к интимной жизни</li></ul>

Пожалуйста, уделите особое внимание любым изменениям в актах дефекации. Записывайте количество актов каждый день. Если у Вас диарея, попробуйте ее описать, используя один из ниже приведенных терминов, и определите уровень срочности в Вашем конкретном случае:

- неплотный;
- водянистый;
- болезненный;
- кровянистый;
- слизистый.

Диарея не всегда может проявляться в виде жидкого стула. Увеличение числа актов дефекации в день даже в виде твердого стула потенциально может указывать на проблему.

**Важно!** Побочные эффекты могут возникнуть от 1 нед до нескольких месяцев от начала лечения. Если у Вас возник любой из этих симптомов, скажите об этом Вашему лечащему врачу или медицинской сестре незамедлительно.

# Приложение Г.

## Приложение Г1. Шкала оценки общего состояния пациента ВОЗ/ECOG

Название на русском: Шкала оценки общего состояния пациента ВОЗ/ECOG

Оригинальное название: The ECOG Scale of Performance Status

Источник: Oken M.M. et al. Toxicity and response criteria of the Eastern Cooperative Oncology Group // Am. J. Clin. Oncol. 1982. Vol. 5, № 6. P. 649–65

Тип: шкала оценки

Назначение: клиническая оценка общего состояния пациента

Содержание и интерпретация:

Статус (баллы)	Описание общего состояния пациента
0	Пациент полностью активен, способен выполнять все, как и до заболевания
1	Пациент неспособен выполнять тяжелую, но может выполнять легкую или сидячую работу (например, легкую домашнюю или канцелярскую работу)
2	Пациент лечится амбулаторно, способен к самообслуживанию, но не может выполнять работу. Более 50% времени проводит активно – в вертикальном положении.
3	Пациент способен лишь к ограниченному самообслуживанию, проводит в кресле или постели более 50% времени бодрствования
4	Инвалид, совершенно не способен к самообслуживанию, прикован к креслу или постели
5	Смерть

## Приложение Г2. Критерии оценки ответа опухоли на лечение (RECIST 1.1)

Название на русском языке: Критерии оценки ответа опухоли на химиотерапевтическое лечение (RECIST 1.1)

Оригинальное название (если есть): Response evaluation criteria in solid tumors 1.1

*Источник (официальный сайт разработчиков, публикация с валидацией):*

**Оригинальная публикация:** Eisenhauer EA, Therasse P, Bogaerts J, Schwartz LH, Sargent D, Ford R, Dancey J, Arbuck S, Gwyther S, Mooney M et al: New response evaluation criteria in solid tumours: revised RECIST guideline (version 1.1). Eur J Cancer 2009, 45(2):228-247

Тип: шкала оценки

Назначение: оценка ответа на химиотерапевтическое лечение

Содержание, ключ и шаблон на русском языке представлены в методических рекомендациях № 46 ГБУЗ «Научно-практический центр медицинской радиологии» департамента здравоохранения города Москвы и доступны на веб-сайте [http://medradiology.moscow/d/1364488/d/no46\\_2018\\_recist\\_11.pdf](http://medradiology.moscow/d/1364488/d/no46_2018_recist_11.pdf) [182]. Данный документ является собственностью Департамента здравоохранения города Москвы, не подлежит тиражированию и распространению без соответствующего разрешения.



Клинические рекомендации

## Миопическая макулярная дегенерация (Миопическая макулопатия)

Кодирование по Международной статистической  
классификации болезней и проблем, связанных со здоровьем: **H44.2**

Год утверждения (частота пересмотра): **2022**

Возрастная категория: **Взрослые**

Год окончания действия:

ID ...

•

Разработчик клинической рекомендации:

- Общероссийская общественная организация «Ассоциация врачей-офтальмологов»

Одобрено Научно-практическим Советом Минздрава РФ

# Оглавление

Список сокращений	3
Термины и определения	4
Краткая информация	6
Диагностика	17
Лечение	24
Реабилитация	30
Профилактика	31
Дополнительная информация, влияющая на течение и исход заболевания	33
Критерии оценки качества медицинской помощи	35
Список литературы	36
Приложение А1. Состав рабочей группы	44
Приложение А2. Методология разработки клинических рекомендаций	45
Приложение А3. Связанные документы	47
Приложение Б. Алгоритмы ведения пациента	48
Приложение В. Информация для пациентов	49

## Список сокращений

- дптр – диоптрия
- ВПМ – внутренняя пограничная мембрана
- МКБ – международная классификация болезней
- мкм - микрометр
- МКОЗ – максимальная скорректированная острота зрения
- ММД – миопическая макулярная дегенерация
- МР - макулярный разрыв
- МРОС - связанная с макулярным разрывом отслойка сетчатки
- МРШ - макулярный ретиношизис
- МТМ – миопическая тракционная макулопатия
- мХНВ – миопическая хориоидальная неоваскуляризация
- НЭ – нейроэпителий сетчатки
- ОКТ – оптическая когерентная томография
- ОКТ-А – оптическая когерентная томография в режиме ангиографии
- ОС - отслойка сетчатки
- ПВХРД – периферическая витреохориоретинальная дистрофия
- ПЗО – передне-задняя ось глаза
- ПЭ – пигментный эпителий
- ФАГ — флуоресцентная ангиография глазного дна
- ФДТ — фотодинамическая терапия
- ХНВ – хориоидальная неоваскуляризация
- VEGF - фактор роста эндотелия сосудов (англ. vascular endothelial growth factor)

# Термины и определения

**Биомикроскопия глаза** – это метод прижизненного визуального исследования оптических сред и тканей глаза, основанный на создании контраста между освещенными и неосвещенными участками, проводимый при помощи щелевой лампы и дополнительных диагностических линз (в частности, для биомикроскопии глазного дна).

**Задняя стафилома** - ограниченное выпячивание стенки глазного яблока, которое считается отличительным признаком патологической близорукости и является одной из основных причин развития миопической макулярной дегенерации (ММД).

**Интраретинальная жидкость (отек нейроэпителия (НЭ) сетчатки)** – это межклеточное скопление жидкости в слоях НЭ, проявляющееся утолщением сетчатки.

**Исследование глазного дна на аутофлюоресценцию** – это диагностический метод, основанный на способности флюорофоров (в частности, липофусцина и его соединений) аутофлюоресцировать под воздействием возбуждающего излучения без введения красителей.

**Куполообразная макула** - тип задней стафиломы, при котором зачастую обнаруживаются атрофические изменения пигментного эпителия и фовеальная отслойка сетчатки, приводящие к снижению остроты зрения.

**Лаковые трещины** - это разрывы пигментного эпителия (ПЭ) сетчатки и/или мембраны Бруха линейной или звездчатой формы, которые обычно располагаются в заднем полюсе глаза и рассматриваются в качестве фактора риска прогрессирования миопической макулопатии.

**Макулярный разрыв / отверстие (МР)** – дефект ткани сетчатки, развивающийся вследствие тракционного воздействия и обычно затрагивающий центральную ямку. Может быть частичным (ламеллярным) или полным (сквозным, полнослойным).

**Оптическая когерентная томография (ОКТ)** – это диагностический неинвазивный бесконтактный метод прижизненной визуализации, качественного и количественного анализа морфологических особенностей структур глазного дна, основанный на принципе световой интерферометрии.

**Оптическая когерентная томография в режиме ангиографии (ОКТ-А)** – это диагностический неинвазивный бесконтактный метод прижизненной визуализации, качественного и количественного анализа микроциркуляции в структурах глазного дна с учетом сегментации слоев глазного дна.

**Паркетное (тигroidное, мозаичное) глазное дно** – офтальмоскопическая картина, характерная для глаз с истончением ПЭ: глубокая пигментация сосудистой оболочки, в виде темных полигональных участков между сосудами хориоидеи; является первой стадией изменений глазного дна при миопической макулопатии.

**Пятно Фукса (Fuchs/Föster-Fuchs spot)** – пигментированный рубец, образующийся в исходе миопической хориоидальной неоваскуляризации и выглядящий как округлый очаг, чаще

тёмного цвета (реже встречается серое, желтое, красное или зелёное окрашивание), обусловленного деградацией продуктов распада гемоглобина и гиперплазией клеток пигментного эпителия сетчатки. Термин имеет в большей степени историческое значение, однако упоминается в ряде современных классификаций.

**Флюоресцентная ангиография глаза (ФАГ, ангиография с флюоресцеином натрия)** – это диагностический метод, позволяющий выявить нарушения сосудистого русла на глазном дне, оценить состояние наружного и внутреннего гематоретинальных барьеров, путем регистрации пассажа красителя (внутривенно вводимого флюоресцеина натрия) по сосудам глаза в режиме фото- и видеонаблюдения.

**Фотодинамическая терапия (ФДТ)** – это метод лечения некоторых глазных заболеваний, основанный на применении светочувствительных веществ (фотосенсибилизаторов) и света определённой длины волны с целью окклюзии патологических сосудов.

**Хориоидальная неоваскуляризация (ХНВ)** – это индуцированный избыточной экспрессией проангиогенных факторов (в первую очередь различных изоформ фактора роста эндотелия сосудов – VEGF) процесс патологического неоангиогенеза из сети хориокапилляров через дефекты мембраны Бруха под ПЭ и/или НЭ.

**Хориоретинальная атрофия** - результат потери хориокапилляров, ПЭ и наружных слоев сенсорной сетчатки из-за нарушения кровообращения в хориокапиллярах или воспалительного процесса.



# 1. Краткая информация

## 1.1 Определение заболевания или состояния (группы заболеваний или состояний)

**Миопия** (миопия, от греческого *μυο* – щурю и *οps* – глаз) или **близорукость** – это несоответствующий вид рефракции глаза, при котором параллельные лучи света фокусируются перед сетчаткой, а на сетчатке формируется круг светорассеяния. Миопия – наиболее частая причина ухудшения остроты зрения вдаль. При неблагоприятном течении миопия становится причиной развития ретиальных осложнений, косоглазия, снижения корригированной остроты зрения, в тяжелых случаях ведет к инвалидности в трудоспособном возрасте [1].

**Миопия высокой степени** – миопическая рефракция со сферическим эквивалентом рефракционной ошибки  $> 6,0$  диоптрий; обычно проявляется в раннем детстве и прогрессирует. Пациенты с осевой миопией высокой степени подвержены большому риску развития прогрессирующей дегенерации сетчатки и другой патологии, угрожающей зрению. Для пациентов, перенесших рефракционные вмешательства и не имеющих документального подтверждения предоперационного состояния, основным критерием определения диагноза является осевая длина глазного яблока  $\geq 26,0$  мм.

**Дегенеративная (патологическая) миопия** – миопия, сопровождающаяся характерными миопическими изменениями глазного дна (наличие миопической макулопатии, равной или более тяжелой, чем диффузная хориоидальная атрофия или наличие задней стафиломы).

**Миопическая макулярная дегенерация (миопическая макулопатия)** – комплекс потенциально сосуществующих дегенеративных изменений макулярной области, ассоциированных с миопией, включающий атрофический (мозаичные изменения, очаговая и диффузная хориоретинальная атрофия, мХНВ-ассоциированная атрофия), тракционный (миопическая тракционная макулопатия) и неоваскулярный (мХНВ и её исходы) компоненты. Рассматривается как наиболее серьезное, необратимое, угрожающее зрению осложнение и ведущая причина двустороннего нарушения зрения и слепоты вследствие миопии.

**Миопическая хориоидальная неоваскуляризация (мХНВ)** – это ассоциированный с близорукостью типовой патологический процесс, характеризующийся пролиферацией сосудов хориоидеи с развитием фиброваскулярных тяжей и мембран под НЭ и/или ПЭ на фоне повышения концентрации фактора роста эндотелия сосудов (VEGF) и истончения хориоидеи в перипапиллярной зоне ( $< 56,5$  мкм на расстоянии 3000 мкм назальнее фовеа по данным ОКТ) и/или в макуле ( $< 62$  мкм в фовеа по данным ОКТ).

**Миопическая тракционная макулопатия (МТМ) или миопический ретинолизис** – сочетание макулярного ретинолизиса (обусловленное тракцией шизисоподобное скопление жидкости во внутренней и/или в наружной сетчатке), ламеллярного или сквозного макулярного разрыва и/или фовеальной отслойки сетчатки в глазах с высокой степенью миопии, вызванное тракционными силами, возникающими при взаимодействии кортикальных слоёв стекловидного тела, эпиретинальной мембраны, внутренней пограничной мембраны, сосудов сетчатки и задней стафиломы.

## 1.2. Этиология и патогенез заболевания или состояния (группы заболеваний или состояний)

Миопия – сложное заболевание с многофакторной этиологией. Понятие об этиологии и патогенезе близорукости у детей отражает трехфакторная теория происхождения близорукости профессора Э.С. Аветисова (1999). Им разработана модель рефрактогенеза, свойственного близорукости. Эта теория предполагает, что основными факторами происхождения и прогрессирования близорукости служат ослабленная аккомодация, наследственная (генетическая) предрасположенность и ослабление опорных свойств склеры. Общие заболевания организма, нарушение обмена в системе соединительной ткани и другие факторы, которым нередко отводится ведущая роль в происхождении миопии, благоприятствуют тому, чтобы причина (работа на близком расстоянии в условиях слабой аккомодационной способности) перешла в следствие – миопическую рефракцию [2].

**Факторы риска возникновения и прогрессирования близорукости (по Э.С. Аветисову) [2].**

Факторы	Описание
Основные	1. Генетическая предрасположенность
	2. Ослабление аккомодации
	3. Слабость склеры
Сопутствующие	1. Ранние и интенсивные зрительные нагрузки на близком расстоянии, использование компьютеров и гаджетов
	2. Недостаточное физическое развитие
	3. Эндокринные изменения в организме в период полового созревания
	4. Недостаток кальция, гиповитаминоз
	5. Снижение иммунитета
	6. Коэффициент $P_a/\text{рост} < 0,45$ , где $P_a$ – среднее динамическое давление
	7. Неблагоприятная экология, неправильное питание
	8. Усиление катаболических процессов в соединительной ткани (возрастание активности гиалуронидазы сыворотки крови, увеличение экскреции гликозаминогликанов и коллагена, повышение уровня свободного оксипролина крови)

Существуют свидетельства семейного наследования как патологической несиндромальной близорукости высокой степени, так и миопии высокой степени, ассоциированной с некоторыми синдромами. Хотя несиндромальная близорукость высокой степени чаще всего наследуется по аутосомно-доминантному типу, были идентифицированы множественные хромосомные локусы, что предполагает генетическую гетерогенность [3]. Близорукость высокой степени также является симптомом нескольких мультисистемных комплексных заболеваний. Были идентифицированы генетические мутации для этих синдромов, и последующие структурные дефекты глаза чаще всего связаны с соединительной тканью и сетчаткой [3]. Этот тип близорукости составляет лишь небольшую часть общей миопической популяции, и на сегодняшний день не существует известного изолированного гена, связанного с физиологической близорукостью.

Синдромальная миопия ассоциирована с рядом заболеваний глаз (врожденная глаукома, ретинопатия недоношенных, пигментный ретинит, катаракта, врожденная стационарная ночная слепота, кератоконус, синдром Форсиуса-Эрикссона, атрофия гирате, псевдомиопия, альбинизм), а также с некоторыми мультисистемными заболеваниями (синдром Стиклера, неконтролируемый сахарный диабет, синдром Марфана, синдром Вайля-Маркезани, синдром Кноблоха, синдром Элерса-Данлоса) [3].

Помимо простой, патологической (дегенеративной) и синдромальной миопии другие процессы, затрагивающие преломляющие структуры глаза, также могут вызывать близорукость. Сила хрусталика может быть увеличена осмотическими изменениями (диабет, галактоземия, уремия, сульфаниламиды), ядерно-склеротическими катарактами, передним лентиконусом и изменениями положения или формы хрусталика (миотики, передняя дислокация хрусталика, избыточная аккомодация). Изменения роговицы, вторичные по отношению к кератоконусу, врожденной глаукоме и искривлению роговицы, вызванному контактными линзами, также могут вызывать близорукость. Близорукость также может быть результатом увеличения осевой длины вследствие ретинопатии недоношенных, задней стафиломы, операции склерального пломбирования и врожденной глаукомы [4].

Патогенез дегенеративной миопии сложен и изучен не в полной мере. Известно, что прогрессивное удлинение глазного яблока вызывает биомеханическое растяжение сетчатки, пигментного эпителия и сосудистой оболочки, сопровождаемое выпрямлением и истончением ретинальных сосудов с уменьшением кровотока в сетчатке и снижением плотности капиллярной сети сетчатки и хориокапилляров [5-8]. Развитие дегенеративных процессов в макулярной области связывают с нарушением кровообращения [9-10]. Доказан более высокий индекс сопротивления в задних цилиарных артериях глаз с односторонней миопией, осложненной мХНВ, по сравнению с немиеопическим парным глазом [11]. К факторам риска развития мХНВ относят дегенеративные изменения мембраны Бруха, истончение хориокапилляров и замедление хориоидального кровообращения [12, 13]. Наличие задней стафиломы считается отличительным признаком патологической близорукости и являются одной из основных причин развития макулопатии [14]. Повышенные уровни VEGF также играют роль в патогенезе мХНВ [15]. Предикторами неблагоприятного течения патологической миопии и развития мХНВ являются «лаковые» трещины и очаговая хориоретинальная атрофия [16]. Различные миопические тракционные изменения сетчатки и фовеа рассматриваются в настоящее время как эволюционные стадии одного и того же заболевания и обусловлены взаимодействием различных центробежных и центростремительных влияний, выражающихся в виде фовеального (тангенциального) и ретинального (перпендикулярного) паттернов [17].

### **1.3. Эпидемиология заболевания или состояния (группы заболеваний или состояний)**

Миопия является самой распространенной глазной патологией, от которой страдают около 1,5 миллиардов человек в мире. Самые высокие показатели распространенности миопии зарегистрированы в странах Восточной и Юго-Восточной Азии — до 96 % населения [18-21]. Существуют доказательства повышения частоты ее распространения в странах Европы [22] и США [23, 24]. Считается, что увеличение распространенности миопии связано с повышением уровня образования [22, 25]. Предполагается, что число близоруких в мире увеличится с 1,4 млрд. (22,9% населения Земли) в 2000 году до 4,8 млрд. человек (49,8%) к 2050 году, а в Европе к 2050 году число этот показатель достигнет 56,2% [26], что повлечет за собой значительные клинические и экономические последствия [22]. При этом ожидается и значительное увеличение количества людей с миопией высокой степени в мире: со 163 миллионов (2,7% населения Земли) в 2000 году до 938 миллионов (9,8%) в 2050 году [26].

В зависимости от особенностей клинического течения и прогноза выделяют две группы близорукости - непатологическую и патологическую. При непатологической (простой, физиологической или школьной) миопии структуры глаза развиваются нормально, однако преломляющая сила не коррелирует с осевой длиной. Дебют непатологической близорукости обычно происходит в детстве или в подростковом возрасте, а степень варьирует от минимальной до умеренной (до 6,00 диоптрий) [4]. Прогрессирование такой миопии обычно продолжается в течение всего подросткового периода роста и замедляется или прекращается в течение второго десятилетия жизни. Реже второй миопический сдвиг может произойти в конце второго или в начале третьего десятилетия [27]. По оценкам Американской Академии Офтальмологии, опубликованным в 2010 году, большинство близоруких пациентов имели непатологическую миопию: примерно у 66% пациентов близорукость менее 2 дптр, а у 95% пациентов - менее 6 дптр [28].

Патологическая близорукость обычно определяется как миопическая аномалия рефракции высокой степени, которая чаще проявляется в очень раннем детстве и прогрессирует [4]. Пациенты с осевой миопией высокой степени подвержены большому риску развития прогрессирующей дегенерации сетчатки и другой патологии, угрожающей зрению. Общая глобальная распространенность дегенеративной миопии оценивается в 0,2-3,8% с региональной вариабельностью, но различные определения, использовавшиеся в ранних эпидемиологических исследованиях, ограничивают сопоставимость. Заболевание занимает со 2-го по 5-ое место в структуре слепоты в ряде европейских и североамериканских исследований с удельным весом от 6,0% до 9,1% и лидирует по этому показателю в Японии (22,4%) и Китае (26,1%) [29]. В России в 2016 году дегенеративная миопия занимала третье место в структуре инвалидности по зрению среди взрослого населения (13%) [30]. По данным Минтруда России в 2021 году накопленная инвалидность вследствие осложнений миопии составила 29215 чел. (2,00 на 10 тыс. населения), включая 28418 взрослых (2,45 на 10 тыс. взрослого населения, 4-е место в нозологической структуре) и 797 детей (0,26 на 10 тыс. детского населения, 4-е место в нозологической структуре).

Условия для возникновения осложненной близорукости закладываются в период активного прогрессирования близорукости, совпадающий с обучением в школе. Выявление, профилактика развития и прогрессирования миопии и ее осложнений должна проводиться именно в этот период [1, 31]. Несмотря на несомненные успехи, достигнутые в последние годы в профилактике и лечении этого заболевания, оно нередко приводит к развитию необратимых изменений глазного дна и к существенному снижению зрения в молодом трудоспособном возрасте.

#### **1.4. Особенности кодирования заболевания или состояния (группы заболеваний или состояний) по Международной статистической классификации болезней и проблем, связанных со здоровьем.**

Н44.2 - Дегенеративная миопия.

#### **1.5. Классификация заболевания или состояния (группы заболеваний или состояний)**

##### **1.5.1. Клиническая классификация близорукости (по Э.С. Аветисову, с сокращениями) [2]**

###### **1. По степени:**

- Слабой степени (до 3,0 дптр включительно);
- Средней степени (3,25-6,0 дптр);
- Высокой степени (более 6,0 дптр).

###### **2. По равенству или неравенству величины рефракции обоих глаз:**

- Изометропическая;
- Анизометропическая.

###### **3. По наличию или отсутствию астигматизма:**

- Без астигматизма;
- С астигматизмом.

###### **4. По возрастному периоду возникновения:**

Врожденная;

- Раноприобретённая (в дошкольном возрасте);

- Приобретённая в школьном возрасте;
  - Поздно приобретённая (во взрослом состоянии).
5. По течению:
- Стационарная;
  - Медленно прогрессирующая (менее 1,0 дптр в течение года);
  - Быстро прогрессирующая (1,0 дптр и более в течение года).
6. По наличию или отсутствию осложнений:
- Неосложненная;
  - Осложненная.
7. По стадии функциональных изменений при осложненном течении (степень понижения остроты зрения лучше видящего глаза с обычной коррекцией):
- I. Острота зрения 0,8 - 0,5;
  - II. Острота зрения 0,4 - 0,2;
  - III. Острота зрения 0,1 - 0,05;
  - IV. Острота зрения 0,04 и ниже.

**1.5.2. Классификация миопии по рефракционной ошибке (сферическому эквиваленту)**  
(по Flitcroft et al. [32] с модификацией [33])

Термин	Определение
Миопия	Состояние, при котором сферический эквивалент ошибки рефракции глаза $\leq -0,50$ дптр* (в покое аккомодации).
Миопия слабой степени	Состояние, при котором сферическая эквивалентная ошибка рефракции глаза составляет $\leq -0,50$ дптр и $> -3,00$ дптр (в покое аккомодации).
Миопия средней степени	Состояние, при котором сферическая эквивалентная ошибка рефракции глаза составляет $\leq -3,000$ дптр и $> -6,00$ дптр (в покое аккомодации).
Миопия высокой степени	Состояние, при котором сферическая эквивалентная ошибка рефракции глаза составляет $\leq -6,000$ дптр (в покое аккомодации).
Патологическая миопия	Миопия, сопровождающаяся характерными миопическими изменениями глазного дна (наличие миопической макулопатии, равной или более тяжёлой, чем диффузная хориоидальная атрофия** или наличие задней стафиломы)

\* математические символы сравнения ( $<$ ,  $>$ ,  $\leq$  и  $\geq$ ) используются исходя из того, что наиболее логически последовательный подход - всегда рассматривать миопические аномалии рефракции как отрицательные значения и использовать математические термины в их строгом математическом смысле, поэтому миопия  $< -6,00$  дптр означает ошибки рефракции со значениями более минус и, следовательно, более близорукие, чем  $-6,00$  дптр.

\*\* соответствует Категории 2 по классификации МЕТА-РМ [34].

Принципиальных противоречий между привычной и широко применяемой отечественными офтальмологами классификацией Э.С. Аветисова, которую целесообразно продолжать использовать в системе здравоохранения РФ, и более современными зарубежными классификациями нет. При этом необходимо учитывать несоответствия в трактовке значений рефракционной ошибки (использование инклюзивных либо исключяющих пороговых значений), математических знаков « $>$ » и « $<$ », а также о существовании принципиально иных подходов к определению миопии высокой степени (в частности подход ВОЗ, использующей в качестве порога миопии высокой степени показатель « $-5,00$  дптр» для того, чтобы подчеркнуть значение снижения остроты зрения из-за нескорректированных аномалий рефракции у населения, имеющего ограниченный доступ к средствам коррекции [35]).

**1.5.3. Международная фотографическая классификация (МЕТА-РМ) и система оценок миопической макулопатии [34]**

Категория 0	Отсутствие миопического дегенеративного поражения сетчатки
Категория 1	Мозаичное глазное дно
Категория 2	Диффузная хориоретинальная атрофия
Категория 3	Очаговая хориоретинальная атрофия
Категория 4	Макулярная атрофия

Три дополнительных признака, дополняющих эти категории, были определены как «плюс»-поражения: лаковые трещины, мХНВ и пятно Фукса.

**1.5.4. Классификация миопической макулопатии, основанная на данных ОКТ [36]**

Новая терминология	Характеристика	Старая терминология
Перипапиллярное истончение хориоидеи	ТХ < 56,5 мкм на расстоянии 3000 мкм назальнее фовеа	ПДХА
Макулярное истончение хориоидеи	ТХ < 62 мкм в фовеа	МДХА
Линейные дефекты МБ	Желтоватые линейные разрывы по данным офтальмоскопии. Разрывы линии РПЭ и повышенная гипертрансмиссия сканирующего луча в подлежащие ткани на изображении ОКТ.	Лаковые трещины
Экстрафовеальные планарные дефекты МБ	Четко очерченные серовато-белые очаги в макулярной области по данным офтальмоскопии. МБ имеет разрывы, а дефект РПЭ превосходит их по размерам. Все слои сосудистой оболочки отсутствуют, внутренняя сетчатка находится в прямом контакте со склерой. Внутренняя сетчатка, покрывающая дефект МБ, заметно истончена.	Очаговая атрофия
Миопическая ХНВ	ХНВ, возникающая в глазах, где выявлены, по крайней мере, перипапиллярное или макулярное истончение хориоидеи	ХНВ
ХНВ-ассоциированные макулярные дефекты МБ	Четко очерченный округлый очаг с центром в фовеоле и центробежным распространением вокруг центральной ямки. Дефект РПЭ превосходит по размерам макулярный дефект МБ. Макулярные дефекты МБ имеют четкие границы, края часто приподняты.	ХНВ-МА
Макулярные дефекты МБ, ассоциированные с очаговой атрофией	Очаг атрофии развивается за пределами фовеолы, увеличивается или сливается с другими атрофическими участками по направлению к фовеа. На изображениях ОКТ наблюдается обширная потеря сосудистой оболочки, РПЭ и МБ. Внутренняя сетчатка прилежит непосредственно к склере.	ОА-МА
Макулярная тракционная макулопатия	Шизисоподобное скопление жидкости во внутренней сетчатке, шизисоподобное скопление жидкости в наружной сетчатке, отслойка фовеолы, ламеллярный или сквозной макулярный разрыв и/или отслойка нейроэпителия в макуле.	
Куполообразная макула	Обращенная внутрь деформация (проминенция) линии РПЭ > 50 мкм на вертикальном или горизонтальном скане.	

*Сокращения: МБ - мембрана Бруха; ХНВ - хориоидальная неоваскуляризация; ХНВ-МА - ХНВ-ассоциированная макулярная атрофия; ТХ - толщина хориоидеи; МДХА - макулярная диффузная хориоидальная атрофия; ОА-МА - макулярная атрофия, ассоциированная с очаговой атрофией; ПДХА - перипапиллярная диффузная хориоидальная атрофия; РПЭ - пигментный эпителий сетчатки.*

1.5.5. Классификация задних стафилом склеры Токийского медицинского и стоматологического университета (TMDU) [37], представляющая собой переработанную классификацию В. J. Curtin (1977 [38]):

- Тип I - широкая, макулярная
- Тип II - узкая, макулярная
- Тип III – перипапиллярная
- Тип IV - носовая
- Тип V - нижняя
- Другие

1.5.6. Классификация миопической тракционной макулопатии Токийского медицинского и стоматологического университета (TMDU) [39]

Область ретиношизиса	S0: Ретиношизиса нет
	S1: Экстрафовеальный ретиношизис
	S2: Изолированный фовеальный ретиношизис только
	S3: Ретиношизис фовеальной области, без распространения на всю макулярную область
	S4: Ретиношизис всей макулярной области
Фовеальные патологии	M: Эпиретинальная мембрана
	V: Витреомакулярная тракция
	L: Ламеллярный разрыв внутренних слоёв сетчатки в макуле
	H: Сквозной макулярный разрыв
	D: Отслойка сетчатки (D1 ~ 4)
Отслойка сетчатки (при её наличии)	A: Атрофия сетчатки
	D1: Неравномерность толщины наружных слоёв сетчатки
	D2: Формирование наружного ламеллярного разрыва
	D3: Наружный ламеллярный разрыв, увеличенный в вертикальном направлении
	D4: Фиксация края наружной сетчатки

1.5.7. Система стадирования миопической тракционной макулопатии (The MTM staging system, MSS) [17] (приводится с сокращениями)

		Тангенциальное прогрессирующее →					
		Нормальный профиль фовеолы		Прогрессирование до ЛМР		Прогрессирование до СМР	
Перпендикулярное прогрессирующее ↓	Внутренний и наружный макулошизис	1А		1В		1С	
	Средняя МКОЗ	0,5		0,4		0,1	
	Время до следующей стадии	18 месяцев		15 месяцев		12 месяцев	
	Преимущественно наружный макулошизис	2А		2В   2ВО		2С	
	Средняя МКОЗ	0,3		0,2   0,1		0,1	
	Время до следующей стадии	12 месяцев		6 месяцев		1-3 месяца	
	Макулошизис с отслойкой макулы	3А   3АО		3В   3ВО		3С	
	Средняя МКОЗ	0,2		0,1		0,1	
	Время до следующей стадии	3 месяца		1-3 месяца		менее 1 месяца	
	Макулярная отслойка сетчатки	4А   4АО		4В   4ВО		4С	
	Средняя МКОЗ	0,1		0,1		0,1	
	Знак «+» может быть добавлен для обозначения эпиретинальных аномалий и может использоваться на каждой стадии. О – наружный ламеллярный макулярный разрыв, которое может встречаться на стадиях 2, 3 и 4.						
Сокращения: ЛМР - ламеллярный макулярный разрыв; СМР - сквозной макулярный разрыв; МКОЗ – максимальная корригированная острота зрения							

Единой общепринятой классификации миопической макулопатии не существует, однако представляет интерес следующая система, учитывающая атрофический (А),

тракционный (Т) и неоваскулярный (N) компоненты.

#### 1.5.8. Система классификации миопической макулопатии ATN [14]:

Атрофический компонент (А)	Тракционный компонент (Т)	Неоваскулярный компонент (N)
A0: нет миопических изменений сетчатки	T0: нет макулярного шизиса	N0: нет миопической ХНВ
A1: мозаичное глазное дно	T1: внутренний или наружный фовеошизис	N1: макулярные лаковые трещины
A2: диффузная хорио-ретинальная атрофия	T2: внутренний + наружный фовеошизис	N2a: активная ХНВ
A3: очаговая хорио-ретинальная атрофия	T3: отслойка фовеа	N2s: рубец / пятно Фукса
A4: полная атрофия макулы	T4: полный макулярный разрыв	
	T5: макулярный разрыв + отслойка сетчатки	

Учитывая тот факт, что система здравоохранения РФ ориентирована на использование формулировок диагнозов в соответствии с МКБ, мы считаем целесообразным рассматривать термины «Дегенеративная (патологическая) близорукость высокой степени», «миопическая макулярная дегенерация» и «миопическая макулопатия» как синонимы, а для их классификации использовать систему ATN (она достаточно компактна и при этом позволяет охарактеризовать все три составляющие заболевания – атрофическую, тракционную и неоваскулярную).

### 1.6. Клиническая картина заболевания или состояния (группы заболеваний или состояний)

Патологическая близорукость обычно дебютирует в очень раннем детстве и прогрессирует [4]. Первым симптомом миопии является ухудшение остроты зрения вдаль, при этом у большинства детей с миопией бинокулярные функции сохранены. Изменений со стороны переднего отрезка глаза не выявляется. Оптические среды прозрачны. На глазном дне могут обнаруживаться перипапиллярные изменения и характерные дистрофические изменения периферии сетчатки, патологии макулярной области не наблюдаются.

Признаки ММД возникают по мере прогрессирования миопии и проявляются в детском возрасте только при врожденной миопии (лаковые трещины, монетовидные кровоизлияния и неоваскулярные мембраны); в подростковом возрасте (после 14 лет) при врожденной и раноприобретенной миопии; при так называемой школьной миопии миопическая макулопатия встречается только у взрослых, обычно после 30 лет [1, 40]. Установлено, что вероятность снижения зрения вследствие ММД резко возрастает у миопов с аксиальной длиной  $\geq 26$  мм экспоненциально увеличиваясь с возрастом:

#### Риск нарушения зрения в зависимости от осевой длины и сферического эквивалента по возрастным категориям (по J.W.L. Tideman et al., 2016 [41])

Возрастная категория	Отношение шансов (95% ДИ)	
	< 60 лет	$\geq 60$ лет
Осевая длина, мм		
< 24	1 (референтное значение)	1 (референтное значение)
От 24 до < 26	0,95 (0,51 – 1,80)	0,65 (0,29 – 1,48)
От 26 < 28	2,01 (0,88 – 4,62)	3,07 (1,26 – 7,49)
От 28 < 30	11,01 (5,23 – 23,20)	9,69 (3,06 – 30,71)
$\geq 30$	24,69 (11,02 – 55,31)	93,62 (38,35 – 228,55)
Сферический эквивалент, дптр		



От -0,5 до > -3,0	0,69 (0,34 – 1,43)	0,92 (0,62 – 1,35)
От -3,0 до > -6,0	1,42 (0,66- 3,05)	1,71 (1,07 – 2,74)
От -6,0 до > -10,0	2,95 (1,35 – 6,42)	5,54 (3,12 – 9,85)
От -10,0 до > -15,0	6,79 (2,87 – 16,06)	7,77 (3,36 – 17,99)
≤ -15	27,85 (11,34 – 68,37)	87,63 (34,50 – 222,58)

При этом следует учитывать, что у отдельных пациентов возможны индивидуальные особенности, оказывающие влияние на корреляцию между осевой длиной глаза и степенью миопии [42]. Среди факторов, участвующих в «маскировке» осевого удлинения глаза, оптическая сила хрусталика и роговицы, а также рост (длина тела) человека [43 - 45]. Этот факт подчёркивает важность биометрического исследования в комплексном обследовании пациентов с миопией. При этом следует учитывать продолжающееся удлинение оси глаза у взрослых с близорукостью высокой степени: по данным недавнего когортного исследования (1877 пациентов, в т.ч. 1357 женщин; средний возраст 62,1 года; среднее значение ПЗО 29,66 мм) увеличение осевой длины составило в среднем 0,05 мм/год (со стандартным отклонением 0,24 мм/год), а факторами риска более выраженного прироста показателя явились женский пол, возраст менее 40 лет, длина ПЗО  $\geq 28,15$  мм, МКОЗ  $< 20/400$  по Снеллену ( $< 0,05$  в десятичной системе), наличие миопической макулопатии и предшествующая хориоидальная неоваскуляризация [46].

У взрослых пациентов с миопией широко распространены перипапиллярные изменения глазного дна, среди которых принято выделять световые дуговые рефлексы, миопические конусы (подразделяются на серповидный конус, собственно конус и круговой конус или ложную стафилому). Для дегенеративной миопии характерно формирование истинной стафиломы - выпячивания заднего отрезка глаза, являющегося задней склерэктазией. Распространённость истинных стафилом возрастает от 1,4% в глазах с осевой длиной 26,5 - 27,4мм до 71,4% при ПЗО 33,5 - 36,6мм [47]. Классификация В.Ж. Curtin (1977 [38]) выделяет первичные стафиломы (типы I – V: I – задняя, II – макулярная, III – перипапиллярная, IV – назальная, V – нижняя стафилома), а также комбинированные стафиломы (типы VI – X, которые по мнению современных исследователей [48] являются разновидностями стафилом I типа). Как ранее не зарегистрированный тип задней стафиломы, при котором зачастую обнаруживаются атрофические изменения пигментного эпителия и фовеальная отслойка сетчатки, приводящие к снижению остроты зрения, расценивается сейчас "куполообразная макула" (dome-shaped macula) [49]. В настоящее время считается, что именно наличие задней стафиломы является наряду с удлинением осевой длины глаза ключевым дифференцирующим фактором между высокой и патологической миопией [14].

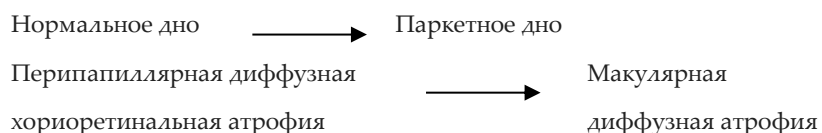
Среди патологических изменений макулярной области при дегенеративной миопии «паркетное» глазное дно, «лаковые» трещины (разрыв в мембране Бруха, ретинальном пигментном эпителии и хориокапиллярах линейной или звездчатой формы), диффузная и очаговая хориоретинальная атрофия, мХНВ и макулярная атрофия, а также различные варианты тракционных изменений.

Варианты прогрессирования патологических изменений наглядно демонстрирует следующая схема [50]:

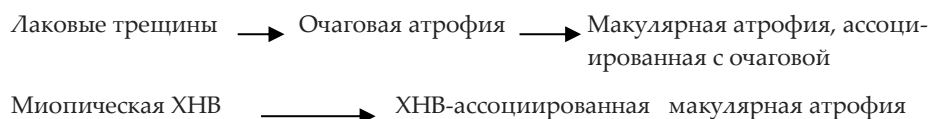


Кроме того, описаны следующие паттерны прогрессирования миопической макулопатии.

1. Изменения, ассоциированные с прогрессирующим истончением хориоидеи [50]:



2. Изменения, ассоциированные с формированием и расширением отверстий в мембране Бруха [51]:



Морфологически мХНВ представляет собой неоваскулярную мембрану 2-го типа («классическую»), которая чаще локализуется субфовеально (в 58–74% располагается под фовеа и имеет размер меньше половины диска зрительного нерва), реже - в пределах 100–300 мкм от фовеолы. Может сопровождаться фокальной отслойкой сетчатки и кровоизлияниями, отложение твердого экссудата возможны, но не характерны [52 - 54].

Хорошо изучено естественное развитие мХНВ. Активность мХНВ обычно выражена меньше, чем при неоваскулярной возрастной макулярной дегенерации. Возможны спонтанные ремиссии активности, однако сама регрессивная неоваскулярная мембрана и окружающая атрофия прогрессируют и расширяются, что может вызвать прогрессирующую потерю функций. Ранее для описания исхода мХНВ активно применялся термин «пятно Фукса», однако с внедрением в клиническую практику ОКТ, позволяющей детально изучать морфологию макулы, он постепенно утрачивает свою актуальность. Визуальный прогноз мХНВ определяется возрастом дебюта: пациенты в возрасте старше 40 лет имеют худший прогноз. Участки хориоретинальной атрофии являются наиболее значимыми факторами плохого долгосрочного визуального прогноза, а пожилой возраст и большая площадь мХНВ взаимосвязаны с началом атрофии. В целом функциональный прогноз неблагоприятен: отмечено увеличение удельного веса пациентов с МКОЗ <0,1 с 29,6% до 96,3% за 10 лет наблюдения. Вероятность развития мХНВ в контралатеральном глазу у пациентов с двусторонней высокой миопией составляет 35% в течение 8 лет [52, 55 - 57]. Наиболее частыми причинами снижения зрения у пациентов с мХНВ, получающих анти-VEGF терапию, в отдалённом периоде являются фиброз, атрофия и формирование макулярного разрыва, частота развития которых в течение пяти лет после начала лечения составляет 34%, 26% и 8% соответственно [58].

Специфические тракционные изменения макулы были впервые описаны в 1997 году: Takano и Kishi впервые выявили и сообщили, что фовеальная отслойка сетчатки и миопический макулярный ретиношизис (МРШ) наблюдались в глазах с высокой миопией до развития отслойки сетчатки (ОС) с макулярным разрывом (МР) [59]. В 2004 году Pannozzo и Mercanti [60] предложили объединить все патологические признаки, вызванные тракцией в условиях миопии, под названием «миопическая тракционная макулопатия» (МТМ). Патогенетические механизмы и подходы к лечению МТМ продолжают активно изучаться.

Система стадирования МТМ (MSS, см. раздел 1.5.6.) определяет эволюцию заболевания в двух направлениях, перпендикулярном сетчатке (стадии 1–4) и тагенциальном (по касательной к сетчатке и центральной ямке, этапы А–С). Наружные ламеллярные разрывы могут встречаться на 2, 3 и 4 стадиях, тогда как наличие эпиретинальных аномалий возможно на каждой стадии. МТМ может развиваться от стадии 1 к стадии 4 и от этапа А к С одновременно или раздельно. Среднее время, необходимое для перехода от одной стадии к другой, колеблется от недель до 18 месяцев [17].

При МРШ и ламеллярных МР, а также сквозных МР не осложнённых развитием ОС зачастую сохраняются относительно высокие зрительные функции. При этом МО в глазах с патологической близорукостью имеют тенденцию к развитию ОС, в отличие от идиопатических МР в глазах без миопии. Таким образом, МР и связанная с макулярным разрывом отслойка сетчатки (МРОС) являются серьезными осложнениями, ассоциированными с патологической миопией [61]

Другим специфическим клиническим состоянием, характерным для патологической близорукости, является ассоциированная с миопией глаукомоподобная оптическая нейропатия, которая характеризуется потерей нейроретинального ободка и увеличением

экскавации диска зрительного нерва, и возникающая на глазах с высокой степенью миопии с формированием вторичного макродиска (диск зрительного нерва большого размера с увеличенной экскавацией, нормальным объёмом нейроретинального пояса, нормальным полем зрения и нормальным внутриглазным давлением. [62, 63]) или перипапиллярной дельта-зоны (определяется в области между перипапиллярным кольцом (являющимся продолжением мягкой мозговой оболочки зрительного нерва) и линией слияния твердой мозговой оболочки зрительного нерва с задней частью склеры [64]) при нормальном внутриглазном давлении.

Также известно, что по мере увеличения степени близорукости повышается и вероятность развития многих патологических состояний [65]:

Коэффициент повышения вероятности развития осложнений			
Сферический эквивалент миопии, дптр	Катаракта	Отслойка сетчатки	Глаукома
От -1,00 до -3,00	2,3	3,1	2,3
От -3,00 до -5,00	3,1	9,0	3,3
От -5,00 до -8,00	5,5	21,5	3,3
Свыше -8,00	-	44,2	-

## 2. Диагностика

**Критерии установления диагноза ММД:** сочетание специфических изменений глазного дна (макулопатии равной или более тяжелой, чем диффузная хориоретинальная атрофия, либо задней стафиломы) с подтверждённой миопической рефракцией (на основании исследования в условиях циклоплегии - значения сферэквивалента рефракции, соответствующие миопической рефракции в 0,5 дптр и сильнее) у пациентов любого возраста. В подавляющем большинстве случаев ММД диагностируется у взрослых при сферическом эквиваленте рефракционной ошибки  $\geq 8,00$  дптр или осевой длине глазного яблока  $\geq 28,0$  мм..

- **Рекомендуется** пациентам с ММД или риском её развития проводить прием (осмотр, консультация) врача-офтальмолога первичный (B01.029.001), прием (осмотр, консультация) врача-офтальмолога повторный (B01.029.002) не реже 1 раза в 12 месяцев с применением диагностических исследований в следующем порядке: выявление миопии, оценка ее степени, оценка выраженности функциональных нарушений, выявление ретинальных изменений с целью диагностики и мониторинга ММД с последующим определением тактики коррекции и лечения [66 - 69].

**Уровень убедительности рекомендаций С (уровень достоверности доказательств –5)**

**Комментарии:** к группе риска возникновения и прогрессирования ММД следует относить пациентов с миопией любой степени (в том числе перенёсших рефракционные вмешательства и не имеющих документального подтверждения предоперационного состояния) при наличии существенного увеличения размеров глаза (длина ПЗО глазного яблока более 26 мм) [41]. Для пациентов с миопией высокой степени, но без признаков патологической миопии, рекомендуются осмотры, которые должны включать детальный осмотр глазного дна, включая дальнюю периферию и ОКТ, каждые 6-12 месяцев [70]. В случае развития ХНВ или других осложнений частота наблюдения может быть увеличена, что определяется лечащим врачом исходя из схемы лечения [71].

### 2.1. Жалобы и анамнез

- **Рекомендуется** сбор жалоб и анамнеза (A01.26.001) всем пациентам с ММД или высоким риском её развития не реже 1 раза в 12 месяцев с целью выявления наличия функциональных расстройств, определения дальнейшей тактики обследования, коррекции и лечения.

**Уровень убедительности рекомендаций С (уровень достоверности доказательств – 5)**

**Комментарии:** при близорукости пациенты предъявляют жалобы на снижение остроты зрения вдаль (в случаях близорукости высокой степени, врожденной и осложнённой – на снижение остроты зрения вдаль и вблизи). При ММД возможны жалобы на искривление прямых линий (метаморфопсии), выпадение букв при чтении. При рубцовых или атрофических изменениях макулы пациенты предъявляют жалобы на значительное снижение остроты зрения, невозможность чтения, обусловленные органическим поражением фоторецепторов. При наличии витреоретинальных тракций пациента могут беспокоить фотопсии (сверкающие «огоньки», «молнии», «искры» и т.п.), многочисленные плавающие помутнения, появление «занавеса» или «облака» в поле зрения. Возникновение фотопсий связано с физическим тракционным воздействием стекловидного тела на сетчатку. Плавающие помутнения представляют собой непрозрачные структуры, такие как кровь, глиальные клетки, отделенные от ДЗН или сгусток из коллагеновых волокон, способные отбрасывать тень на сетчатку.

Анамнез заболевания – время обнаружения близорукости. Когда назначены первые очки. Когда назначены последние очки, какие. Динамика рефракции (по данным предыдущих исследований, по ранее выписанным очкам, со слов пациента). Какое лечение получал ранее.

Анамнез жизни – семейный анамнез по миопии. Ранее перенесенные заболевания. Наличие других заболеваний и аллергии. Особенности зрительной нагрузки, занятий физкультурой, спортом и иной деятельности. Особенности местности проживания. Время, проводимое на свежем воздухе [52, 67 – 68, 72 - 73].

**Уровень убедительности рекомендаций С (уровень достоверности доказательств – 5)**

## 2.2. Физикальное обследование

- **Не рекомендуется** физикальное обследование пациентам с целью диагностики и лечения ММД [33].

**Уровень убедительности рекомендаций С (уровень достоверности доказательств – 5)**

*Комментарии:* необходимо направлять к профильным специалистам за консультацией пациентов с сопутствующими, в том числе, системными заболеваниями и факторами риска различных осложнений перед проведением консервативного, лазерного или хирургического лечения с целью выявления возможных противопоказаний к данным видам лечения и минимизирования риска осложнений. Выбор профиля специалиста (терапевт, отоларинголог, стоматолог, эндокринолог и др.) определяется в зависимости от сопутствующего системного заболевания и фактора риска системных осложнений.

## 2.3. Лабораторные диагностические исследования

- **Не рекомендуется** лабораторное обследование пациента с целью диагностики ММД.

**Уровень убедительности рекомендаций С (уровень достоверности доказательств – 5)**

*Комментарии:* диагностических критериев ММД на основании данных клинического лабораторного обследования не существует.

- **Рекомендуется** клинический анализ крови, биохимический анализ крови общетерапевтический (исследование уровня общего белка в крови, исследование уровня глюкозы в крови, исследование уровня мочевины в крови, исследование уровня креатинина в крови, исследование уровня общего билирубина в крови, исследование уровня связанного (конъюгированного) билирубина в крови, определение активности аспаратаминотрансферазы в крови, определение активности аланинаминотрансферазы в крови, определение активности щелочной фосфатазы в крови, исследование уровня холестерина в крови, исследование уровня холестерина липопротеинов низкой плотности в крови, исследование уровня триглицеридов в крови, коагулограмма (ориентировочное исследование системы гемостаза), общий (клинический) анализ мочи, определение антител к бледной трепонеме (*Treponema pallidum*) иммуноферментным методом (ИФА) в крови, определение антигена (HbsAg) вируса гепатита В (*Hepatitis B virus*) в крови, определение антител к вирусу гепатита С (*Hepatitis C virus*) в крови, определение рибонуклеиновой кислоты (РНК) вируса иммунодефицита человека методом полимеразной цепной реакции (ПЦР) пациентам с ММД при подготовке к хирургическому лечению или госпитализации с иной целью с кратностью в соответствии с действующими федеральными, региональными и локальными нормативными документами для оценки общего статуса, выявления сопутствующих заболеваний и возможных противопоказаний к данным видам лечения, минимизирования риска осложнений [74 - 77].

**Уровень убедительности рекомендаций С (уровень достоверности доказательств – 5)**

*Комментарии:* обследование проводится на основании добровольного согласия (санитарно-эпидемиологические правила СП 3.1.5.2826-10 «Профилактика ВИЧ-инфекции»). Выбор лабораторного исследования определяется в зависимости от наличия у пациента сопутствующего системного заболевания и фактора риска системных осложнений [75]. Дополнительное лабораторное исследование назначается в зависимости от наличия и особенностей течения у пациента сопутствующего системного заболевания и фактора риска системных осложнений. Рекомендуется направлять на лабораторное исследование пациентов с сопутствующими системными заболеваниями и факторами риска системных осложнений до выполнения лазерного или хирургического лечения с целью выявления возможных противопоказаний к данным видам лечения.

## 2.4. Инструментальные диагностические исследования

- **Рекомендуется** визометрия (A02.26.004) без коррекции, в имеющихся очках и с оптимальной коррекцией у пациентов с ММД или высоким риском её развития с целью оценки остроты зрения [2, 78, 79].

**Уровень убедительности рекомендаций С (уровень достоверности доказательств – 5)**

*Комментарии:* стандартным методом является оценка остроты зрения в десятичной системе с помощью таблиц Сивцева-Головина или проектора знаков; при наличии технической возможности может применяться визометрия с использованием таблиц ETDRS, поскольку данный метод обладает большей чувствительностью при поражениях макулы.

- **Рекомендуется** рефрактометрия (A03.26.008) в естественных условиях путем определения рефракции с помощью набора пробных линз (A02.26.013) и/или авторефрактометрии с узким зрачком (A12.26.016) и/или скиаскопии (A02.26.014) пациентам с ММД или высоким риском её развития с целью определения динамической рефракции глаза, выявления и мониторинга миопии [2, 79 - 82].

**Уровень убедительности рекомендаций С (уровень достоверности доказательств – 5)**

*Комментарии:* субъективное исследование рефракции предполагает определение наименьшей отрицательной линзы, с которой достигается максимальная корригированная острота зрения (МКОЗ) [2, 82].

- **Рекомендуется** объективная рефрактометрия (A03.26.008) в условиях циклоплегии, вызванной инстилляцией в конъюнктивальную полость препарата из группы м-холиноблокаторов, методом авторефрактометрии, скиаскопии (A02.26.014) и/или субъективное определение рефракции с помощью набора пробных линз (A02.26.013) пациентам с ММД или высоким риском её развития и подозрением на прогрессирование миопической рефракции с целью определения и мониторинга статической рефракции глаза и степени миопии [2, 79 - 82].

**Уровень убедительности рекомендаций С (уровень достоверности доказательств – 5)**

*Комментарии:* 0,5-1% тропикамид вызывает менее глубокую циклоплегию, чем 1% циклопентолат [83, 84].

- **Рекомендуется** биомикроскопия глаза (A03.26.001) пациентам с ММД или высоким риском её развития при диагностике заболевания, динамическом наблюдении и контроле за лечением с целью оценки состояния сред и структур глаза [85, 86];

**Уровень убедительности рекомендаций С (уровень достоверности доказательств – 5)**

- **Рекомендуется** ультразвуковая биометрия глаза (A04.26.004) или оптическая биометрия глаза (A05.26.007) с определением ПЗО, поперечного диаметра глаза (A12.26.017) пациентам с ММД или высоким риском её развития и подозрением на прогрессирование миопической рефракции с целью диагностики и контроля за течением (скоростью прогрессирования) близорукости [85, 87 - 91].

**Уровень убедительности рекомендаций С (уровень достоверности доказательств – 5)**

*Комментарии:* с помощью ультразвукового или оптического аппарата проводят оценку ПЗО. Определение ПЗО рекомендуется в качестве основного метода исследования. Определение поперечного диаметра рекомендуется в качестве дополнительного метода исследования.

*Длина ПЗО  $\geq$  26 мм ассоциирована с повышенным риском снижения зрения и должна вызывать настороженность [41].*

*Удлинение оси глаза при близорукости высокой степени у взрослых пациентов может продолжаться, а факторами риска более выраженного прироста показателя являются женский пол, возраст менее 40*

лет, длина ПЗО  $\geq 28,15$  мм, МКОЗ  $< 0,05$ , наличие миопической макулопатии и предшествующая хориоидальная неоваскуляризация [46].

Необходимость и частота проведения ультразвукового исследования определяется врачом-офтальмологом в зависимости от особенностей течения заболевания.

- **Рекомендуется** ультразвуковое исследование глаз (А04.26.002) пациентам с ММД или высоким риском её развития с подозрением на наличие изменений со стороны оболочек глаза и/или стекловидного тела с целью выявления задней стафиломы склеры, проявлений МТМ, оценки состояния сред и оболочек глаза (включая случаи недостаточной прозрачности оптических сред) [85, 86, 91].

#### **Уровень убедительности рекомендаций С (уровень достоверности доказательств – 5)**

**Комментарии:** основными методами являются двухмерная (В-сканирование) и одномерная (А-сканирование) эхография [92].

Необходимость и частота проведения ультразвукового исследования определяется врачом-офтальмологом в зависимости от особенностей течения заболевания.

- **Рекомендуется** биомикротография глазного дна с помощью фундус-камеры (А03.26.005.001) (при наличии технической возможности) в условиях медикаментозного мидриаза (с использованием препарата из группы м-холиноблокаторов или офтальмологических средств диагностики (м-холиноблокатор+альфа-адреномиметик)) всем пациентам с ММД или высоким риском её развития при диагностике заболевания, динамическом наблюдении и контроле за лечением с целью объективизации лечебно-диагностического процесса [34].

#### **Уровень убедительности рекомендаций С (уровень достоверности доказательств – 4)**

**Комментарии:** необходимость и частота биомикротографирования глазного дна с помощью фундус-камеры определяется врачом-офтальмологом в зависимости от особенностей течения заболевания. Целесообразно выполнение ультраширокоугольной фоторегистрации глазного дна [34, 93].

- **Рекомендуется** исследование глазного дна на аутофлуоресценцию (А03.26.022) (при наличии технических возможностей) пациентам с подозрением на поражение ретинального пигментного эпителия при диагностике заболевания, динамическом наблюдении и контроле за лечением с целью выявления и мониторинга динамики заболевания [94].

#### **Уровень убедительности рекомендаций С (уровень достоверности доказательств – 3)**

**Комментарии:** необходимость и частота проведения аутофлуоресценции определяется врачом-офтальмологом в зависимости от особенностей течения заболевания. У пациентов с мХНВ через 1 год после её выявления следует периодически проводить исследование на аутофлуоресценцию глазного дна для выявления мХНВ-ассоциированной макулярной атрофии [95].

- **Рекомендуется** флуоресцентная ангиография глаза (ФАГ, А03.26.006) в условиях медикаментозного мидриаза (с использованием препарата из группы м-холиноблокаторов или офтальмологических средств диагностики (м-холиноблокатор+альфа-адреномиметик)) пациентам с ММД или высоким риском её развития в случае необходимости уточнения наличия и/или степени активности мХНВ (при наличии технических возможностей) при диагностике заболевания, динамическом наблюдении и контроле за лечением с целью дифференциальной диагностики заболевания, уточнения наличия ХНВ, выявления дополнительных критериев её активности и принятия решения о тактике лечения [96].

#### **Уровень убедительности рекомендаций А (уровень достоверности доказательств – 2)**

**Комментарии:** необходимость и частота ФАГ определяется врачом-офтальмологом в зависимости от особенностей течения заболевания; в отдельных случаях рекомендуется проведение ФАГ через 1 месяц после начала анти-VEGF-терапии: исчезновение просачивания

красителя является более ранним и точным маркером снижения активности мХНВ, чем признаки, выявляемые с помощью ОКТ или ОКТ-ангиографии [96].

- **Рекомендуется** ангиография глазного дна с индоцианином зеленым (ИЗАГ, А06.26.008) в условиях медикаментозного мидриаза (с использованием препарата из группы м-холиноблокаторов или офтальмологических заболеваний средств диагностики (м-холиноблокатор+альфа-адреномиметик)) пациентам с ММД или высоким риском её развития в случае необходимости уточнения наличия и/или степени активности мХНВ (при наличии технических возможностей) при диагностике заболевания, динамическом наблюдении и контроле за лечением с целью дифференциальной диагностики заболевания, уточнения наличия ХНВ, выявления дополнительных критериев её активности и принятия решения о тактике лечения [71].

#### **Уровень убедительности рекомендаций А (уровень достоверности доказательств – 2)**

**Комментарии:** необходимость и частота ИЗАГ определяется врачом-офтальмологом в зависимости от особенностей течения заболевания; метод может быть более чувствительным для выявления мХНВ, поскольку просачивание из сосудов при патологической миопии обычно менее заметно, чем при возрастной макулярной дегенерации, и его можно пропустить при выполнении ФАГ.

- **Рекомендуется** оптическое исследование сетчатки с помощью компьютерного анализатора (А03.26.019, оно же – оптическая когерентная томография, ОКТ) (при наличии технических возможностей) пациентам с ММД или высоким риском её развития при диагностике заболевания, динамическом наблюдении и контроле за лечением не реже 1 раза в 12 месяцев с целью выявления изменений глазного дна, признаков активности мХНВ, определения тактики ведения пациента, оценки результатов лечения [95].

#### **Уровень убедительности рекомендаций А (уровень достоверности доказательств – 1)**

**Комментарии:** при оценке активности мХНВ, определении показаний к лечению интравитреальным введением лекарственного средства, препятствующего новообразованию сосудов, следует оценивать количественные и качественные параметры томограммы; пациенты с впервые выявленным диагнозом, начинающие анти-VEGF терапию, должны проходить ОКТ ежемесячно в течение первых 3 месяцев, а затем каждые 2–3 месяца, при отсутствии рецидивов в течение года, возможно ещё больше увеличить интервал: частота наблюдения после первого года лечения – каждые 6 месяцев. При этом пациентам следует рекомендовать обращаться на внеочередное обследование при появлении новых жалоб или изменении симптомов [95].

ОКТ является основным методом диагностики и мониторинга МТМ. Минимальная кратность проведения исследований составляет 1 раз в 12 месяцев при миопическом макулошизисе, 1 раз в 6 месяцев при ламеллярном МР и 1 раз в 3 месяца при сквозном МР с высокими зрительными функциями. Она определена исходя из рекомендаций [17], учитывающих, что среднее время развития следующей стадии МТМ постепенно уменьшается и составляет соответственно 20 месяцев от стадии 1 до стадии 2, 12 месяцев от стадии 2 к стадии 3 и 3 месяца от стадии 3 к стадии 4. Решение об оптимальной кратности мониторинга принимает лечащий врач, учитывая особенности каждого конкретного клинического случая. Пациент должен быть проинформирован о симптомах, требующих обращения за неотложной помощью.

- **Рекомендуется** оптическое исследование сетчатки с помощью компьютерного анализатора в режиме ангиографии (оно же – оптическая когерентная томография в режиме ангиографии, ОКТ-А) (при наличии технических возможностей) пациентам с ММД или высоким риском её развития в диагностически сложных случаях с целью подтверждения наличия мХНВ и/или оценки её активности, на этапе диагностики, в ходе регулярного динамического наблюдения и контроля за лечением с целью морфометрической оценки мХНВ, сосудистых мальформаций с учетом сегментации структур глазного дна [97].

#### **Уровень убедительности рекомендаций С (уровень достоверности доказательств – 5)**



**Комментарии:** необходимость и частота ОКТ-А определяется врачом-офтальмологом в зависимости от особенностей течения заболевания; целесообразно проведение ОКТ-А через 1 месяц после начала анти-VEGF-терапии (при отсутствии возможности выполнения ФАГ) для оценки активности мХНВ (уменьшение мХНВ по данным ОКТ-А является хорошим маркером, показывающим эффективность лечения, однако кровоток, обнаруженный с помощью ОКТ-А, имеет тенденцию сохраняться после того, как мХНВ становится неактивной и даже в её атрофической стадии) [95].

- **Рекомендуется** офтальмотонометрия (A02.26.015) пациентам с ММД или высоким риском её развития с целью выявления и мониторинга сопутствующих патологических изменений [98].

#### **Уровень убедительности рекомендаций С (уровень достоверности доказательств – 4)**

**Комментарии:** для измерения внутриглазного давления проводят: тонометрию по Маклакову (под местной анестезией); пневмотонометрию (используют для скрининга); импрессионную тонометрию с помощью офтальмотонометров типа I-care, тонометрию по Гольдману (под местной анестезией); пальпаторное ориентировочное измерение (при неосуществимости перечисленных выше методов).

При высоких значениях ВГД у пациентов с прогрессирующей близорукостью (24-28 мм рт. ст. по Маклакову) необходимо проведение кератопахиметрии (A03.26.011).

- **Рекомендуется** периметрия статическая (A02.26.005) и компьютерная периметрия (A03.26.020) (при наличии технических возможностей) пациентам с ММД или высоким риском её развития в случае необходимости углубленного анализа функциональных нарушений при диагностике заболевания, динамическом наблюдении и контроле за лечением с целью оценки световой чувствительности, дефектов поля зрения [2, 86].

#### **Уровень убедительности рекомендаций С (уровень достоверности доказательств – 5)**

**Комментарии:** при миопии менее 5,0 дптр (с астигматизмом не выше 3,0 дптр) периметрию проводят без коррекции, более 5,0 дптр – с меньшей коррекцией, чем для дали (учитывают влияние на поле зрения очковой оправы).

При выявлении отклонений от нормы может потребоваться консультация специалиста по глаукоме, так как риск развития первичной открытоугольной глаукомы повышен, а оценка параметров диска зрительного нерва зачастую затруднена [70]. В настоящее время описана и продолжает изучаться так называемая «глаукомоподобная оптическая нейропатия, связанная с близорукостью», проявляющаяся утратой нейроретинального ободка и увеличением экскавации на глазах с высокой степенью миопии при нормальных значениях офтальмотонуса [61].

Необходимость и частота компьютерной периметрии определяется врачом-офтальмологом в зависимости от особенностей течения заболевания.

- **Рекомендуется** электроретинография (A05.26.001) (при наличии технических возможностей) пациентам с ММД или высоким риском её развития в случае необходимости углубленного анализа функциональных нарушений с целью оценки электрической активности сетчатки [99].

#### **Уровень убедительности рекомендаций С (уровень достоверности доказательств – 5)**

**Комментарии:** необходимость и частота электроретинографии определяется врачом-офтальмологом в зависимости от особенностей течения заболевания.

## **2.5. Иные диагностические исследования**

- **Рекомендуется** флюорография легких (A06.09.006) или флюорография легких цифровая (A06.09.006.001), или рентгенография легких (A06.09.007), или рентгенография легких цифровая (A06.09.007.002) пациентам с ММД на этапе подготовки к интравитреальному введению лекарственных препаратов либо госпитализации с иной целью с кратностью в соответствии с действующими нормативными документами федерального, регионального и

локального уровня для оценки общего статуса, выявления сопутствующих заболеваний и возможных противопоказаний к данным видам лечения, минимизирования риска осложнений [74 - 77].

**Уровень убедительности рекомендаций С (уровень достоверности доказательств – 5)**

- **Рекомендуется** регистрация электрокардиограммы (А05.10.006) с расшифровкой, описанием и интерпретацией электрографических данных пациентам с ММД на этапе подготовки к интравитреальному введению лекарственных препаратов либо госпитализации с иной целью с кратностью в соответствии с действующими нормативными документами федерального, регионального и локального уровня для оценки общего статуса, выявления сопутствующих заболеваний и возможных противопоказаний к данным видам лечения, минимизирования риска осложнений [74 - 77].

**Уровень убедительности рекомендаций С (уровень достоверности доказательств – 5)**

## 3. Лечение

### 3.1. Оптическая коррекция

- **Рекомендуется** оптическая коррекция: подбор очковой коррекции зрения (A23.26.001), подбор контактной коррекции зрения (A23.26.002) пациентам с ММД или высоким риском её развития (при появлении у пациента жалоб, выявлении выраженного несоответствия имеющихся средств коррекции зрительным функциям пациента) с целью компенсации рефракционных и функциональных нарушений на каждом этапе наблюдения [2, 78, 82].

**Уровень убедительности рекомендаций А (уровень достоверности доказательств – 1)**

*Комментарии:* при назначении оптической коррекции учитывают: степень миопии, состояние аккомодации, конвергенции и бинокулярного зрения. Очковая коррекция миопии может быть реализована в виде монофокальных очков, бифокальных и прогрессивных очков, очков корригирующих индивидуальных с трансфокальными линзами для коррекции центрального зрения и перифокальным усилением преломления на периферии, альтернирующей анизокоррекции [2, 78, 100].

### 3.2. Функциональное лечение

- **Рекомендуется** назначение лечебно-оздоровительного режима при заболеваниях органа зрения (A25.26.003): физическая активность, преимущественно активность на свежем воздухе (плавание, бадминтон, теннис, гимнастика, танцы, медленный бег на средние дистанции и другие) пациентам с прогрессирующей близорукостью с целью оптимизации рефрактогенеза [72, 101].

**Уровень убедительности рекомендаций А (уровень достоверности доказательств – 1)**

- **Не рекомендуются** при миопии, сопровождающейся ПВХРД, физические упражнения, связанные с прыжками и поднятием тяжести, бег на время, кувьрки, подтягивание с целью предотвращения развития осложнений, снижающих зрительные функции [2, 102, 103].

**Уровень убедительности рекомендаций С (уровень достоверности доказательств – 5)**

### 3.3. Лазерное лечение

- **Рекомендуется** фокальная лазерная коагуляция глазного дна (A22.26.009) под местной анестезией (с использованием раствора местного анестетика, в том числе, включая фиксированные комбинации) в условиях медикаментозного мидриаза (с использованием препарата из группы м-холиноблокаторов или офтальмологических заболеваний средств диагностики (м-холиноблокатор+альфа-адреномиметик)) пациентам с мХНВ в случае экстрафовеального расположения неоваскулярной мембраны и невозможности проведения лечения интравитреальным введением лекарственных средств, препятствующих новообразованию сосудов, с целью разрушения патологических сосудов, стабилизации или повышения корригированной остроты зрения [52, 104].

**Уровень убедительности рекомендаций В (уровень достоверности доказательств – 2)**

*Комментарии:* в случае проведения лазеркоагуляции новообразованных сосудов следует учитывать высокий риск развития хориоретинальной атрофии, а также риск рецидива мХНВ. Перед проведением лазерной коагуляции необходимо точное определение размера и локализации мХНВ на основании результатов комплексного обследования, включающего ФАГ, ОКТ, возможно ОКТ-А. Проведение фокальной лазеркоагуляции глазного дна при мХНВ уступает по эффективности интравитреальному введению лекарственного средства, препятствующего

новообразованию сосудов, требует регулярного динамического наблюдения пациента после вмешательства.

Возможность и целесообразность повторного проведения процедуры определяется лечащим врачом.

- **Рекомендуется** фотодинамическая терапия в условиях медикаментозного мидриаза (с использованием препарата из группы м-холиноблокаторов или офтальмологических заболеваний средств диагностики (м-холиноблокатор+альфа-адреномиметик)) в случаях мХНВ, резистентных к лечению лекарственными средствами, препятствующими новообразованию сосудов, с целью индуцирования окклюзии патологических сосудов, стабилизации или повышения корригированной остроты зрения [52, 105].

#### **Уровень убедительности рекомендаций С (уровень достоверности доказательств – 5)**

**Комментарии:** фотодинамическую терапию возможно проводить в качестве альтернативного метода либо в сочетании с интравитреальным введением лекарственного средства, препятствующего новообразованию сосудов. Исследование VIP показало, что ФДТ лучше, чем плацебо, снижала вероятность умеренной потери зрения через 12 месяцев; однако к 24 месяцам статистически значимой разницы между группами лечения не было [106].

Возможность и целесообразность повторного проведения процедуры определяется лечащим врачом.

### **3.4. Хирургическое лечение**

- **Рекомендуется** интравитреальное введение лекарственных препаратов (А16.26.086.001) (в условиях операционной, под местной анестезией с использованием раствора местного анестетика, после обработки кожи век, области вокруг глаз и глазной поверхности раствором бактерицидного средства – антисептика и дезинфицирующего средства – широкого спектра действия) из группы лекарственных средств, препятствующих новообразованию сосудов – ранибизумаба\*\* [107 - 109] или афлиберцепта\*\* [110, 111] - пациентам с мХНВ, с периодичностью инъекций в соответствии с инструкцией по использованию применяемого лекарственного препарата, с целью подавления активности мХНВ, стабилизации или повышения корригированной остроты зрения.

#### **Уровень убедительности рекомендаций В (уровень достоверности доказательств – 2)**

**Комментарии:** в настоящее время интравитреальное введение лекарственных средств, препятствующих новообразованию сосудов (антиангиогенная или анти-VEGF терапия), является терапией первой линии мХНВ.

Ранибизумаб\*\* – это фрагмент гуманизированного антитела к эндотелиальному фактору роста сосудов А (VEGF-А). Избирательно связывается с VEGF-А (VEGF110, VEGF121, VEGF165), предотвращая его взаимодействие с рецепторами на поверхности клеток эндотелия, что приводит к подавлению неоваскуляризации и пролиферации эндотелиальных клеток [112].

Афлиберцепт\*\* – это рекомбинантный гибридный белок, состоящий из фрагментов внеклеточных доменов человеческих рецепторов VEGF, соединенных с Fc-фрагментом человеческого иммуноглобулина G. Действует как растворимый рецептор-ловушка, который связывает VEGF-А и плацентарный фактор роста с более высокой аффинностью, чем их естественные рецепторы, и, таким образом, может ингибировать связывание и активацию рецепторов VEGFR-1 и VEGFR-2 несколькими факторами роста, участвующими в патологическом ангиогенезе [113].

Перспективы терапии напрямую зависят от своевременного её начала и соблюдения оптимального режима инъекций на основе регулярного динамического наблюдения.

При лечении ранибизумабом\*\* рекомендован следующий режим: лечение начинают с одной инъекции (0,5мг/0,05мл) в месяц и продолжают до достижения максимальной стабильной остроты зрения и/или до исчезновения признаков и симптомов заболевания на фоне продолжающегося лечения. Многим пациентам может потребоваться одна или две инъекции в течение первого года лечения. Между введениями препарата в один глаз следует соблюдать интервал не менее 4 недель.

При лечении афлиберцептом\*\* рекомендованная доза – однократная интравитреальная

инъекция (2,0мг/0,05мл). Если результаты остроты зрения и анатомические показатели указывают на сохранение заболевания, возможно введение дополнительных инъекций. Рецидивы должны лечиться как новое проявление заболевания. Интервал между двумя дозами должен составлять не менее одного месяца.

В каждом клиническом случае окончательное решение о показаниях к лечению лекарственными средствами, препятствующими новообразованию сосудов, выборе режима интравитреальных введений принимает врач на основе оценки особенностей клинической картины и течения заболевания. Предупреждение снижения остроты зрения даже при отсутствии ее улучшения следует считать положительным результатом по сравнению с естественным течением заболевания.

При интравитреальном введении лекарственного средства, препятствующего новообразованию сосудов, следует учитывать потенциальный риск осложнений, таких как инфекционный эндофтальмит, неинфекционное внутриглазное воспаление, ятрогенная катаракта, гемофтальм, отслойка сетчатки и другие. Противопоказания к интравитреальному введению ранибизумаба или афлиберцепта:

- повышенная чувствительность к компонентам препарата;
- активные подтвержденные или предполагаемые инфекции глаза или инфекционные процессы периферической локализации;
- детский возраст до 18 лет;
- активный интраокулярный воспалительный процесс;
- беременность и период грудного вскармливания.

• **Рекомендуется** микроинвазивная витреэктомия (A16.26.089) или витреошвартэктомия (A16.26.090) в условиях операционной с применением технологии 23-27G [114 - 117]; под местной анестезией (с использованием инстилляций местных анестетиков). При необходимости проведение анестезии с субтеноновой, пара- или ретробульбарной инъекцией местных анестезирующих средств (при необходимости – с использованием сочетанной анестезии) [118], в условиях медикаментозного мидриаза (с использованием антихолинергических средств и симпатомиметиков) [119]. Проведение обработки кожи век, области вокруг глаз и глазной поверхности антисептиками и дезинфицирующими препаратами (включая препараты йода), с использованием противомикробных и противовоспалительных препаратов [120]. Применение при необходимости сопутствующих манипуляций, включая мембранопилинг (удаление внутренней пограничной мембраны с использованием эндовитреального пинцета после предварительного окрашивания внутренней пограничной мембраны при помощи красителя (трипанового синего)) [115, 116, 121 - 123], временную тампонаду витреальной полости перфторорганической жидкостью, эндовитреальную замену перфторорганической жидкости на силиконовое масло [124], эндовитреальное введение воздуха (предпочтительны системы с автоматическим инфузионным / воздушным клапаном, не требующим дополнительных действий для замены) [117], силикона, газа (предпочтительны системы с функцией автоматического наполнения газом) [125], удаление силикона из витреальной полости пациентам со сквозным МР (при низкой остроте зрения) и/или фовеальной ОС (вследствие разрыва макулы или тракции) с целью восстановления нормальных анатомических соотношений, стабилизации или повышения корригированной остроты зрения [114, 117, 126 - 128].

#### **Уровень убедительности рекомендаций А (уровень достоверности доказательств – 2)**

**Комментарии:** Патогенетические механизмы и подходы к лечению МТМ продолжают активно изучаться. При МРШ и ламеллярных МР, а также сквозных МР не осложнённых развитием ОС зачастую сохраняются относительно высокие зрительные функции. При этом МР в глазах с патологической близорукостью имеют тенденцию к развитию ОС, в отличие от идиопатических МР в глазах без миопии. Таким образом, МР и МРОС являются серьезными осложнениями, ассоциированными с патологической миопией. Витреэктомия через плоскую часть цилиарного тела в настоящее время является основным методом лечения МТМ. При этом остаются нерешённые вопросы, касающиеся показаний и сроков проведения операции, а также её объема и технических особенностей, предпочтительных в различных ситуациях. Известно, что устранение ретинальной тракции с помощью витреэктомии с пилингом внутренней пограничной мембраны (ВПМ)

эффективно разрешает МТМ и предотвращает формирование МР и МРОС. При этом витрэктомия с пилингом ВПМ в 5-20% случаев осложняется развитием МР в послеоперационном периоде. Для профилактики данного осложнения предложена техника пилинга ВПМ, не затрагивающего фовеа. Ранние стадии МТМ без фовеальной отслойки протекают относительно стабильно и бессимптомно и не являются показанием к хирургическому вмешательству. В то же время, прогноз хирургии лучше при её проведении до образования МО, поэтому оптимальные сроки оперативного вмешательства определяются по динамике данных ОКТ и зрительных функций [60, 129]. Есть исследования, продемонстрировавшие эффективность макулярного пломбирования при МТМ, и продолжают изучаться перспективы использования данной техники изолированно или совместно (одномоментно или поэтапно) с витрэктомией, однако широко она в настоящее время не применяется [129, 130].

Врач-офтальмолог, направляющий больного на витреальное вмешательство, должен обращать внимание на несколько моментов:

- степень выраженности патологических изменений для прогнозирования функционального результата операции [131];
- степень помутнения хрусталика для планирования этапной или сочетанной хирургии (микроинвазивная витреоэктомия или витреошвартэктомия в сочетании с ультразвуковой факоэмульсификацией) при сниженной прозрачности оптических сред [132];
- тяжесть общего заболевания, предполагаемая продолжительность жизни пациента, риск анестезии [114].

Для проведения микроинвазивной задней закрытой витреоэктомии или витреошвартэктомии pars plana 23-27G при наличии показаний необходимо применение офтальмологической хирургической системы с использованием наборов 23-27G (предпочтительно 25G) [117] для задней витреоэктомии, или наборов комбинированных. Используются операционный офтальмологический микроскоп с увеличением, фокусом, поступательным вдоль двух осей (X и Y) и вращательным движением (общий шаг, отклонение), контактные или бесконтактные широкоугольные системы визуализации, цифровые системы визуализации, позволяющие интраоперационно получить стереоскопическое изображение в режиме реального времени [126]. Производится сквозной прокол склеры в 3-4 мм от лимба (расстояние отмечается противоположной стороной троакара имеющего метки 3 и 4 мм) с установкой 3 и более клапанных портов 23-27G [117], инфузионной системы [127]. Производится удаление стекловидного тела в центральных отделах с использованием витреотома 23-27G, индукция задней гиалоидной мембраны стекловидного тела, мембранопилинг [121 - 123], использование воздушной или газовой воздушной тампонады, использование офтальмологического силиконового масла [133].

В ходе микроинвазивной задней закрытой витреоэктомии или витреошвартэктомии pars plana 23-27G (предпочтительно 25G) могут быть выполнены удаление эпиретинальной мембраны и пилинг внутренней пограничной мембраны [122, 126]. При наличии макулярного разрыва могут быть произведены различные методики закрытия макулярного разрыва, в том числе использование лоскута внутренней пограничной мембраны (интровертный лоскут, «флоттирующий» лоскут, «свободный» лоскут), применение аутоплазмы, обогащенной тромбоцитами (PRP-технология, АСР-технология) [115, 122]. При сниженной прозрачности оптических сред ввиду помутнения хрусталика возможно проведение ультразвуковой факоэмульсификации с имплантацией интраокулярной линзы [131]. При наличии показаний могут быть выполнены удаление силикона из витреальной полости, эндолазеркоагуляция сетчатки [134], использование временной тампонады перфторорганической жидкости, эндодиатермокоагуляция, эндотампонада офтальмологическим газом (например, гексафторид серы, перфторпропан), перфторорганической жидкостью с последующей заменой на силиконовое масло (с помощью системы офтальмологической хирургической универсальной фако/витрео, одномоментная замена перфторорганической жидкости на силиконовое масло либо последовательная замена перфторорганической жидкости на воздух, а затем на силиконовое масло) [127], и иные манипуляции с использованием операционного офтальмологического микроскопа (в том числе сопряжённого с цифровой системой визуализации) [114]. Подготовка пациента к хирургическому вмешательству осуществляется совместно с врачом-терапевтом. При необходимости назначают консультацию нефролога (при нарушении функции почек), кардиолога (при наличии осложнений со стороны сердечно-сосудистой системы) или других специалистов [132, 135].

Прогнозы при витреоретинальной хирургии МТМ в целом хуже, чем результаты витреоретинальной хирургии на глазах без патологической миопии. Визуальные результаты после

витректомии по поводу МРОС обычно невысокие (< 20/200 по Снеллену). Частота закрытия МР составляет примерно 40% после стандартного пилинга ВПМ при МРОС, но техника перевернутого лоскута ВПМ повышает вероятность закрытия разрыва. Удаление остаточных кортикальных слоёв стекловидного тела и эпиретинальных мембран может снизить вероятность рецидива [60, 129]. Учитывая вероятность развития осложнений, в т.ч. угрожающих необратимой потерей зрительных функций, необходим тщательный послеоперационный мониторинг. Стандартные сроки наблюдения: один день, одна неделя, четыре недели и три месяца после операции; при развитии осложнений кратность осмотров увеличивается [136]. В дальнейшем рекомендуется регулярное диспансерное наблюдение 1 раз в 6-12 месяцев с возможным проведением внеплановых осмотров при появлении любых новых зрительных расстройств [137].

- **Рекомендуются** до и после микроинвазивной витреоектомии (A16.26.089) или витреошвартэктомии (A16.26.090) инстилляций в конъюнктивальную полость противомикробных средств (включая антибиотики, фторхинолоны и противомикробные препараты другие), гипотензивных препаратов (при повышении внутриглазного давления), противовоспалительных препаратов (включая кортикостероиды и нестероидные противовоспалительные препараты), противовоспалительных препаратов в комбинации с противомикробными препаратами при необходимости субконъюнктивальные и/или парабульбарные и/или внутримышечные и/или внутривенные инъекции антибактериальных или противомикробных средств широкого спектра действия (при отсутствии медицинских противопоказаний), включая антибактериальные препараты для системного применения и кортикостероиды для системного применения с целью профилактики послеоперационных осложнений [120, 131, 135].

#### **Уровень убедительности рекомендаций С (уровень достоверности доказательств – 5)**

**Комментарии:** продолжительность инстилляций и инъекций лекарственных препаратов до и после витреоретинального хирургического вмешательства устанавливает врач на основе комплексной оценки клинической картины заболевания, особенностей течения операции и послеоперационного периода [120].

- **Рекомендуется** удаление силиконового масла (или иного высокомолекулярного соединения) из витреальной полости (A16.26.115) (в условиях операционной; под местной анестезией с использованием инстилляций местных анестетиков, при необходимости проведение анестезии с субтеноновой, пара- или ретробульбарной инъекцией местных анестезирующих средств, при необходимости с использованием сочетанной анестезии [118]; в условиях медикаментозного мидриаза (с использованием антихолинергических средств и симпатомиметиков, включая фиксированные комбинации) [119], после обработки кожи век, области вокруг глаз и глазной поверхности, антисептиками и дезинфицирующими препаратами (включая препараты йода) с использованием противомикробных и противовоспалительных средств [120], при необходимости с сопутствующими манипуляциями, включая повторную тампонаду витреальной полости (перфторорганическими жидкостями), эндовитреальную замену перфторорганической жидкости на силиконовое масло [124], эндовитреальное введение воздуха, силиконового масла, газа, в отдаленном периоде после операции микроинвазивной витреоектомии или витреошвартэктомии по поводу МТМ с целью предотвращения осложнений, связанных с чрезмерно длительной эндотампонадой силиконовым маслом [114, 115, 135].

#### **Уровень убедительности рекомендаций С (уровень достоверности доказательств – 5)**

**Комментарии:** продолжительность эндотампонады витреальной полости силиконовым маслом устанавливает врач на основе результатов динамического наблюдения пациента. Решение о завершении силиконовой тампонады принимает врач на основе оценки следующих факторов:

- отсутствие признаков активности пролиферативного процесса;
- отсутствие тракционных воздействий на сетчатку;
- нормальный уровень внутриглазного давления;
- степень эмульгации силиконового масла [128].

В ходе удаления силиконового масла из витреальной полости используется установка троакарной

системы pars plana 23-27G (предпочтительны клапанные порты) [117], могут быть выполнены мембранопилинг [122, 123], эндолазеркоагуляция сетчатки лазером с длиной волны 532 нм [134], эндодиатермокоагуляция, эндотампонада офтальмологическим газом (например, гексафторид серы, перфторпропан), перфторорганической жидкостью (например, перфтороктан), силиконовым маслом [138], при сниженной прозрачности оптических сред ввиду помутнения хрусталика возможно проведение ультразвуковой факоэмульсификации с имплантацией интраокулярной линзы и иные манипуляции с использованием операционного офтальмологического микроскопа, контактных или бесконтактных широкоугольных систем визуализации, цифровой системы визуализации, позволяющей интраоперационно получить стереоскопическое изображение в режиме реального времени [114, 128].

- **Рекомендуются** до и после удаления силиконового масла (или иного высокомолекулярного соединения) из витреальной полости (A16.26.115) инстилляцией в конъюнктивальную полость противомикробных средств (включая антибиотики, фторхинолоны и противомикробные препараты другие), гипотензивных препаратов (при повышении внутриглазного давления), противовоспалительных препаратов (включая кортикостероиды и нестероидные противовоспалительные препараты), противовоспалительных препаратов в комбинации противомикробными препаратами, при необходимости субконъюнктивальные и/или парабульбарные и/или внутримышечные и/или внутривенные инъекции антибактериальных или противомикробных средств широкого спектра действия (при отсутствии медицинских противопоказаний), включая антибактериальные препараты для системного применения и кортикостероиды для системного применения с целью профилактики послеоперационных осложнений [120, 135].

#### **Уровень убедительности рекомендаций C (уровень достоверности доказательств – 5)**

*Комментарии:* продолжительность инстилляций и инъекций лекарственных препаратов до и после витреоретинального хирургического вмешательства устанавливает врач на основе комплексной оценки клинической картины заболевания, особенностей течения операции и послеоперационного периода [120].



## 4. Реабилитация

- **Рекомендуется** назначение оптической коррекции, соответствующей рефракции: подбор очковой коррекции зрения (A23.26.001), подбор контактной коррекции зрения (A23.26.002) пациентам с ММД при появлении жалоб, выявлении выраженного несоответствия имеющихся средств коррекции зрительным функциям пациента с целью повышения МКОЗ [1, 82, 86].

**Уровень убедительности рекомендаций С (уровень достоверности доказательств – 5)**

**Комментарии.** Контактные линзы имеют преимущество перед очками при коррекции миопии высокой степени, поскольку минимально влияют на размер ретинального изображения.

- **Рекомендуется** подбор средств оптической коррекции слабовидения (очки, в том числе с дополнительным увеличением и встроенными монокулярами, специальные средства для получения информации для инвалидов с нарушением зрения) пациентам с ММД, имеющим некорректируемое снижение остроты зрения (слабовидение с МКОЗ 0,1 и ниже), с целью повышения связанного со зрением качества жизни и социальной адаптации [86, 139].

**Уровень убедительности рекомендаций С (уровень достоверности доказательств – 5)**

- **Рекомендуется** регулярное динамическое наблюдение (профилактический прием (осмотр, консультация) врача-офтальмолога (B04.029.002) с периодичностью не реже 1 раза в 12 месяцев пациентов с ММД со стабильным течением (атрофические изменения, мХНВ без признаков активности более 1 года, спустя 12 месяцев после витреоретинального вмешательства) с целью оценки состояния органа зрения и выявления показаний для проведения лечебных мероприятий.

**Комментарии.** У пациентов с миопией высокой степени со стабильным течением кратность осмотров составляет 1 раз в 6-12 месяцев, а в случае развития мХНВ или других осложнений за больными наблюдают более часто, что определяется схемой их лечения [70, 71].

**Уровень убедительности рекомендаций С (уровень достоверности доказательств – 5)**

- **Рекомендуется** регулярное динамическое наблюдение (профилактический прием (осмотр, консультация) врача-офтальмолога, B04.029.002) пациентам с мХНВ, получающим лечение препаратами из группы лекарственных средств, препятствующих новообразованию сосудов, с периодичностью 1 раз в месяц в течение первых трёх месяцев, затем не реже 1 раза в 3 месяца с целью оценки состояния органа зрения и выявления показаний для проведения лечебных мероприятий.

**Комментарии.** Стратегия лечения мХНВ предполагает, что пациенты с впервые выявленным диагнозом, начинающие анти-VEGF терапию, должны обследоваться ежемесячно в течение первых 3 месяцев, а затем каждые 2–3 месяца. При отсутствии рецидивов в течение года, возможно ещё больше увеличить интервал: частота наблюдения после первого года лечения – каждые 6 месяцев. При этом пациентам рекомендуется обращаться на внеочередное обследование при появлении новых жалоб или изменении симптомов [99, 140, 141].

**Уровень убедительности рекомендаций С (уровень достоверности доказательств – 5)**

- **Рекомендуется** регулярное динамическое наблюдение (профилактический прием (осмотр, консультация) врача-офтальмолога, B04.029.002) пациентов с МТМ, перенёвших хирургическое лечение, через 1 неделю, 1, 3 и 9 месяцев после операции с целью оценки состояния органа зрения и выявления показаний для проведения лечебных мероприятий.

**Комментарии.** После витреоретинальной хирургии стандартные сроки наблюдения: один день, одна неделя, четыре недели и три месяца после операции; при развитии осложнений кратность осмотров увеличивается [136]. В дальнейшем рекомендуется регулярное динамическое наблюдение 1 раз в 6-12 месяцев с возможным проведением внеплановых осмотров при появлении любых новых зрительных расстройств [137].

**Уровень убедительности рекомендаций С (уровень достоверности доказательств – 5)**

## 5. Профилактика и диспансерное наблюдение, медицинские показания и противопоказания к применению методов профилактики

- Рекомендуется регулярное динамическое наблюдение (профилактический прием (осмотр, консультация) врача-офтальмолога, В04.029.002) пациентов с ММД или высоким риском её развития не реже 1 раза в 12 месяцев с целью выявления показаний к проведению лечения.

**Уровень убедительности рекомендаций С (уровень достоверности доказательств – 5)**

- Рекомендуется регулярное динамическое наблюдение (профилактический прием (осмотр, консультация) врача-офтальмолога, В04.029.002) пациентов с мХНВ после лечения препаратами из группы лекарственных средств, препятствующих новообразованию сосудов с целью выявления изменений глазного дна, признаков активности мХНВ, определения показаний для возобновления лечения – ежемесячно в течение первых 3 месяцев после введения препарата, затем не реже 1 раза в 3 месяца до конца первого года наблюдения [141], при отсутствии рецидивов в течение года, возможно ещё больше увеличить интервал: частота наблюдения после первого года лечения - каждые 6 месяцев. При этом пациентам следует рекомендовать обращаться на внеочередное обследование при появлении новых жалоб или изменении симптомов [99].

**Уровень убедительности рекомендаций А (уровень достоверности доказательств – 2)**

*Убедительных данных об эффективности применения диетотерапии у пациентов с ММД не обнаружено.*

## Организация оказания медицинской помощи

При ММД оказывается плановая и неотложная медицинская помощь.

Первичная специализированная медико-санитарная помощь взрослым пациентам с ММД оказывается врачом-офтальмологом в поликлиническом отделении медицинской организации.

Проведение лечения (лазерного вмешательства, хирургического лечения, включая интравитреальное введение лекарственного средства, препятствующего новообразованию сосудов, проводится врачом-офтальмологом в амбулаторных условиях или в условиях дневного стационара, или в условиях круглосуточного стационара.

Показания для плановой госпитализации в медицинскую организацию:

необходимость выполнения интравитреального введения лекарственного средства, препятствующего новообразованию сосудов, и/или лазерного лечения и/или хирургического лечения при невозможности проведения лечения в амбулаторных условиях;

необходимость выполнения хирургических вмешательств в условиях дневного, круглосуточного стационара.

Показания для неотложной госпитализации в медицинскую организацию:

эндофтальмит как осложнение интравитреального введения лекарственного средства, препятствующего новообразованию сосудов, или хирургического вмешательства [142].

Показания к выписке пациента из медицинской организации:

1) завершение лечения или одного из этапов оказания специализированной, в том числе высокотехнологичной, медицинской помощи, в условиях круглосуточного или дневного стационара при условии отсутствия осложнений лечения, требующих медицинских вмешательств в стационарных условиях;

- 2) отказ пациента или его законного представителя от специализированной, в том числе высокотехнологичной, медицинской помощи в условиях круглосуточного или дневного стационара;
- 3) необходимость перевода пациента в другую медицинскую организацию.

## 6. Дополнительная информация, влияющая на течение и исход заболевания

Особое значение имеет профилактика развития и прогрессирования миопии, в особенности в дошкольном и раннем школьном возрасте [1].

Необходимо информировать пациента о перспективах естественного течения заболевания при отсутствии лечения, о неуклонном прогрессировании анатомических и функциональных изменений при ММД вплоть до полной потери зрения. Пациент должен понимать, что эффективность лечения ММД во многом зависит от своевременности его проведения.

После проведения лазерного или хирургического лечения необходимо разъяснить пациенту рекомендуемую кратность обследования у врача-офтальмолога в зависимости от особенностей клинической картины, а также необходимость внеплановых осмотров при появлении любых новых зрительных расстройств.

Перспективы лечения интравитреальными введениями лекарственного средства, препятствующего новообразованию сосудов, пациентов с мХНВ зависят от своевременного начала лечения и соблюдения оптимального режима инъекций в соответствии с инструкцией к препарату и клинических рекомендаций на основе данных регулярного динамического наблюдения. Наиболее значимыми проявлениями заболевания на поздней стадии, обуславливающими значительное снижение зрительных функций, являются развитие субретинального фиброза, макулярной атрофии с захватом фовеа или формирование МР.

В случае проведения лечения интравитреальными введениями лекарственного средства, препятствующего новообразованию сосудов, необходимо проинформировать пациента о функциональном прогнозе, рекомендованных схемах лечения и кратности проведения мониторинга, о существующих противопоказаниях к выполнению интравитреальных инъекций, симптомах течения послеоперационного периода, требующих обращения за неотложной помощью (для информирования пациента разработан лифлет «Интравитреальные инъекции (информация для пациентов)» [143]).

В случае проведения лазеркоагуляции сетчатки или фотодинамической терапии необходимо обсудить с пациентом необходимость повторных осмотров и, при необходимости, дополнительного лазерного или хирургического лечения.

В случае проведения витреоретинальной хирургии по поводу МТМ необходимо обсудить с пациентом следующие моменты:

- важно предупредить пациента об особенностях послеоперационного течения и возможных глазных проявлениях (раздражение, покраснение глаза, выраженный отек век в сочетании с обильным отделяемым, боли в области глаза, ощущение инородного тела за веками или неприятное чувство при моргании и другие), степень выраженности которых зависит от особенностей проведенной операции, а также индивидуальной чувствительности организма к перенесенной операционной травме.
- важно разъяснить пациенту, что во время периода реабилитации могут потребоваться временные очки или контактные линзы; окончательную очковую коррекцию целесообразно проводить не ранее, чем через 2-3 месяца после операции (сроки подбора очков решаются индивидуально).
- в случае наличия жалоб и изменений, характерных для ММД, со стороны оперированного глаза надо разъяснить пациенту необходимость внепланового обследования у врача-офтальмолога
- важно разъяснить, о постепенном улучшении зрения в послеоперационном периоде, о том, что по мере восстановления зрения могут возникнуть жалобы на искажение линий и предметов, появиться двоение (как правило, эти симптомы ослабевают постепенно в течение нескольких недель или месяцев).
- важно предупредить пациента о соблюдении режима (определенное положение головы, временное ограничение активности, особенности постельного режима) после операции, что может иметь определенное лечебное значение. Индивидуальные рекомендации необходимо уточнять во время консультации врача.

- важно предупреждать пациентов о необходимости незамедлительно сообщать о симптомах, при наличии которых можно заподозрить внутриглазное воспаление (эндофталмит): боль в глазу или увеличение неприятных ощущений в глазу, усиление покраснения глаза, нечеткости или снижения зрения, увеличение светочувствительности, увеличение числа «летающих мушек» в поле зрения.

Пациент должен владеть информацией о необходимости нормализации уровня артериального давления и других показателей перед проведением хирургического лечения ММД. Также необходимо настроить пациента на неукоснительное соблюдение всех назначений специалистов (офтальмолога, кардиолога, терапевта, эндокринолога, врача общей практики и т.д.).

В случае развития необратимой слепоты или слабовидения пациент должен владеть полной информацией о возможностях профессиональной, социальной, психологической реабилитации.

# Критерии оценки качества медицинской ПОМОЩИ

Критерии оценки качества медицинской помощи пациентам с миопической  
макулярной дегенерацией

№ п/п	Критерии качества	Оценка выполнения
1.	Выполнена визометрия без коррекции и с оптимальной коррекцией	Да/Нет
2.	Выполнено исследование рефракции в естественных условиях	Да/Нет
3.	Выполнена биомикроскопия глаза	Да/Нет
4.	Выполнена офтальмоскопия и/или биомикроскопия глазного дна в условиях мидриаза	Да/Нет
5.	Выполнено интравитреальное введение лекарственного средства, препятствующего новообразованию сосудов и/или фокальная лазеркоагуляция глазного дна и/или фотодинамическая терапия и/или хирургическое вмешательство (при наличии медицинских показаний и при отсутствии медицинских противопоказаний)	Да/Нет

## Список литературы

1. Клинические рекомендации «Миопия» <http://avo-portal.ru/doc/fkr/item/257-miopiya>
2. Аветисов Э.С. Близорукость/ Э.С. Аветисов.- М.:Медицина, 1999.-287с.
3. Morgan I, Rose K. How genetic is school myopia? *Progress in Retinal and Eye Research* 2005;24:1-38.
4. Friedman NJ, Kaiser PK. *Essentials of Ophthalmology*. Philadelphia, PA: Elsevier Inc; 2007:253-254.
5. Wu PC, Chen YJ, Chen CH, Chen YH, Shin SJ, Yang HJ, Kuo HK. Assessment of macular retinal thickness and volume in normal eyes and highly myopic eyes with third-generation optical coherence tomography. *Eye (Lond)*. 2008 Apr;22(4):551-5. doi: 10.1038/sj.eye.6702789.
6. Shimada N, Ohno-Matsui K, Harino S, Yoshida T, Yasuzumi K, Kojima A, Kobayashi K, Futagami S, Tokoro T, Mochizuki M. Reduction of retinal blood flow in high myopia. *Graefes Arch Clin Exp Ophthalmol*. 2004 Apr;242(4):284-8. doi: 10.1007/s00417-003-0836-0.
7. Shih YF, Fitzgerald ME, Norton TT, Gamlin PD, Hodos W, Reiner A. Reduction in choroidal blood flow occurs in chicks wearing goggles that induce eye growth toward myopia. *Curr Eye Res*. 1993 Mar;12(3):219-27. doi: 10.3109/02713689308999467.
8. Sayanagi K, Ikuno Y, Uematsu S, Nishida K. Features of the choriocapillaris in myopic maculopathy identified by optical coherence tomography angiography. *Br J Ophthalmol*. 2017 Nov;101(11):1524-1529. doi: 10.1136/bjophthalmol-2016-309628.
9. Steidl SM, Pruett RC. Macular complications associated with posterior staphyloma. *Am J Ophthalmol* 1997;123:181-7.
10. Ohsugi H., Ikuno Y., Shoujou T., et al. (2017). Axial length changes in highly myopic eyes and influence of myopic macular complications in Japanese adults. *PLOS ONE*. 12. e0180851. 10.1371/journal.pone.0180851.
11. Dimitrova G, Tamaki Y, Kato S, Nagahara M. Retrobulbar circulation in myopic patients with or without myopic choroidal neovascularisation. *Br J Ophthalmol*. 2002 Jul;86(7):771-3. doi: 10.1136/bjo.86.7.771.
12. Fujiwara T, Imamura Y, Margolis R, Slakter JS, Spaide RF. Enhanced depth imaging optical coherence tomography of the choroid in highly myopic eyes. *Am J Ophthalmol*. 2009 Sep;148(3):445-50. doi: 10.1016/j.ajo.2009.04.029.
13. Ikuno Y, Jo Y, Hamasaki T, Tano Y. Ocular risk factors for choroidal neovascularization in pathologic myopia. *Invest Ophthalmol Vis Sci*. 2010 Jul;51(7):3721-5. doi: 10.1167/iovs.09-3493.
14. Ruiz-Medrano J, Montero JA, Flores-Moreno I, Arias L, García-Layana A, Ruiz-Moreno JM. Myopic maculopathy: Current status and proposal for a new classification and grading system (ATN). *Prog Retin Eye Res*. 2019;69:80-115. doi:10.1016/j.preteyeres.2018.10.005
15. Wakabayashi T, Ikuno Y, Oshima Y, Hamasaki T, Nishida K. Aqueous Concentrations of Vascular Endothelial Growth Factor in Eyes with High Myopia with and without Choroidal Neovascularization. *J Ophthalmol*. 2013;2013:257381. doi: 10.1155/2013/257381.
16. Chan WM, Ohji M, Lai TY, et al. Choroidal neovascularisation in pathological myopia: an update in management. *Br J Ophthalmol*. 2005;89:1522-1528.
17. Parolini B, Palmieri M, Finzi A, et al. The new myopic traction maculopathy staging system. *Eur J Ophthalmol*. 2021;31(3):1299-1312.
18. High prevalence of myopia and high myopia in 5060 Chinese university students in Shanghai / J. Sun, J. Zhou, P. Zhao, J. Lian, H. Zhu, Y. Zhou, Y. Sun, Y. Wang, L. Zhao, Y. Wei, L. Wang, B. Cun, S. Ge, X. Fan // *Invest. Ophthalmol. Vis. Sci.*- 2012.- Vol. 53, № 12.- P. 7504- 7509. DOI: 10.1167/iovs.11-8343.
19. Prevalence of myopia and its association with body stature and educational level in 19-year-

- old male conscripts in Seoul, South Korea / S.K. Jung, J.H. Lee, H. Kakizaki, D. Jee // Invest. Ophthalmol. Vis. Sci.- 2012.- Vol.53, №9.- P. 5579–5583. DOI: 10.1167/iovs.12-10106.
20. The age-specific prevalence of myopia in Asia: a meta-analysis / C.W. Pan, M. Dirani, C.Y. Cheng, T.Y. Wong, S.M. Saw // Optom Vis Sci. – 2015.- Vol. 92, № 3.- P. 258–66. DOI:10.1097/OPX.0000000000000516
  21. Prevalence and associated factors of myopia in highschool students in Beijing / L.J. Wu, Q.S. You, J.L. Duan, Y.X. Luo, L.J. Liu, X. Li, Q. Gao, H.P. Zhu, Y. He, L. Xu, J.B. Jonas, W. Wang, X.H. Guo // PLoS One.- 2015.- Vol.10, № 3:e0120764. URL: /https://journals.plos.org/plosone/article?id=10.1371/journal.pone.0120764. DOI: 10.1371/journal.pone.0120764. eCollection 2015
  22. Increasing prevalence of myopia in Europe and the impact of education / K.M. Williams, G. Bertelsen, P. Cumberland, C. Wolfram, V.J. Verhoeven, E. Anastasopoulos, et al.// Ophthalmology.- 2015.- Vol.122, №7.- P. 1489–1497. DOI:10.1016/j.ophtha.2015.03.018
  23. Prevalence of myopia in the United States / R.D. Sperduto, D. Seigel, J. Roberts, M. Rowland // Arch Ophthalmol. – 1983.- Vol. 101, № 3.- P. 405–407.
  24. Vitale S., Sperduto R.D., Ferris F.L., 3rd. Increased prevalence of myopia in the United States between 1971–1972 and 1999–2004 // Arch. Ophthalmol.- 2009.- Vol. 127, № 12.- P. 6321639. DOI: 10.1001/archophthalmol.2009.303
  25. Prevalence of myopia and its risk factors in urban school children in Delhi: the North India Myopia Study (NIM Study) / R. Saxena, P. Vashist, R. Tandon, R.M. Pandey, A. Bhardawaj, V. Menon, K. Mani // PLoS One.- 2015.- Vol.10, № 2.- :e0117349. URL:/https://www.researchgate.net/publication/272836803\_Prevalence\_of\_Myopia\_and\_Its\_Risk\_Factors\_in\_Urban DOI: 10.1371/journal.pone.0117349. eCollection 2015
  26. Global prevalence of myopia and high myopia and temporal trends from 2000 through 2050 / B.A. Holden, T.R. Fricke, D.A. Wilson, M. Jong, K.S. Naidoo, P. Sankaridurg, T.Y. Wong, T.J. Naduvilath, S. Resnikoff // Ophthalmology. – 2016.- Vol.123, № 5.- P.1036-1042. DOI: 10.1016/j.ophtha.2016.01.006. Epub 2016 Feb 11.
  27. Wright KW, Spiegel P. Pediatric Ophthalmology and Strabismus. New York, NY: Springer;2003: 644-653.
  28. American Academy of Ophthalmology. www.aaopt.org. [May 2010] ???
  29. Wong TY, Ferreira A, Hughes R, Carter G, Mitchell P. Epidemiology and disease burden of pathologic myopia and myopic choroidal neovascularization: an evidence-based systematic review. Am J Ophthalmol. 2014 Jan;157(1):9-25.e12. doi: 10.1016/j.ajo.2013.08.010.
  30. Нероев В. В. Инвалидность по зрению в Российской Федерации // Доклад на офтальмологическом конгрессе «Белые ночи-2017». СПб., 2017. [Электронный ресурс]. URL: <http://avo-portal.ru/events/reports/item/266-invalidnost-po-zreniyu-v-rossiyskoy-federatsii> (дата обращения: 24.03.2021).
  31. Комплексный подход к профилактике и лечению прогрессирующей миопии у школьников / Е.П. Тарутта, Е.Н. Иомдина, Н.А. Тарасова, Г.А. Маркосян, М.В. Максимова // РМЖ. Клиническая офтальмология. - 2018.- №2.- С. 70-76.
  32. Flitcroft DI, He M, Jonas JB, et al. IMI - defining and classifying myopia: a proposed set of standards for clinical and epidemiologic studies. Invest Ophthalmol Vis Sci. 2019;60(3):M20–m30.
  33. K. Ohno-Matsui (ed.), Atlas of Pathologic Myopia, [https://doi.org/10.1007/978-981-15-4261-9\\_1](https://doi.org/10.1007/978-981-15-4261-9_1)
  34. Ohno-Matsui K, Kawasaki R, Jonas JB, et al. International photographic classification and grading system for myopic maculopathy. Am J Ophthalmol. 2015;159(5):877–83. e7
  35. World Health Organization - Brien Holden Vision Institute. The impact of myopia. In: The Impact of Myopia and High Myopia. Report of the Joint World Health Organization – Brien Holden Vision Institute Global Scientific Meeting on Myopia. Available at: [https://www.visionuk.org.uk/download/WHO\\_Report\\_Myopia\\_2016.pdf](https://www.visionuk.org.uk/download/WHO_Report_Myopia_2016.pdf).
  36. Fang Y, Du R, Nagaoka N, Yokoi T, Shinohara K, Xu X, Takahashi H, Onishi Y, Yoshida T,



- Ohno-Matsui K. OCT-Based Diagnostic Criteria for Different Stages of Myopic Maculopathy. *Ophthalmology*. 2019 Jul;126(7):1018-1032. doi: 10.1016/j.ophtha.2019.01.012.
37. Ohno-Matsui K. Proposed classification of posterior staphylomas based on analyses of eye shape by three-dimensional magnetic resonance imaging and wide-field fundus imaging. *Ophthalmology*. 2014;121(9):1798–809. <https://doi.org/10.1016/j.ophtha.2014.03.035>. [Published Online First: 2014/05/13]
  38. Curtin BJ. The posterior staphyloma of pathologic myopia. *Trans Am Ophthalmol Soc*. 1977;75:67-86.
  39. K. Ohno-Matsui (ed.), *Atlas of Pathologic Myopia*, [https://doi.org/10.1007/978-981-15-4261-9\\_18](https://doi.org/10.1007/978-981-15-4261-9_18)
  40. Bayer E.N. *Peripheral retinal lesions to rhegmatogenous retinal detachment // Retina-Vitreous- Macula.- Philadelphia: Saunder's Company, 1999.- P. 1219-1248*
  41. Tideman JW, Snabel MCC, Tedja MS, et al. Association of Axial Length With Risk of Uncorrectable Visual Impairment for Europeans With Myopia. *JAMA Ophthalmol*. 2016;134(12):1355–1363. doi:10.1001/jamaophthalmol.2016.4009
  42. When You Have Low Myopia And High Axial Length. <https://www.myopiaprofile.com/low-myopia-and-high-axial-length/>
  43. Mutti DO, Mitchell GL, Sinnott LT, et al. Corneal and crystalline lens dimensions before and after myopia onset. *Optom Vis Sci*. 2012;89(3):251-262.
  44. Blanco FG, Fernandez JC, Sanz MA. Axial length, corneal radius, and age of myopia onset. *Optom Vis Sci*. 2008 Feb 1;85(2):89-96.
  45. Kearney S, Strang NC, Cagnolati B, Gray LS. Change in body height, axial length and refractive status over a four-year period in caucasian children and young adults. *Journal of Optometry*. 2020 Jan 25.
  46. Du R, Xie S, Igarashi-Yokoi T, et al. Continued Increase of Axial Length and Its Risk Factors in Adults With High Myopia. *JAMA Ophthalmol*. 2021;139(10):1096–1103. doi:10.1001/jamaophthalmol.2021.3303
  47. Curtin BJ, Karlin DB Axial length measurements and fundus changes of the myopic eye. Part 1. The posterior fundus. *Trans Am Ophthalmol Soc*. 1970;68:312-334.
  48. Ohno-Matsui K. Posterior Staphyloma in Pathologic Myopia. *Retinal Physician*. 2017;14:38-40, 42.
  49. Gaucher D, Erginay A, Lecleire-Collet A, et al. Dome-shaped macula in eyes with myopic posterior staphyloma. *Am J Ophthalmol*. - 2008;145(5):909–914. doi: 10.1016/j.ajo.2008.01.012.
  50. Hayashi K, Ohno-Matsui K, Shimada N, et al. Long-term pattern of progression of myopic maculopathy: a natural history study. *Ophthalmology*. 2010;117(8):1595-1611.e16114. doi:10.1016/j.ophtha.2009.11.003
  51. Fang Y, Yokoi T, Nagaoka N, et al. Progression of Myopic Maculopathy during 18-Year Follow-up. *Ophthalmology*. 2018;125(6):863-877. doi:10.1016/j.ophtha.2017.12.005
  52. Yu SY., Kim K. (2020) Myopic Choroidal Neovascularization. In: Chhablani J. (eds) *Choroidal Neovascularization*. Springer, Singapore. [https://doi.org/10.1007/978-981-15-2213-0\\_9](https://doi.org/10.1007/978-981-15-2213-0_9)
  53. Liang IC, Shimada N, Tanaka Y, et al. Comparison of Clinical Features in Highly Myopic Eyes with and without a Dome-Shaped Macula. *Ophthalmology*. 2015;122(8):1591-1600. doi:10.1016/j.ophtha.2015.04.012
  54. Ohno-Matsui K, Yoshida T. Myopic choroidal neovascularization: natural course and treatment. *Curr Opin Ophthalmol*. 2004;15(3):197-202. doi:10.1097/01.icu.0000120709.35941.e9
  55. Yoshida T, Ohno-Matsui K, Yasuzumi K, et al. Myopic choroidal neovascularization: a 10-year follow-up. *Ophthalmology*. 2003;110(7):1297-1305. doi:10.1016/S0161-6420(03)00461-5
  56. Kojima A, Ohno-Matsui K, Teramukai S, et al. Factors associated with the development of chorioretinal atrophy around choroidal neovascularization in pathologic myopia. *Graefes Arch Clin Exp Ophthalmol*. 2004;42(2):114-119. doi:10.1007/s00417-003-0803-9
  57. Ohno-Matsui K, Yoshida T, Futagami S, et al. Patchy atrophy and lacquer cracks predispose

- to the development of choroidal neovascularisation in pathological myopia. *Br J Ophthalmol.* 2003;87(5):570-573. doi:10.1136/bjo.87.5.570
58. Cicinelli MV, La Franca L, De Felice E, Rabiolo A, Marchese A, Battaglia Parodi M, Intorini U, Bandello F. Long-term incidence and risk factors of macular fibrosis, macular atrophy, and macular hole in eyes with myopic neovascularization. *Ophthalmol Retina.* 2022 Jun 27:S2468-6530(22)00316-5. doi: 10.1016/j.oret.2022.06.009.
  59. Takano M, Kishi S. Foveal retinoschisis and retinal detachment in severely myopic eyes with posterior staphyloma. *Am J Ophthalmol.* 1999;128(4):472–6.
  60. Panozzo G, Mercanti A. Optical coherence tomography findings in myopic traction maculopathy. *Arch Ophthalmol.* 2004;122(10):1455–60.
  61. Ohno-Matsui, K. (2021). Myopic Macular Retinoschisis. In: Spaide, R.F., Ohno-Matsui, K., Yannuzzi, L.A. (eds) *Pathologic Myopia*. Springer, Cham. [https://doi.org/10.1007/978-3-030-74334-5\\_20](https://doi.org/10.1007/978-3-030-74334-5_20)
  62. Öztürker ZK, Eltutar K, Karini B, Erkul SÖ, Osmanbaşoğlu ÖA, Sultan P. Optic nerve head topography and retinal structural changes in eyes with macrodisks: a comparative study with spectral domain optical coherence tomography. *Clin Ophthalmol.* 2016 Sep 12;10:1737-42. doi: 10.2147/OPTH.S102789.
  63. Wang YX, Panda-Jonas S, Jonas JB. Optic nerve head anatomy in myopia and glaucoma, including parapapillary zones alpha, beta, gamma and delta: Histology and clinical features. *Prog Retin Eye Res.* 2021 Jul;83:100933. doi: 10.1016/j.preteyeres.2020.100933.
  64. Jonas JB, Weber P, Nagaoka N, Ohno-Matsui K. Glaucoma in high myopia and parapapillary delta zone. *PLoS One.* 2017 Apr 5;12(4):e0175120. doi: 10.1371/journal.pone.0175120.
  65. Higginbotham J. What is High Myopia? And why does it matter? <https://www.myopiafocus.org/high-myopia>
  66. Тарутта Е.П., Тарасова Н.А. Тонус аккомодации при миопии и его возможное прогностическое значение // *Вестник офтальмологии.* - 2012.- № 2.- С. 34-37.
  67. Пантелеева О.А., Тарутта Е.П., Маркосян Г.А. Наследственные факторы в развитии миопии // *Российский офтальмологический журнал.* - 2009.- № 3.- С. 48-50.
  68. Предикторы миопии как отправная точка для начала активных мер по предупреждению ее развития / Е.П. Тарутта, О.В. Проскурина, Н.А. Тарасова, Р.А. Ибагулин Р.А., А.С. Ковычев // *Российский офтальмологический журнал.* - 2018.- Т. 11, №3. - С.107-112. DOI:10.21516/2072-0076-2018-11-3-107-112
  69. Prediction of juvenile-onset myopia /K. Zadnik, L.T. Sinnott, S.A. Cotter, L.A. Jones-Jordan, R.N. Kleinstejn, R.E. Manny, J.D. Twelker, D.O. Mutti and CLEERE-Study Group // *JAMA Ophthalmol.* – 2015.- Vol. 133, № 6.- P. 683–689. DOI:10.1001 / jamaophthalmol.2015.0471
  70. Motlagh M., Ramirez D.A., Binkley EM. Pathologic Myopia. *EyeRounds.org.* February 24, 2021. Available from <https://EyeRounds.org/cases/310-pathologic-myopia.htm>
  71. Lauer A.K., Sundy M. Pathologic Myopia (Myopic Degeneration) [https://eyewiki.org/Pathologic\\_Myopia\\_\(Myopic\\_Degeneration\)](https://eyewiki.org/Pathologic_Myopia_(Myopic_Degeneration))
  72. Time spent in outdoor activities in relation to myopia prevention and control: a meta-analysis and systematic review / S. Xiong, P. Sankaridurg, T. Naduvilath, J. Zang, H. Zou, J. Zhu, M. Lv, X. He, X. Xu // *Acta Ophthalmol.* – 2017.- Vol. 95, № 6.- P. 551–566. DOI: 10.1111/aos.13403
  73. The association between time spent outdoors and myopia in children and adolescents: A systematic review and meta-analysis / J.C. Sherwin, M.H. Reacher, R.H. Keogh, A.P. Khawaja, D.A. MacKey, P.J. Foster // *Ophthalmology.* - 2012.- Vol. 119, № 10.- P. 2141–2151. DOI: 10.1016/j.ophtha.2012.04.020. Epub 2012 Jul 17
  74. Нероев В.В., Астахов Ю.С., Коротких С.А., Бобыкин Е.В., Зайцева О.В., Лисочкина А.Б., Бровкина А.Ф., Будзинская М.В., Гацу М.В., Григорьева Н.Н., Измайлов А.С., Карлова Е.В., Ковалевская М.А., Нечипоренко П.А., Панова И.Е., Рябцева А.А., Симонова С.В., Тульцева С.Н., Фурсова А.Ж., Шадричев Ф.Е., Шишкин М.М., Харлампиди М.П. Протокол выполнения интравитреального введения лекарственных препаратов. Консенсус Экспертного совета по заболеваниям сетчатки и зрительного нерва

Общероссийской общественной организации «Ассоциация врачей-офтальмологов». Вестник офтальмологии. 2020;136(6):251–263. <https://doi.org/10.17116/oftalma2020136062251>.

75. СанПиН 2.1.3.2630-10 "Санитарно-эпидемиологические требования к организациям, осуществляющим медицинскую деятельность".
76. Приказ Министерства здравоохранения и социального развития РФ от 29 декабря 2008 г. N 786н "О порядке формирования и утверждении государственного задания на оказание в 2009 году высокотехнологичной медицинской помощи гражданам Российской Федерации за счет ассигнований федерального бюджета" (с изменениями и дополнениями).
77. Управление плановой госпитализацией в многопрофильной больнице. Методические рекомендации N 2001/144 : (утв. Минздравом РФ 09.11.2001).
78. Розенблюм Ю.З. Функционально-возрастной подход к компенсации аметропии // Вестн. офтальмол. - 2004.- № 1.- С. 51-56
79. Тарутта Е.П. Прогрессирующая и осложненная близорукость. В кн.: Педиатрия. Национальное руководство.Т.2. М.: Гэотар-Медиа, 2009. – С. 816-22
80. Проскурина О.В. Статическая и динамическая ретиноскопия (скиаскопия) // Вестник оптометрии. – 2012.- № 5. – С. 44-46
81. Розенблюм Ю.З., Проскурина О.В. Применение автоматических рефрактометров в практике врача офтальмолога и оптометриста // Вестн. оптометрии.- 2001.- №5.- С. 9-17.
82. Розенблюм Ю.З. Оптмометрия / Ю.З. Розенблюм. - С-Пб:Гиппократ, 1996.-247с.
83. Проскурина О.В. Циклоплегическая эффективность препаратов циклопентолата и тропикамида в сравнении с атропинизацией // Вестн. офтальмол.- 2002.- № 6.- С.45-48
84. Comparison of cyclopentolate versus tropicamide cycloplegia: A systematic review and meta- analysis. / N. Yazdani, R. Sadeghi, H. Momeni-Moghaddam, L. Zarifmahmoudi, A. Ehsaei // J. Optom. – 2017.- Vol.11, №3.- P.135-143. DOI: 10.1016/j.optom.2017.09.001. Epub 2017 Nov 11
85. American Academy of Ophthalmology Preferred Practice Patterns Committee. Preferred Practice Pattern® Guidelines. Comprehensive Adult Medical Eye Evaluation. San Francisco, CA: AAO (2005). Available at: <http://www.aao.org/ppp>.
86. Офтальмология: национальное руководство / ред. С.Э. Аветисов, Е.А. Егоров, Л.К. Мошетова, В.В. Нероев, Х.П. Тахчиди. – 2ое изд – М.: ГЭОТАР-Медиа, 2018. – 904с. – (Серия «Национальное руководство»)
87. Refractive error, axial length, and relative peripheral refractive error before and after the onset of myopia. / D.O. Mutti, J.R. Hayes, G.L. Mitchell, L.A. Jones, M.L. Moeschberger, S.A. Cotter, R.N. Kleinstejn, R.E. Manny, J.D. Twelker // Invest. Ophthalmol. Vis. Sci.- 2007.- Vol. 48, № 6. - P. 2510–2519.
88. Акустическая плотность склеры как фактор прогноза развития ПВХРД при миопии: результаты 10-летнего динамического наблюдения / Е.П. Тарутта, М.В. Максимова, Г.В. Кружкова, Н.В. Ходжабекян, Г.А. Маркосян // Вестник офтальмологии. – 2013.- № 1.- С. 16- 20.
89. Акустические исследования склеры при прогрессирующей близорукости у детей и подростков / Э. С. Аветисов, Ф. Е. Фридман, Е. П. Тарутта, Г. В. Кружкова, Н. В. Ходжабекян // Вестник офтальмологии. – 1996.- Т.112, №2.- С. 41-43.
90. Динамика периферической рефракции и формы глаза на фоне ношения ортокератологических линз у детей с прогрессирующей миопией / Е.П. Тарутта, Е.Н. Иомдина, Р.Р. Толорая, Г.В. Кружкова // Российский офтальмологический журнал. - 2016.- Т.9, №1.- С. 62-66. DOI:10.21516/2072-0076-2016-9-1-62-66.
91. Clinical management guidelines report / K.L. Gifford, K.Richdale, P. Kang, T.A. Aller, C.S. Lam, Y.M. Liu, L. Michaud, J. Mulder, J.B. Orr, K.A. Rose, K.J.S aunders, D. Seidel, J.W.L. Tideman, P. Sankaridurg // Invest. Ophthalmol. Vis. Sci. – 2019.- Vol.60, N 3.- P. 184–203. DOI: 10.1167/iovs.18-25977.

92. Ультразвуковые исследования в офтальмологии: Руководство для врачей / под редакцией В.В. Нероева и Т.Н. Киселевой. 1-е издание. - М: Издательство ИКАР, 2019. - 322 с., илл.
93. Verkicharla, P.K., Ohno-Matsui K., Saw S.M. Current and predicted demographics of high myopia and an update of its associated pathological changes. *Ophthalmic and Physiological Optics*, 2015. 35(5): p. 465-475.
94. Li J, Zhao X, Chen S, et al. Patterns of Fundus Autofluorescence in Eyes with Myopic Atrophy Maculopathy: A Consecutive Case Series Study. *Curr Eye Res*. 2021;46(7):1056-1060. doi:10.1080/02713683.2020.1857780.
95. Yana, M., Onishi, Y. (2020). Myopic Macular Neovascularization; Treatment Outcome (Including MP3). In: Ohno-Matsui, K. (eds) *Atlas of Pathologic Myopia*. Springer, Singapore. [https://doi.org/10.1007/978-981-15-4261-9\\_12](https://doi.org/10.1007/978-981-15-4261-9_12)
96. Chhablani J, Deepa MJ, Tyagi M, Narayanan R, Kozak I. Fluorescein angiography and optical coherence tomography in myopic choroidal neovascularization. *Eye (Lond)*. 2015;29(4):519-524. doi:10.1038/eye.2014.345
97. Querques L, Giuffrè C, Corvi F, et al. Optical coherence tomography angiography of myopic choroidal neovascularisation. *Br J Ophthalmol*. 2017;101(5):609-615. doi:10.1136/bjophthalmol-2016-309162
98. Страхов В.В., Гулидова Е.Г., Алексеев В.В. Особенности течения и мониторинг прогрессирующей миопии в зависимости от офтальмотонуса // *Российский офтальмологический журнал*. -2013.-Т.6, № 2.- С. 76-81.
99. Kader MA. Electrophysiological study of myopia. *Saudi J Ophthalmol*. 2012;26(1):91-99. doi:10.1016/j.sjopt.2011.08.002
100. Spectacle lenses designed to reduce progression of myopia: 12-month results / P. Sankaridurg, L. Donovan, S. Varnas, A. Ho, X. Chen, A. Martinez, S. Fisher, Z. Lin, E.L. Smith 3rd, J. Ge, B. Holden // *Optom Vis Sci*. - 2010.- Vol. 87, №9.- P. 631-641. DOI: 10.1097/OPX.0b013e3181ea19c7.
101. Влияние занятий бадминтоном на рефракцию, аккомодацию и гемодинамику глаз с миопией / Е. П.Тарутта, Н. А. Тарасова, С. В. Милаш, Г. А. Маркосян, К. А. Рамазанова К. А. // *Современная оптометрия*. - 2019.- № 1.- С. 22-29.
102. Аветисов Э.С., Ливадо Е.И., Курпан Ю.И. Занятия физической культурой при близорукости. - М.: Физкультура и спорт, 1983. — 103 с.
103. Хурай А.Р. Допуск к занятиям физической культурой и спортом при заболеваниях органа зрения. Методические рекомендации. - М.:ФГУ«ЦСМ ФМБА России», 2010. – 60 с.
104. Parodi MB, Iacono P, Papayannis A, Sheth S, Bandello F. Laser Photocoagulation, Photodynamic Therapy, and Intravitreal Bevacizumab for the Treatment of Juxtafoveal Choroidal Neovascularization Secondary to Pathologic Myopia. *Arch Ophthalmol*. 2010;128(4):437-442. doi:10.1001/archophthalmol.2009.408
105. Chen Y, Sharma T, Li X, et al. RANIBIZUMAB VERSUS VERTEPORFIN PHOTODYNAMIC THERAPY IN ASIAN PATIENTS WITH MYOPIC CHOROIDAL NEOVASCULARIZATION: BRILLIANCE, a 12-Month, Randomized, Double-Masked Study. *Retina*. 2019;39(10):1985-1994. doi:10.1097/IAE.0000000000002292
106. Blinder KJ, Blumenkranz MS, Bressler NM, Bressler SB, Donato G, Lewis H, Lim JI, Menchini U, Miller JW, Mones JM, Potter MJ, Pournaras C, Reaves A, Rosenfeld P, Schachat AP, Schmidt-Erfurth U, Sickenberg M, Singerman LJ, Slakter JS, Strong HA, Virgili G, Williams GA. Verteporfin therapy of subfoveal choroidal neovascularization in pathologic myopia: 2-year results of a randomized clinical trial--VIP report no. 3. *Ophthalmology*. 2003 Apr;110(4):667-73. doi: 10.1016/s0161-6420(02)01998-x.
107. Tan N.W., Ohno-Matsui K., Koh H.J., Nagai Y., Pedros M., Freitas R.L., Macfadden W., Lai T.Y. Long-term outcomes of ranibizumab treatment of myopic choroidal neovascularization in east-asian patients from the RADIANCE study. *Retina*. 2018;38(11):2228-2238. DOI: 10.1097/IAE.0000000000001858.

108. Tufail A., Narendran N., Patel P.J., Sivaprasad S., Amoaku W., Browning A.C., Osoba O., Gale R., George S., Lotery A.J., Majid M., McKibbin M., Menon G., Andrews C., Brittain C., Osborne A., Yang Y. Ranibizumab in myopic choroidal neovascularization: the 12-month results from the REPAIR study. *Ophthalmology*. 2013;120(9):1944-1945.e1. DOI: 10.1016 / j.opthta.2013.06.010.
109. Коротких С.А., Бобыкин Е.В. Миопическая макулопатия: метод. рекомендации. - Екатеринбург: Изд-во УГМУ, 2017. - 64 с.
110. Ikuno Y., Ohno-Matsui K., Wong T.Y., Korobelnik J.F., Vitti R., Li T., Stemper B., Asmus F., Zeitz O., Ishibashi T. Intravitreal aflibercept injection in patients with myopic choroidal neovascularization: the MYRROR study. *Ophthalmology*. 2015;122(6):1220-1227. DOI: 10.1016 / j.opthta.2015.01.025.
111. Коротких С. А. Режимы применения анти-VEGF терапии в офтальмологии (практическое пособие с клиническими примерами) / С. А. Коротких, Е. В. Бобыкин. - Екатеринбург: УГМУ, 2020. - 92 с.
112. Инструкция по медицинскому применению лекарственного препарата "Луцентис". Регистрационный номер: АСП-004567/08 (версия от 15.06.2020). Доступно по: [https://grls.rosminzdrav.ru/Grls\\_View\\_v2.aspx?routingGuid=0264cec1-448c-4ceb-8ce4-b0ae7702f557&t=](https://grls.rosminzdrav.ru/Grls_View_v2.aspx?routingGuid=0264cec1-448c-4ceb-8ce4-b0ae7702f557&t=). Ссылка активна на 23.09.2022.
113. Инструкция по медицинскому применению лекарственного препарата "Эйлеа". Регистрационный номер: ЛП-003544 (версия от 17.07.2020.). Доступно по: [https://grls.rosminzdrav.ru/Grls\\_View\\_v2.aspx?routingGuid=ee3a3a12-b52a-47f6-b35b-57c1d75c3d38&t=](https://grls.rosminzdrav.ru/Grls_View_v2.aspx?routingGuid=ee3a3a12-b52a-47f6-b35b-57c1d75c3d38&t=). Ссылка активна на 31.08.2021.
114. Flaxel C., Adelman R., Bailey S., Fawzi A., Lim J., Vemulakonda G., Ying G.: Idiopathic Epiretinal Membrane and Vitreomacular Traction Preferred Practice Pattern. *Ophthalmology*. 2020 Feb;127(2):P145-P183. doi: 10.1016/j.opthta.2019.09.022.
115. Flaxel C., Adelman R., Bailey S., Fawzi A., Lim J., Vemulakonda G., Ying G. Idiopathic Macular Hole Preferred Practice Pattern. *Ophthalmology*. 2020 Feb;127(2):P184-P222. doi: 10.1016/j.opthta.2019.09.026.
116. Parolini B., Palmieri M., Finzi A., Besozzi G., Frisina R.: Myopic Traction Maculopathy: A New Perspective on Classification and Management. *Asia Pac J Ophthalmol*. 2021 Jan 20;10(1):49-59. doi: 10.1097/APO.0000000000000347.
117. Brown G., Karth P., Hunter A.: Novel Postoperative Dropless Protocol for Micro-Incision Vitrectomy Surgery. *Ophthalmic Surg Lasers Imaging Retina*. 2021 Nov;52(11):587-591. doi: 10.3928/23258160-20211014-01.
118. Royal College of Anaesthetists and Royal College of Ophthalmologists. Local Anaesthesia in Ophthalmic Surgery 2012.
119. National Institute for Health and Care Excellence. Eye conditions. 2019.
120. The Royal College of Ophthalmologists. Managing an outbreak of postoperative endophthalmitis. 2016.
121. Gui J., Ai L., Huang T: Vitrectomy with or without internal limiting membrane peeling for myopic foveoschisis. *BMC Ophthalmol*. 2020 Mar 4;20(1):83. doi: 10.1186/s12886-020-01354-8.
122. Parolini B., Palmieri M., Finzi A., Frisina R.: Proposal for the management of myopic traction maculopathy based on the new MTM staging system. *Eur J Ophthalmol*. 2021 Nov;31(6):3265-3276. doi: 10.1177/1120672120980943.
123. Fang D., Su J., Chen L., Zhang S.: The Role of Internal Limiting Membrane as a Biomarker in the Evolution of Myopic Traction Maculopathy. *Front Med (Lausanne)*. 2022 Jan 7;8:802626. doi: 10.3389/fmed.2021.802626.
124. Li S., Li T., Wang X., Cai X., Lu B., Chen Y., Liu C., Wu Q.: Natural course of myopic traction maculopathy and factors influencing progression and visual acuity. *BMC Ophthalmol*. 2021 Sep 25;21(1):347. doi: 10.1186/s12886-021-02087-y.
125. Wu J., Xu Q., Luan J.: Vitrectomy with fovea-sparing ILM peeling versus total ILM peeling for myopic traction maculopathy: A meta-analysis/ *Eur J Ophthalmol*. 2021 Sep;31(5):2596-2605. doi: 10.1177/1120672120970111.

126. Pollack J., Sabherwal N.: Small gauge vitrectomy: operative techniques. *Curr Opin Ophthalmol.* 2019 May;30(3):159-164. doi: 10.1097/ICU.0000000000000568.
127. Bopp S., Kellner U.: Pars plana vitrectomy. *Klin Monbl Augenheilkd.* 2019 May;236(5):705-722. doi: 10.1055/a-0849-0148.
128. Diaz J., Arroyo J.: Modern Clinical Applications of Endoscopic Pars Plana Vitrectomy in Vitreoretinal Surgery. *Int Ophthalmol Clin/* 2020 Winter;60(1):25-33. doi: 10.1097/IO.0000000000000295.
129. Mahmoudzadeh R, Patel S.N., Wakabayashi T. How to Manage Pathologic Myopia <https://www.reviewofophthalmology.com/article/how-to-manage-pathologic-myopia>
130. Parolini B. Manage Myopic Traction Maculopathy With Ease <https://retinatoday.com/articles/2022-july-aug/manage-myopic-traction-maculopathy-with-ease>
131. Gifford K., Richdale K., Kang P., Aller T., Lam C., Liu Y., Michaud L., Mulder J., Orr J., Rose K., Saunders K., Seidel S., Tideman J., Sankaridurg P.: IMI - Clinical Management Guidelines Report. *Invest Ophthalmol Vis Sci.* 2019 Feb 28;60(3):M184-M203. doi: 10.1167/iovs.18-25977.
132. The Clinical Council for Eye Health Commissioning (CCEHC). Strategy 2016 - 2018 - Commissioning for the needs of the patients; enhancing eye health services.
133. Feng J., Yu J., Chen Q., Zhou H., Chen C., Wang W., Xu X., Fan Y.: Long-term surgical outcomes and prognostic factors of foveal detachment in pathologic myopia: based on the ATN classification. *BMC Ophthalmol.* 2022 Apr 18;22(1):175. doi: 10.1186/s12886-022-02391-1.
134. The Royal Australian and New Zealand College of Ophthalmologists. RANZCO Laser Safety Protocol. 2015.
135. Херш П.С., Загельбаум Б.М., Кремерс С.Л. Офтальмохирургия. Пер. с англ./ М.: Мед. лит., Витебск – 2016. – 400 с.
136. Omari A, Mahmoud TH. Vitrectomy. [Updated 2022 May 8]. In: StatPearls [Internet]. Treasure Island (FL): StatPearls Publishing; 2022 Jan-. Available from: <https://www.ncbi.nlm.nih.gov/books/NBK551668/>
137. Клинические рекомендации «Регматогенная отслойка сетчатки» <http://avo-portal.ru/doc/fkr/item/247-regmatogennaya-otsloyka-setchatki>
138. Flaxel C., Adelman R., Bailey S., Fawzi A., Lim J., Vemulakonda G., Ying G.: Posterior Vitreous Detachment, Retinal Breaks, and Lattice Degeneration Preferred Practice Pattern. *Ophthalmology.* 2020 Jan;127(1):P146-P181. doi: 10.1016/j.optha.2019.09.027.
139. Технические средства реабилитации для слабовидящих и слабослышащих <https://mszn27.ru/node/7332>
140. Ohno-Matsui K, Ikuno Y, Lai TYY, Gemmy Cheung CM, et al. Diagnosis and treatment guideline for myopic choroidal neovascularization due to pathologic myopia. *Prog Retin Eye Res.* 2018;63:92–106.
141. Wong TY, Ohno-Matsui K, Leveziel N, Holz FG, Lai TY, Yu HG, Lanzetta P, Chen Y, Tufail A. Myopic choroidal neovascularisation: current concepts and update on clinical management. *Br J Ophthalmol.* 2015;99:289–96.
142. Forooghian F. et al. Comparison of endophthalmitis rates following intravitreal injection of compounded bevacizumab, ranibizumab, and aflibercept. / *Canadian Journal of Ophthalmology* – 2017. – Vol. 52. № 6. – P. 616-619.
143. «Интравитреальные инъекции (информация для пациентов)» <http://avo-portal.ru/forpatients>
144. «Патологическая миопия (информация для пациентов)» <http://avo-portal.ru/forpatients>

## Приложение А1. Состав рабочей группы

1. Нероев Владимир Владимирович, академик РАН, д.м.н., профессор, ООО «Ассоциация врачей-офтальмологов»;
2. Бобыкин Евгений Валерьевич, к.м.н., ООО «Ассоциация врачей-офтальмологов»;
3. Зайцева Ольга Владимировна, к.м.н., ООО «Ассоциация врачей-офтальмологов»;
4. Ковалевская Мария Александровна, д.м.н., профессор, ООО «Ассоциация врачей-офтальмологов»;
5. Нечипоренко Павел Андреевич, к.м.н., ООО «Ассоциация врачей-офтальмологов»;
6. Файзрахманов Ринат Рустамович, д.м.н., ООО «Ассоциация врачей-офтальмологов».

**Конфликт интересов** отсутствует.

## Приложение А2. Методология разработки клинических рекомендаций

Национальный протокол диагностики и лечения миопии у детей разработан с учетом

«Порядка оказания медицинской помощи детям при заболеваниях глаза, его придаточного аппарата и орбиты», утвержденного приказом МЗ РФ № 442н от 25.10.2012 г. (зарегистрирован в Минюсте России 20.12.2012 г. № 26208), в котором представлены базовые положения по организации офтальмологической помощи детям. В отличие от «Порядка», где изложены основные этапы оказания офтальмологической помощи детям, «Клинические рекомендации» – методические рекомендации для врачей, где детально прописаны все этапы оказания офтальмологической помощи и дифференцированные подходы в различных ситуациях с учетом принципов доказательной медицины.

Методы, использованные для сбора/селекции доказательств: поиск в электронных базах данных; анализ современных научных разработок по проблеме ММД в России и за рубежом; обобщение отечественного и зарубежного практического опыта.

При отборе публикаций, как потенциальных источников доказательств, использованная в каждом исследовании методология изучается для того, чтобы убедиться в ее достоверности. Результат изучения влияет на уровень доказательств, присваиваемый публикации, что в свою очередь влияет на силу вытекающих из нее рекомендаций.

Настоящие рекомендации в предварительной версии были рецензированы независимыми экспертами, которых попросили прокомментировать, прежде всего, насколько интерпретация доказательств, лежащих в основе рекомендаций, достоверна и доступна для практических врачей и пациентов.

Получены комментарии со стороны врачей-офтальмологов, занимающихся проблемой миопии, и врачей первичного звена в отношении доходчивости изложения и важности рекомендаций, как рабочего инструмента повседневной медицинской практики.

Комментарии, полученные от экспертов, тщательно систематизировались и обсуждались председателями и членами рабочей группы. Каждый пункт обсуждался. Рекомендованные в результате обсуждения изменения и дополнения вносились в текст рекомендаций.

### Целевая аудитория данных клинических рекомендаций:

- Врачи-офтальмологи;
- Врачи общей практики (семейные врачи);
- Врачи-физиотерапевты;
- Медицинские оптики-оптометристы

**Таблица 1.** Шкала оценки уровней достоверности доказательств (УДД) для методов диагностики (диагностических вмешательств)

УДД	Расшифровка
1	Систематические обзоры исследований с контролем референсным методом или систематический обзор рандомизированных клинических исследований с применением мета-анализа
2	Отдельные исследования с контролем референсным методом или отдельные рандомизированные клинические исследования и систематические обзоры исследований любого дизайна, за исключением рандомизированных клинических исследований, с применением мета-анализа
3	Исследования без последовательного контроля референсным методом или исследования с референсным методом, не являющимся независимым от исследуемого метода или нерандомизированные сравнительные исследования, в том числе когортные исследования
4	Несравнительные исследования, описание клинического случая
5	Имеется лишь обоснование механизма действия или мнение экспертов



**Таблица 2. Шкала оценки уровней достоверности доказательств (УДД) для методов профилактики, лечения и реабилитации (профилактических, лечебных, реабилитационных вмешательств)**

УДД	Расшифровка
1	Систематический обзор РКИ с применением мета-анализа
2	Отдельные РКИ и систематические обзоры исследований любого дизайна, за исключением РКИ, с применением мета-анализа
3	Нерандомизированные сравнительные исследования, в т.ч. когортные исследования
4	Несравнительные исследования, описание клинического случая или серии случаев, исследования «случай-контроль»
5	Имеется лишь обоснование механизма действия вмешательства (доклинические исследования) или мнение экспертов

**Таблица 3. Шкала оценки уровней убедительности рекомендаций (УУР) для методов профилактики, диагностики, лечения и реабилитации (профилактических, диагностических, лечебных, реабилитационных вмешательств)**

УУР	Расшифровка
А	Сильная рекомендация (все рассматриваемые критерии эффективности (исходы) являются важными, все исследования имеют высокое или удовлетворительное методологическое качество, их выводы по интересующим исходам являются согласованными)
В	Условная рекомендация (не все рассматриваемые критерии эффективности (исходы) являются важными, не все исследования имеют высокое или удовлетворительное методологическое качество и/или их выводы по интересующим исходам не являются согласованными)
С	Слабая рекомендация (отсутствие доказательств надлежащего качества (все рассматриваемые критерии эффективности (исходы) являются неважными, все исследования имеют низкое методологическое качество и их выводы по интересующим исходам не являются согласованными)

#### **Порядок обновления клинических рекомендаций**

Механизм обновления клинических рекомендаций предусматривает их систематическую актуализацию – не реже чем один раз в три года, а также при появлении новых данных с позиции доказательной медицины по вопросам диагностики, лечения, профилактики и реабилитации конкретных заболеваний, наличии обоснованных дополнений/замечаний к ранее утверждённым КР, но не чаще 1 раза в 6 месяцев.

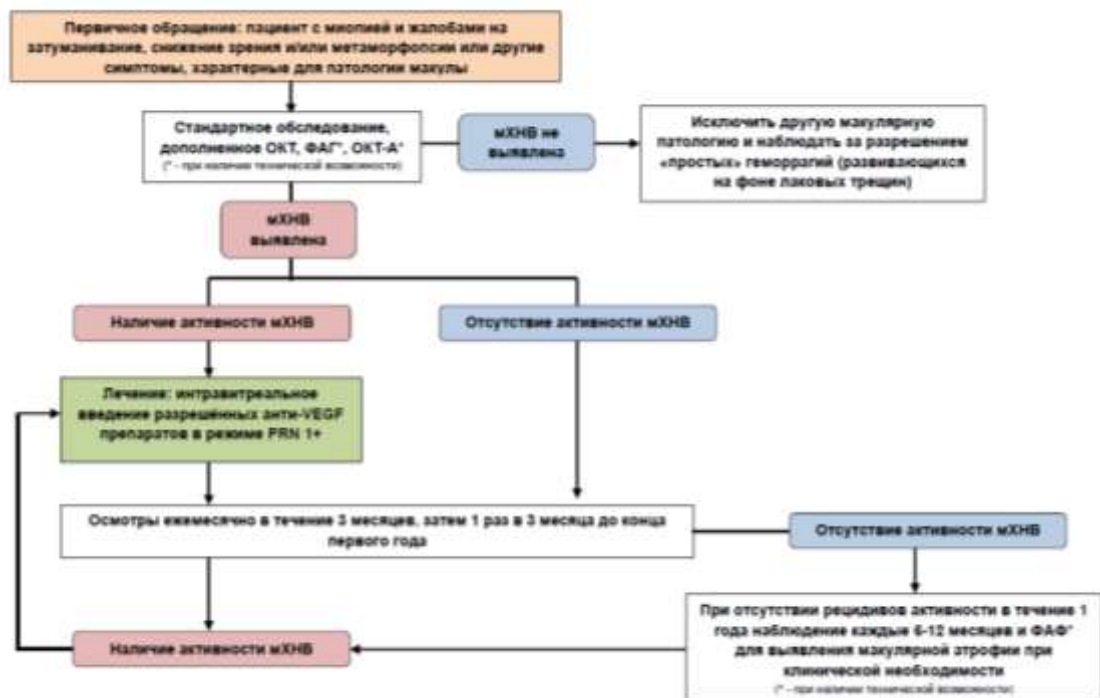
## Приложение А3. Связанные документы

Данные клинические рекомендации разработаны с учётом следующих нормативно-правовых документов:

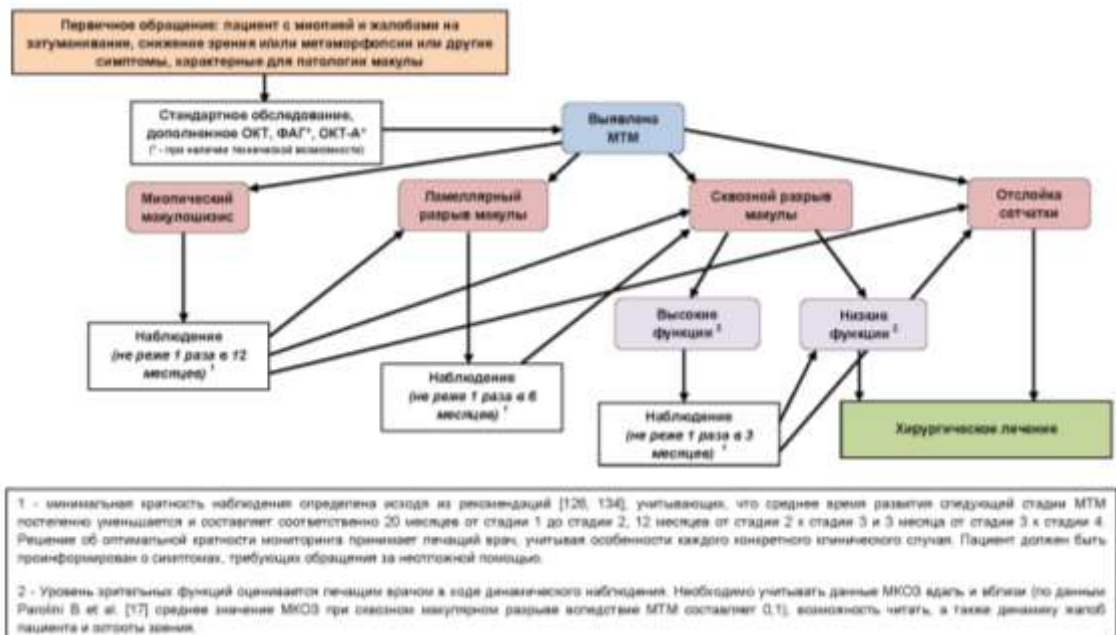
- 1) Приказ Министерства здравоохранения РФ от 12 ноября 2012 года N 902н «Об утверждении Порядка оказания медицинской помощи взрослому населению при заболеваниях глаза, его придаточного аппарата и орбиты» (с изменениями на 1 февраля 2022 года)
- 2) Приказ Министерства здравоохранения и социального развития РФ от 31 мая 2007 г. N 381 "Об утверждении стандарта медицинской помощи больным с миопией (при оказании специализированной помощи)"
- 3) Приказ Министерства здравоохранения РФ от 10 мая 2017 г. № 203н "Об утверждении критериев оценки качества медицинской помощи"
- 4) Распоряжение Правительства РФ от 10.12.2018 N 2738-р «Об утверждении перечня жизненно необходимых и важнейших лекарственных препаратов на 2019 год, а также перечней лекарственных препаратов для медицинского применения и минимального ассортимента лекарственных препаратов, необходимых для оказания медицинской помощи»
- 5) Государственный реестр лекарственных средств" (по состоянию на 23.09.2022)
- 6) Распоряжение Правительства РФ от 10.12.2018 № 2738-р «Об утверждении перечня жизненно необходимых и важнейших лекарственных препаратов на 2019 год, а также перечней лекарственных препаратов для медицинского применения и минимального ассортимента лекарственных препаратов, необходимых для оказания медицинской помощи»
- 7) Федеральный закон Российской Федерации от 21 ноября 2011 г. N 323-ФЗ "Об основах охраны здоровья граждан в Российской Федерации".
- 8) СанПиН 2.1.3.2630-10 "Санитарно-эпидемиологические требования к организациям, осуществляющим медицинскую деятельность". ; Приказ Министерства здравоохранения и социального развития РФ от 29 декабря 2008 г. N 786н "О порядке формирования и утверждении государственного задания на оказание в 2009 году высокотехнологичной медицинской помощи гражданам Российской Федерации за счет ассигнований федерального бюджета" (с изменениями и дополнениями).
- 9) Управление плановой госпитализацией в многопрофильной больнице. Методические рекомендации N 2001/144 : (утв. Минздравом РФ 09.11.2001)

# Приложение Б. Алгоритмы ведения пациента

Алгоритм 1. Схема обследования и лечения пациентов с мХНВ.



Алгоритм 2. Схема диагностики и лечения миопической тракционной макулопатии (МТМ)



1 - минимальная кратность наблюдения определена исходя из рекомендаций [126, 134], учитывая, что среднее время развития следующей стадии МТМ постепенно уменьшается и составляет соответственно 20 месяцев от стадии 1 до стадии 2, 12 месяцев от стадии 2 к стадии 3 и 3 месяца от стадии 3 к стадии 4. Решение об оптимальной кратности мониторинга принимает лечащий врач, учитывая особенности каждого конкретного клинического случая. Пациент должен быть проинформирован о симптомах, требующих обращения за неотложной помощью.

2 - Уровень зрительных функций оценивается лечащим врачом в ходе динамического наблюдения. Необходимо учитывать данные МКОЗ здесь и ниже (по данным Rapin В et al. [17] среднее значение МКОЗ при сквозном макулярном разрыве водоподтеке МТМ составляет 0,1); возможность читать, а также динамику жалоб пациента и отслойки сетчатки.

## Приложение В. Информация для пациентов

Близорукость – самый распространенный оптический дефект. В близоруком глазу лучи преломляются сильнее, чем нужно, и в результате изображение формируется не на сетчатке (воспринимающей структуре глаза), а перед ней и становится нечетким, размытым. В последние 20 лет частота близорукости во всем мире катастрофически возросла. У молодых людей в США и Европе она достигает 40-45%. В нашей стране она наблюдается у 30% выпускников школ, а в гимназиях и лицеях этот показатель приближается к 50%. Нельзя не заметить, что в самом компьютеризированном и быстро обучающемся регионе мира – в Юго-Восточной Азии (Тайвань, Гонконг, Сингапур), частота близорукости превышает 70%. И в таком «всплеске» заболеваемости нельзя винить только наследственность – это противоречит законам генетики. Очевидно, что свой вредоносный вклад вносят различные факторы внешней среды. Это и ранняя повышенная зрительная нагрузка, и различные электронные средства информации, игровые устройства, малоподвижный образ жизни детей – где вы, наши шумные и долгие дворовые игры? Определенную роль в этом играет и общее состояние здоровья, соответствующее норме, в лучшем случае, у 10% детей, а также плохая экология. Факторов, и внешних, и внутренних, как видите, много, но для того, чтобы привести к развитию близорукости, они должны реализоваться через какой-то субстрат в самом глазу. И таким субстратом является ослабленная аккомодация – приспособительный механизм, позволяющий здоровому человеку четко видеть на любом расстоянии, и вдаль, и вблизи. Именно расстройство аккомодации было выделено, как «слабое звено» в происхождении близорукости профессором Э.С. Аветисовым почти 60 лет назад.

Несмотря на успехи, связанные с разработкой и внедрением в клиническую практику современных методов диагностики и лечения, дегенеративная миопия остаётся серьёзной медико-социальной проблемой. Заболевание в настоящее время входит в число наиболее распространённых причин слабости зрения и слепоты во многих развитых странах, включая Россию. При этом по прогнозам проблема в ближайшее время будет усугубляться, что связано со значительным увеличением количества людей с высокой миопией в мире (со 163 миллионов [2,7% населения Земли] в 2000 году до 938 миллионов [9,8%] в 2050 году).

Миопическая макулопатия (или миопическая макулярная дегенерация) – это комплекс патологических изменений макулы на фоне миопии высокой степени, связанных с увеличением размеров («перерастяжением») глаза. Выделяют атрофические и тракционные изменения, а также неоваскуляризацию, развивающиеся в глазу. Это три разных механизма, которые по отдельности или совместно повреждают сетчатку.

Атрофические изменения обусловлены нарушением питания сетчатки, они могут иметь разную степень выраженности и локализацию (и, соответственно, в неодинаковой мере влияют на зрение), а также разную скорость прогрессирования. Эффективных способов лечения атрофии сетчатки пока не существует.

При мХНВ перспективы лечения интравитреальными введениями лекарственного средства, препятствующего новообразованию сосудов зависят от своевременного начала лечения и соблюдения оптимального режима инъекций в соответствии с инструкцией к препарату и клинических рекомендаций на основе данных регулярного динамического наблюдения. Наиболее значимыми проявлениями заболевания на поздней стадии, обуславливающими значительное снижение зрительных функций, являются развитие хориоретинальной атрофии с захватом фовеа или субретинального фиброза.

Тракционная макулопатия вызвана «натяжением», то есть различными механическими воздействиями изменённых внутриглазных структур на сетчатку, которые могут приводить к её надрывам и разрывам. Механические повреждения сетчатки (надрыв, разрыв, отслойка) могут потребовать лазерного или хирургического лечения.

Кроме того, при миопии высокой степени повышается вероятность развития таких заболеваний как катаракта, глаукома и отслойка сетчатки. Для их профилактики/раннего выявления необходимо диспансерное наблюдение у врача-офтальмолога. Пациентов следует информировать о причинах появления возможных осложнений периферических дегенераций и характерных симптомах, при которых обратиться к врачу: при жалобах на «искры» или «молнии» перед глазом необходимо ограничить физические нагрузки и обратиться к офтальмологу в ближайшие дни; появление жалоб на «занавеску» перед глазом и резкое ограничение поля зрения требуют ограничения физической нагрузки и срочного

обращения к офтальмологу. Пациентов с отслойкой сетчатки одного глаза должны быть проинформированы о необходимости самоконтроля качества зрения парного глаза и незамедлительно посещения врача при возникновении изменений качества зрения и особенно при появлении характерных жалоб.

Для информационной поддержки пациентов разработаны листовки (лифлеты) «Патологическая миопия» [144] и «Интравитреальные инъекции» [143], представленные ниже и размещённые на сайте Ассоциации врачей-офтальмологов в разделе «Для пациента».

Клинические рекомендации

## **Миопия**

Кодирование по Международной статистической классификации болезней и проблем, связанных со здоровьем: **H52.1**

Возрастная группа: **Дети, взрослые**

Год утверждения: **202\_**

Разработчик клинической рекомендации:

- **Общероссийская общественная организация «Ассоциация врачей-офтальмологов»**

## Оглавление

Оглавление .....	2
Список сокращений.....	4
1. Краткая информация по заболеванию или состоянию (группе заболеваний или состояний) .....	6
1.1. Определение заболевания или состояния (группы заболеваний или состояний) ...	6
1.2. Этиология и патогенез заболевания или состояния (группы заболеваний или состояний).....	6
1.3. Эпидемиология заболевания или состояния (группы заболеваний или состояний)7	7
1.4. Особенности кодирования заболевания или состояния (группы заболеваний или состояний) по Международной статистической классификации болезней и проблем, связанных со здоровьем .....	8
1.5. Классификация заболевания или состояния (группы заболеваний или состояний)8	8
1.6. Клиническая картина заболевания или состояния (группы заболеваний или состояний).....	11
2. Диагностиказаболевая или состояния (группы заболеваний или состояний), медицинские показания и противопоказания к применению методов диагностики.....	13
2.1. Жалобы и анамнез.....	14
2.2. Физикальное обследование.....	14
2.3. Лабораторные диагностические исследования.....	15
2.4. Инструментальные диагностические исследования .....	15
2.5. Иные диагностические исследования.....	24
3. Лечение, включая медикаментозную и немедикаментозную терапии, диетотерапию, обезболивание, медицинские показания и противопоказания к применению методов лечения .....	25
3.1. Оптическая коррекция.....	25
3.2. Функциональное лечение.....	33
3.3. Медикаментозное лечение .....	38
3.4. Хирургическое лечение.....	40

4. Медицинская реабилитация и санаторно-курортное лечение, медицинские показания и противопоказания к применению методов медицинской реабилитации, в том числе основанных на использовании природных лечебных факторов.....	46
5. Профилактика и диспансерное наблюдение, медицинские показания и противопоказания к применению методов профилактики.....	46
6. Организация оказания медицинской помощи .....	48
7. Дополнительная информация (в том числе факторы, влияющие на исход заболевания или состояния) .....	50
Критерии оценки качества медицинской помощи.....	50
Список литературы.....	<b>Ошибка! Закладка не определена.</b>
Приложение А1. Состав рабочей группы по разработке и пересмотру клинических рекомендаций.....	72
Приложение А2. Методология разработки клинических рекомендаций .....	73
Приложение А3. Справочные материалы, включая соответствие показаний к применению и противопоказаний, способов применения и доз лекарственных препаратов, инструкции по применению лекарственного препарата.....	77
Приложение Б. Алгоритмы действий врача .....	80
Приложение В. Информация для пациентов .....	81
Приложение Г1-ГН. Шкалы оценки, вопросники и другие оценочные инструменты состояния пациента, приведенные в клинических рекомендациях.....	84



### Список сокращений

- АОА — антиокислительная активность  
АПС — акустическая плотность склеры  
БАО — бинокулярный аккомодационный ответ  
ГГП — годовой градиент прогрессирования  
дБ – децибел, единица измерения в акустике  
дптр – диоптрия  
ЗОО — запасы относительной аккомодации  
ИОЛ – интраокулярная линза  
ИК — индекс Кердо  
КГ — корнеальный гистерезис  
МАО — монокулярный аккомодационный ответ  
МКБ — международная классификация болезней  
ОАА — объем абсолютной аккомодации  
ОАО — объективный аккомодационный ответ  
ОКЛ — ортокератологические линзы  
ООА — объем относительной аккомодации  
ПВХРД — периферическая витреохориоретинальная дистрофия  
ПД — поперечный диаметр глаза  
ПЗО — передне-задняя ось глаза  
ПИНА — привычно избыточное напряжение аккомодации  
пр.дптр – призмная диоптрия  
ПТА — привычный тонус аккомодации  
ТПА — тонус покоя аккомодации  
ХЛ — хемилюминесценция  
ISO – Международная организация по стандартизации (International Organization for Standardization)  
FATT – единица измерения кислородной проницаемости контактных линз

## Термины и определения

**Врожденная миопия** – это особая форма миопии, которая формируется в период внутриутробного развития плода. Принято считать врожденной миопию средней и высокой степени, выявленную в возрасте до 3 лет.

**Индекс Кердо** – это интегральный показатель вегетативного баланса, позволяющий оценить общее состояние здоровья ребенка с миопией, а в комплексе с другими системными показателями - опорную функцию склеры, динамику миопического процесса и прогноз ее осложненного течения.

**Корнеальный гистерезис** – это показатель, характеризующий вязко-эластические свойства фиброзной оболочки глаза.

**Ортокератологические линзы (ОКЛ)** – это жесткие газопроницаемые контактные линзы обратной геометрии, уменьшающие или устраняющие аномалии рефракции - миопию и астигматизм - путем запрограммированного изменения формы и оптической силы роговицы. Используются в режиме ночного ношения.

**Привычно-избыточное напряжение аккомодации (ПИНА)** – это длительно существующий избыточный тонус аккомодации, вызывающий миопизацию манифестной рефракции и не снижающий максимальную скорректированную остроту зрения.

**Псевдомиопия** – это состояние, при котором манифестная рефракция миопическая, а под циклоплегией — эмметропическая или гиперметропическая.

**Раноприобретенная миопия** - это форма миопии, которая возникает в дошкольном периоде и часто имеет склонность к быстрому прогрессированию.

**Поздно приобретенная миопия** – миопия, развивающаяся в возрасте старше 18 лет.

## **1. Краткая информация по заболеванию или состоянию (группе заболеваний или состояний)**

### **1.1 Определение заболевания или состояния (группы заболеваний или состояний)**

Миопия (миопия, от греческого *μυο* – щурю и *οps* – глаз) или близорукость – это несоответствующий вид рефракции глаза, при котором параллельные лучи света фокусируются перед сетчаткой, а на сетчатке формируется круг светорассеяния. Миопия – наиболее частая причина ухудшения остроты зрения вдаль. Диагноз устанавливают, если миопическая рефракция в условиях циклоплегии составляет 0,5 дптр или более. При неблагоприятном течении миопия становится причиной развития ретинальных осложнений, косоглазия, снижения корригированной остроты зрения, в тяжелых случаях ведет к инвалидности в трудоспособном возрасте.

Близорукость, приобретенная в школьном возрасте, встречается наиболее часто. Решающее значение в развитии «школьной» миопии придается зрительной работе на близком расстоянии, особенно при неблагоприятных гигиенических условиях, отягощенной наследственности и слабости аккомодации. Сигнал, свидетельствующий о чрезмерном напряжении аппарата аккомодации, длительно поступающий в центр управления ростом глаза, побуждает его так изменять оптическую систему, чтобы приспособить ее к работе на близком расстоянии без напряжения аккомодации. Это достигается главным образом посредством умеренного удлинения передне-задней оси глаза (ПЗО).

### **1.2. Этиология и патогенез заболевания или состояния (группы заболеваний или состояний)**

Понятие об этиологии и патогенезе близорукости у детей отражает трехфакторная теория происхождения близорукости профессора Э.С. Аветисова (1999). Им разработана модель рефрактогенеза, свойственного близорукости. Эта теория предполагает, что основными факторами происхождения и прогрессирования близорукости служат ослабленная аккомодация, наследственная (генетическая) предрасположенность и ослабление опорных свойств склеры. Общие заболевания организма, нарушение обмена в системе соединительной ткани и другие факторы, которым нередко отводится ведущая роль в происхождении миопии, благоприятствуют тому, чтобы причина (работа на близком расстоянии в условиях слабой аккомодационной способности) перешла в следствие – миопическую рефракцию [1].

Быстрые темпы распространения миопии в последние десятилетия в различных частях мира нельзя объяснить только с позиции наследственности, генетические изменения происходят слишком медленно, чтобы стать причиной «бума миопии» [2]. Фундаментальные экспериментальные исследования на животных показали важную роль зрительной среды и, в частности, характера оптической фокусировки изображения относительно сетчатки, в регуляции роста глаза и формировании рефракции [3,4]. Оптический дефокус различного знака индуцировал биохимические сигнальные каскады, вызывающие изменения в сетчатке, пигментном эпителии, хориоиде и, в конечном итоге, - в склеральном матриксе [4,5,6,7]. Гиперметропический дефокус в фовеа (когда плоскость фокуса находится за сетчаткой) ускорял рост глаза, а миопический дефокус (когда фокусная плоскость находится перед сетчаткой), напротив, действовал как сигнал к замедлению его роста. Исследования на животных предоставили убедительные данные, что не только центральный, но и периферический дефокус может влиять на развитие рефракции. Периферия сетчатки в отдельности от фовеа могла реагировать на оптические сигналы, изменяя характер роста глаза в зависимости от знака дефокуса, в том числе, и на ограниченном участке [8,9,10].

Обобщая данные экспериментальных исследований, J. Wallman, J. Winawer подчёркивают: зрительно управляемый рост глаза контролируется каскадом локально вырабатываемых химических веществ – нейротрансмиттеров и нейромодуляторов, - выделяемых сетчаткой и обеспечивающих изменения в склеральном матриксе, в зависимости от знака дефокуса, ускоряя или тормозя рост глаза [5]. Учитывая, что роль аккомодации заключается в обеспечении четкого видения разноудаленных объектов, фокусировка вблизи полностью зависит от её работы. Величина аккомодационного ответа, не соответствующая аккомодационной задаче (то есть, динамической рефракции, индуцируемой глазом при работе вблизи), и является источником гиперметропического дефокуса, запускающего, очевидно, весь каскад сигналов к росту глаза. Таким образом, роль аккомодации, а именно – её слабости, в развитии приобретенной миопии остается неизменной [1,11,12,13,14,15,16].

### **1.3. Эпидемиология заболевания или состояния (группы заболеваний или состояний)**

Развитие миопии, как правило, совпадает с периодом школьного обучения, что обеспечивает ее высокую распространенность как среди детского, так и среди взрослого населения. Предполагается, что к 2050 году число близоруких в мире составит 5 млрд. человек, и около половины жителей Земли станут близорукими, а в Европе этот

показатель достигнет 56,2% [17] что повлечет за собой значительные клинические и экономические последствия [18]. По итогам всероссийской диспансеризации, заболеваемость детей и подростков миопией за период 1990–2000 годы увеличилась в 1,5 раза. К 2000 году среди выпускников школ частота миопии достигла 25-30 %, среди выпускников гимназий и лицеев — 50 %, при этом на долю миопии высокой степени приходилось 10–12 % [19]. К 2017-2018 гг. среди учеников 1 классов распространенность миопии составила 2,4%, среди учеников 5 классов – 19,7%, среди выпускников школ – 38,6%, при этом у выпускников гимназий этот показатель достиг 50,7% [20]. Самые высокие показатели распространенности миопии зарегистрированы у населения стран Восточной и Юго-Восточной Азии — до 96 % [21,22,23,24]. Существуют доказательства повышения частоты ее распространения в странах Европы [18] и США [25,26]. Предполагается, что увеличение распространенности миопии связано с повышением уровня образования [18,27]. Среди взрослых, родившихся в течение первых трех десятилетий XX века, распространенность близорукости была менее 10 %, у родившихся во второй половине XX века распространенность миопии выросла до 21–30 % [28]. Несмотря на несомненные успехи, достигнутые в последние годы в профилактике и лечении этого заболевания, оно нередко приводит к развитию необратимых изменений глазного дна и к существенному снижению зрения в молодом трудоспособном возрасте.

Условия для возникновения осложненной близорукости закладываются в период активного прогрессирования близорукости, совпадающий с обучением в школе. Выявление, профилактика развития и прогрессирования миопии и ее осложнений должна проводиться именно в этот период [19].

#### **1.4. Особенности кодирования заболевания или состояния (группы заболеваний или состояний) по Международной статистической классификации болезней и проблем, связанных со здоровьем.**

H52.1 - Миопия.

#### **1.5. Классификация заболевания или состояния (группы заболеваний или состояний)**

В клинической практике чаще используется классификация, предложенная профессором Э.С. Аветисовым (1999) [1].

##### **Клиническая классификация близорукости (по Э.С. Аветисову)**

##### **По степени:**

- Слабой степени (до 3,0 дптр);

- Средней степени (3,25-6,0 дптр);
- Высокой степени (6,25 дптр и более).

**По возрастному периоду возникновения (клинические формы близорукости):**

- Врожденная;
- Раноприобретённая (в дошкольном возрасте);
- Приобретенная в школьном возрасте;
- Поздно приобретённая (во взрослом состоянии).

**По разнице рефракции двух глаз:**

- Изометропическая;
- Анизометропическая.

**По наличию или отсутствию астигматизма:**

- Без астигматизма;
- С астигматизмом.

**По течению:**

- Стационарная;
- Медленно прогрессирующая (менее 1,0 дптр в течение года);
- Быстро прогрессирующая (1,0 дптр и более в течение года).

**По наличию или отсутствию осложнений:**

- Неосложненная;
- Осложненная.

**По стадии функциональных изменений при осложненном течении:**

- I. Острота зрения 0,8 - 0,5;
- II. Острота зрения 0,4 - 0,2;
- III. Острота зрения 0,1 - 0,05;
- IV. Острота зрения 0,04 и ниже.

Для клинической оценки периферических дистрофий, возникающих при осложненном течении миопии используется классификация William L. Jones, 2006 [29]. Она весьма детальна и выделяет: I. Состояния, предрасполагающие к отслойке сетчатки (регматогенные дегенерации); II. Состояния, не предрасполагающие к отслойке сетчатки (нерегматогенные); III. Разрывы сетчатки.

**Периферические дегенерации сетчатки**

*I. Состояния, предрасполагающие к отслойке сетчатки (регматогенные дегенерации):*

- 1.1. Решетчатая дегенерация;
- 1.2. Дегенерация по типу «след улитки»;

- 1.3. Витреоретинальные пучки:
- 1.3.1. Некистозные ретинальные пучки;
- 1.3.2. Кистозные ретинальные пучки;
- 1.3.3. Ретинальные пучки с зоналярной тракцией.
- 1.4. Меридиональные складки, изолированные бухты зубчатой линии и периферические ретинальные экскавации;
- 1.5. Дегенерация по типу «белое с давлением» и «белое без давления».

*II. Состояния, не предрасполагающие к отслойке сетчатки (нерегматогенные):*

- 2.1. Дегенерация по типу «булыжной мостовой» (или «брусчатки»);
- 2.2. Гиперплазия РПЭ;
- 2.3. Гипертрофия РПЭ;
- 2.4. Периферическая кистозная дегенерация;
- 2.5. Жемчужины зубчатой линии;
- 2.6. Ретинальные друзы;
- 2.7. Инееподобная дегенерация.

*III. Разрывы сетчатки:*

- 3.1. Клапанный, или подковообразный, разрыв;
- 3.2. Гигантский разрыв;
- 3.3. Разрыв с крышечкой;
- 3.4. Отрыв (диализ);
- 3.5. Дырчатый (атрофический) разрыв

Наиболее удобны для клинической оценки патологических изменений в центральных отделах глазного дна при миопии международная фотографическая классификация (МЕТА-РМ) [30] (табл.1) и система классификации АТН, учитывающая атрофический (А), тракционный (Т) и неоваскулярный (N) компоненты (табл.2) [31].

**Таблица 1.** Международная фотографическая классификация (МЕТА-РМ)

Категория 0	Отсутствие миопического дегенеративного поражения сетчатки
Категория 1	Мозаичное глазное дно
Категория 2	Диффузная хориоретинальная атрофия
Категория 3	Очаговая хориоретинальная атрофия
Категория 4	Макулярная атрофия

Три дополнительных признака, дополняющих эти категории, были определены как «плюс»-поражения: лаковые трещины, мХНВ и пятно Фукса.

**Таблица 2.** Система классификации миопической макулопатии АТН, учитывающая атрофический (А), тракционный (Т) и неоваскулярный (N) компоненты [31]

Атрофический компонент (А)	Тракционный компонент (Т)	Неоваскулярный компонент (N)
А0: нет миопических изменений сетчатки	Т0: нет макулярного шизиса	N0: нет миопической ХНВ
А1: мозаичное глазное дно	Т1: внутренний или внешний фовеошизис	N1: макулярные лаковые трещины
А2: диффузная хорио-ретинальная атрофия	Т2: внутренний + внешний фовеошизис	N2а: активная ХНВ
А3: очаговая хорио-ретинальная атрофия	Т3: отслойка фовеа	N2s: рубец / пятно Fuch's
А4: полная атрофия желтого пятна	Т4: полное макулярное отверстие	
	Т5: макулярное отверстие + отслойка сетчатки	

#### **1.6. Клиническая картина заболевания или состояния (группы заболеваний или состояний)**

Жалобы пациентов сводятся к ухудшению остроты зрения вдаль.

Ухудшение остроты зрения вдаль обычно возникает в возрасте 9-10 лет, иногда раньше. В случаях ухудшения зрения вдаль в дошкольном возрасте говорят о раноприобретенной миопии, она чаще развивается у детей, рано обучающихся чтению и письму, пользующихся гаджетами, у детей с псевдомиопией. Близорукость часто выявляется у детей близоруких родителей [32,33,34,35,36,37]. Дети с миопией часто болеют простудными заболеваниями, у них выявляются хронические заболевания [38,39].

При объективном измерении рефракции выявляется миопическая рефракция в естественных условиях и в условиях циклоплегии. При визометрии некорригированная острота зрения вдаль снижена. При приставлении к глазу минусовых линз, полностью компенсирующих миопическую рефракцию, острота зрения повышается до 1,0 и выше. Запасы относительной аккомодации (ЗОА) оказываются ниже возрастных нормальных



значений. При повторных измерениях рефракции у детей в большинстве случаев выявляется миопия большей степени – заболевание имеет тенденцию к прогрессированию, особенно выраженному в возрасте до 14-16 лет. У взрослых миопия чаще стабильна, однако на фоне значительной зрительной нагрузки, тяжелых соматических заболеваний, стрессов и т.п. возможно развитие поздно приобретенной миопии или прогрессирование ранее стабильной миопии.

При миопии в большинстве случаев бинокулярные функции сохранены. Изменений со стороны переднего отрезка глаза не выявляется. Среды чаще прозрачны, но при высокой и, особенно, при врожденной миопии выявляется деструкция стекловидного тела [40,41].

У детей и взрослых с миопией широко распространены перипапиллярные изменения глазного дна, среди которых принято выделять световые дуговые рефлексы, миопические конусы (серповидный конус, собственно конус и круговой конус или ложная стафилома). Для дегенеративной миопии характерно формирование истинной стафиломы - выпячивания заднего отрезка глаза, являющегося задней склерэктазией. Распространённость истинных стафилом возрастает от 1,4% в глазах с осевой длиной 26,5 - 27,4мм до 71,4% при ПЗО 33,5 - 36,6мм [42,43].

У детей изменений центральной зоны, как правило, не наблюдается за исключением врожденной миопии. При врожденной миопии изменения в парамакулярной области и миопическая макулопатия развиваются уже в детском возрасте [40,41,44,45].

Среди патологических изменений макулярной области (встречающихся преимущественно у взрослых) при развитии дегенеративной миопии выделяют «паркетное» глазное дно, «лаковые» трещины (разрыв в мембране Бруха, ретинальном пигментном эпителии и хориокапиллярах линейной или звездчатой формы), диффузная и очаговая хориоретинальная атрофия, мХНВ и макулярная атрофия, а также различные варианты тракционных изменений [46].

На периферии глазного дна у детей и взрослых наблюдаются характерные дистрофические изменения [29,47,48,49,50,51] см. также КР «Периферические дегенерации сетчатки».

## **2.Диагностика заболевания или состояния (группы заболеваний или состояний), медицинские показания и противопоказания к применению методов диагностики**

*Критерии установления диагноза миопия: на основании исследования рефракции в условиях циклоплегии - значения сферэквивалента рефракции, соответствующие миопической рефракции в 0,5 дптр и сильнее [52].*

- **Рекомендуется** детям и взрослым с миопией или риском ее развития проводить прием (осмотр, консультация) врача-офтальмолога первичный (В01.029.001), прием (осмотр, консультация) врача-офтальмолога повторный (В01.029.002) с применением диагностических исследований в следующем порядке: выявление групп риска развития и прогрессирования близорукости, выявление миопии, оценка ее степени, оценка выраженности функциональных нарушений, сопутствующих миопии, выявление факторов риска прогрессирования миопии, оценка прогрессирования миопии по годовому градиенту прогрессирования (ГГП), выявление возможных ретинальных осложнений с целью диагностики и мониторинга миопии с последующим определением тактики коррекции и лечения [37,50,53,54,55].

**Уровень убедительности рекомендаций С (уровень достоверности доказательств –5)**

- **Рекомендуется** в ходе приема (осмотр, консультация) врача-офтальмолога первичного (В01.029.001) относить к группе риска возникновения и прогрессирования близорукости у детей: детей близоруких родителей; детей с псевдомиопией; детей с близорукостью, впервые выявленной в дошкольном возрасте; детей с гиперметропией менее +0,5 дптр при поступлении в школу; детей со сниженной аккомодацией (объемом и ЗАО, аккомодационным ответом); детей с привычно избыточным напряжением аккомодации (ПИНА) и/или эзофорией; детей, рано начавших читать; детей, посещающих гимназии, лицеи и прочее; ослабленных, длительно и часто болеющих и/или имеющих хронические заболевания детей, проживающих в неблагоприятных климатических и экологических зонах с целью своевременного выявления развития и прогрессирования миопии [1,20,36,37,53,54,55,56,57].

**Уровень убедительности рекомендаций С (уровень достоверности доказательств – 5)**

### **2.1. Жалобы и анамнез**

- **Рекомендуется** при сборе анамнеза и жалоб при патологии глаза (A01.26.001) у детей и взрослых с миопией оценивать жалобы на снижение остроты зрения вдаль, в анамнезе заболевания и анамнезе жизни особое значение уделять возрасту, в котором впервые выявлено снижение зрения, семейному анамнезу, условиям проживания, зрительным нагрузкам, предшествующей коррекции, физической активности с целью определения дальнейшей тактики обследования, коррекции и лечения [37,54,58,59].

**Уровень убедительности рекомендаций С (уровень достоверности доказательств – 5)**

**Комментарии:** *жалобы –при близорукости пациенты предъявляют жалобы на снижение остроты зрения вдаль. В случаях близорукости высокой степени и врожденной – предъявляют жалобы на снижение остроты зрения вдаль и вблизи.*

*Анамнез заболевания – время обнаружения близорукости. Когда назначены первые очки. Когда назначены последние очки, какие. Динамика рефракции (по данным предыдущих исследований, по ранее выписанным очкам, со слов пациента). Какое лечение получал ранее.*

*Анамнез жизни –семейный анамнез по миопии. Особенности беременности и родов у матери. Ранее перенесенные заболевания. Наличие других заболеваний и аллергии. Особенности зрительной нагрузки, занятий физкультурой, спортом и иной деятельности. Особенности местности проживания. Время, проводимое на свежем воздухе.*

### **2.2. Физикальное обследование**

- **Рекомендуется**, в качестве дополнительного метода исследования, измерение подвижности сустава (углометрия) (A02.04.003) с выявлением гипермобильности суставов у детей с прогрессирующей миопией и высоким риском ее развития с целью оценки и мониторинга состояния опорно-двигательного аппарата, состояния соединительной ткани и выявления повышенного риска нарушения опорной функции склеры и прогнозирования развития и прогрессирования миопии [60].

**Уровень убедительности рекомендаций В (уровень достоверности доказательств – 3)**

**Комментарии:** *гипермобильность суставов оценивают по пяти признакам:*

*1) возможность пассивного приведения большого пальца кисти к сгибательной поверхности предплечья;*

2) пассивное переразгибание пястно-фаланговых суставов более 60 градусов;

3) переразгибание обоих локтевых суставов более 10 градусов;

4) переразгибание обоих коленных суставов более 10 градусов;

5) возможность касания пола ладонями при наклоне вперед с выпрямленными в коленных суставах ногами.

При выявлении трех и более признаков гипермобильности суставов, а также других признаков патологии в системе соединительной ткани у пациента диагностируют повышенный риск нарушений опорной функции склеры и прогрессирующего течения миопии.

### **2.3. Лабораторные диагностические исследования**

• **Рекомендуется**, в качестве дополнительного метода, исследование антиокислительной активности (АОА) и хемилюминесценции (ХЛ) слезы, исследование уровня общего кортизола в крови (А09.05.135) с определением кортизола в сыворотке крови у детей с миопией с целью оценки и мониторинга тенденции к прогрессированию миопии и к ее осложненному течению [61,62,63].

**Уровень убедительности рекомендаций В (уровень достоверности доказательств – 3)**

**Комментарии:**  $АОА/ХЛ \geq 30$  свидетельствует о неосложненном течении прогрессирующей близорукости.

При  $АОА/ХЛ \leq 30$  прогнозируют возникновение или развитие дистрофических хориоретинальных поражений [62].

При миопии информативны также результаты определения уровня общего белка и относительной доли лактоферрина в слезной жидкости [61].

Глюкокортикоидный гормон кортизол напрямую связан с регуляцией обмена соединительной ткани. Нарушение его активности может быть показателем патологии соединительно-тканной системы организма и, в частности, патологии склеры.

Нормальные значения уровня кортизола без учета рефракции для детей и подростков до 16 лет – 138-690 нмоль/л. Значения кортизола при гиперметропии и эмметропии –  $335,8 \pm 40,9$  нмоль/л. При прогрессирующей миопии отмечается снижение уровня кортизола в сыворотке крови. Его значение, равное 250 нмоль/л и ниже, соответствует прогрессирующему характеру течения миопии [63].

### **2.4. Инструментальные диагностические исследования**

- **Рекомендуется** визометрия (А02.26.004) без коррекции, в имеющихся очках и с оптимальной коррекцией у детей и взрослых с миопией с целью оценки остроты зрения [1,64,65,66].

**Уровень убедительности рекомендаций С (уровень достоверности доказательств –5)**

**Комментарии:** визометрию у детей до трех лет выполняют ориентировочно – определяют, есть ли у ребенка предметное зрение. Более точное измерение возможно по тесту предпочтительного взора или методом регистрации оптокинетического нистагма [67,68].

Визометрию у детей трех лет и старше выполняют по таблицам: с 3-х лет по таблице детских силуэтных картинок [67,68].

У детей старше 5 лет и у взрослых визометрию выполняют по кольцам Ландольта или тестам «Е». Такие результаты наиболее точны.

За величину остроты зрения принимают тот ряд таблицы, в котором правильно распознаны все знаки.

- **Рекомендуется** рефрактометрия (А03.26.008) у детей и взрослых с миопией в естественных условиях путем определения рефракции с помощью набора пробных линз (А02.26.013), авторефрактометрии с узким зрачком (А12.26.016) и/или скиаскопии (А02.26.014) с целью определения динамической рефракции глаза, выявления и мониторинга миопии [1,65,66,69,70].

**Уровень убедительности рекомендаций С (уровень достоверности доказательств – 5)**

**Комментарии:** при субъектном исследовании рефракции определяют наименьшую отрицательную линзу, с которой достигается максимальная острота зрения [1,66]. У детей субъективное исследование рефракции проводят сразу, как только позволяет возраст.

- **Рекомендуется** объективная рефрактометрия (А03.26.008) в условиях циклоплегии у детей и у взрослых с прогрессирующей миопией с помощью авторефрактометрии, скиаскопии (А02.26.014) и/или субъективное определения рефракции с помощью набора пробных линз (А02.26.013), с целью определения и мониторинга статической рефракции глаза и степени миопии [1,65,66,69,70].

**Уровень убедительности рекомендаций С (уровень достоверности доказательств – 5)**

- **Рекомендуется** использовать двукратные инстилляции 1% циклопентолата в качестве холиноблокатора у детей с миопией и у взрослых с прогрессирующей миопией с целью создания достаточной циклоплегии [71,72,73].

**Уровень убедительности рекомендаций В (уровень достоверности доказательств – 2)**

**Комментарии:** 0,5-1% тропикамид\*\* вызывает менее глубокую, чем 1% циклопентолат, циклоплегию [71,72].

- **Рекомендуется** использовать атропин\*\*у детей начиная с 7 лет и у взрослых молодого возраста с миопией для экспертных и особых случаев с целью создания условий максимальной циклоплегии [1,68,71].

**Уровень убедительности рекомендаций С (уровень достоверности доказательств – 5)**

**Комментарии:** для достижения максимальной циклоплегии атропин закапывают дважды в день в течение 3 дней, на четвертый день атропин закапывают 1 раз за 1-2 часа до осмотра врача-офтальмолога.

- **Рекомендуется**, в качестве дополнительного метода, исследование периферической рефракции (А03.26.008) у детей с миопией с целью оценки влияния периферической рефракции на рефрактогенез, выбора оптимального метода коррекции и оценки его эффективности в динамике [74,75,76,77,78,79].

**Уровень убедительности рекомендаций С (уровень достоверности доказательств – 3)**

**Комментарии:** периферическую рефракцию исследуют при проведении научных исследований для прогнозирования течения прогрессирующей миопии.

Относительная периферическая гиперметропия, или гиперметропический периферический дефокус, вызывает ускорение роста глаза и формирование миопии. Относительная периферическая миопия, или миопический периферический дефокус, тормозит рост глаза и прогрессирование близорукости [74,75,76,77,78,79,80].

Периферическую рефракцию исследуют на авторефрактометре открытого поля. Для определения периферической рефракции измеряют рефракцию, соответствующую периферии носовой и височной зоны сетчатки при дозированном отклонении взора на 15° или 30° в соответствующую сторону и вычитают из нее осевую (центральную) рефракцию. Алгебраическая разница указывает величину и знак периферического дефокуса. [79].

Например,  $R_{центр} = -5,0$  дптр,  $R_{периф} = -4,0$  дптр.  $(-4,0) - (-5,0) = 1,0$ . Относительная периферическая гиперметропия в 1,0 дптр.

- **Рекомендуется** субъективное исследование аккомодации (А02.26.023) у детей и взрослых с миопией с целью определения тактики лечения и коррекции, подбора аддидации и оценки их эффективности в [81,82,83,84,85].

**Уровень убедительности рекомендаций С (уровень достоверности доказательств – 4)**

**Комментарии:** объем абсолютной аккомодации (ОАА)– разница в рефракции одного глаза при установке его на ближайшую (рипстим прохитит, р.р., РР) и дальнейшую (рипстим ретотит, р.р., РР) точки ясного зрения, выраженная в диоптриях.

ОАА измеряют монокулярно с помощью измерительной линейки и опто типов для близи или оптометра (аккомодометра, проксиметра).

Объем относительной аккомодации (ООА) – разница в рефракции в условиях максимального напряжения и расслабления аккомодации при бинокулярной фиксации неподвижного объекта, находящегося на конечном расстоянии от глаза, выраженная в диоптриях.

ООА измеряют бинокулярно, при расположении текста на расстоянии 33 см в условиях полной коррекции для дали при наличии бинокулярного зрения.

Определяют положительную и отрицательную части относительной аккомодации: максимально переносимую силу отрицательных и положительных линз при чтении двумя глазами текста, соответствующего остроте зрения 0,7 (текст №4 таблицы Д.А Сивцева) на расстоянии 33см.

Сумма абсолютных значений положительной и отрицательной части составит ООА.

Особое значение придают положительной части относительной аккомодации – силе максимальных отрицательных линз – запас относительной аккомодации (positive relative accommodation). Его обозначают, как ЗОА. Это резервная (неизрасходованная) часть аккомодации, которая может быть потенциально использована. Снижение ЗОА свидетельствует о высоком риске возникновения и прогрессирования миопии. Повышение ЗОА – благоприятный критерий при оценке эффективности лечения и прогноза прогрессирования миопии.

Отрицательная (израсходованная) часть относительной аккомодации, определяемая с помощью положительных линз, также имеет диагностическое значение.

При чтении текста на расстоянии 33 см в условиях полной коррекции аметропии отрицательная часть относительной аккомодации должна быть равна 3,0 дптр. Более низкие значения свидетельствуют о гипокоррекции (то есть неадекватной коррекции)

имеющейся миопии или спазме аккомодации, более высокие значения – о гиперкоррекции миопии. В обоих случаях требуется уточнение объективной циклоплегической рефракции.

Нормальные возрастные значения ЗОА и ОАА представлены в таблице 3.

**Таблица 3. Возрастные значения показателей аккомодации в норме**

Возраст, годы	ЗОА, дптр	ОАА, дптр
7-9	3	7
10-14	4	9
15-19	4	10
20-24	3	9
25-30	3	8
30-39	2	5
40-49	0,5	2
50 и старше	0	0

Значения величины ЗОА более 5,0 дптр всегда оказываются завышенными. Получение завышенных значений ЗОА свидетельствует о диссоциации между аккомодацией и конвергенцией, исключении одного глаза из акта чтения и дальнейшей регистрации скорее абсолютной, нежели относительной аккомодации [81,86].

- **Рекомендуется** использовать объективные методы исследования аккомодации у детей и взрослых с миопией в качестве дополнительных (А02.26.023) с целью детального изучения функции аккомодации и определения тактики коррекции, лечения и объективной оценки их эффективности в динамике [69,81,86,87,88,89,90].

**Уровень убедительности рекомендаций С (уровень достоверности доказательств – 4)**

**Комментарии:** методы основаны на регистрации изменений динамической рефракции в ответ на изменение аккомодационной задачи – объективного аккомодационного ответа (ОАО). У пациентов с прогрессирующей миопией ОАО обычно снижен. Повышение ОАО является благоприятным критерием при оценке эффективности лечения и прогноза прогрессирования миопии [86,87].

Используют методы объективной аккомодометрии, компьютерной аккомодографии и динамической ретиноскопии (скиаскопии). Объективную аккомодометрию проводят с помощью автоматических бинокулярных авторефрактометров «открытого поля». Для компьютерной аккомодографии используют автоматические рефрактометры с функцией аккомодографии, для динамической ретиноскопии – ретиноскоп [86,87,88,89,90].



*Объективная аккомодометрия позволяет исследовать ОАО, который измеряют в условиях эмметропизации на различных расстояниях. При бинокулярной фиксации измеряют бинокулярный аккомодационный ответ (БАО), при монокулярной - монокулярный аккомодационный ответ (МАО) [87].*

*Компьютерная аккомодография позволяет графически зарегистрировать изменение рефракции глаза при предъявлении зрительного стимула на разных расстояниях в виде столбиковой диаграммы. Кроме величины аккомодационного ответа на предъявленный стандартный стимул, прибор осуществляет частотный анализ аккомодативных микрофлюктуаций методом трансформации Фурье.*

*Метод компьютерной аккомодографии позволяет не только количественно, но и качественно оценить функцию цилиарной мышцы и контролировать её состояние в процессе лечения [88,90].*

- **Рекомендуется** исследование бинокулярного взаимодействия у детей и взрослых с миопией: определение характера зрения, гетерофории (А02.26.024), исследование конвергенции (А02.26.026), определение соотношения АК/А, исследование подвижности глаза (А02.26.028), при сопутствующем косоглазии - измерение угла косоглазия (А02.26.010) с целью выявления, оценки в динамике сопутствующих миопии функциональных нарушений и определения тактики лечения и коррекции [1,65,91,92,93].

**Уровень убедительности рекомендаций С (уровень достоверности доказательств – 5).**

- **Рекомендуется** ультразвуковое исследование глаз (А04.26.002), ультразвуковая биометрия глаза (А04.26.004) или оптическая биометрия глаза (А05.26.007) у детей с миопией и риском ее развития и у взрослых с прогрессирующей миопией с определением ПЗО, определением акустической плотности склеры (АПС) (А12.26.017) с целью диагностики близорукости, контроля за течением (скоростью прогрессирования) близорукости, прогнозирования периферических дистрофий и определения показаний к склеропластике [76,94,95,96,97,98,99,100,101,102].

**Уровень убедительности рекомендаций С (уровень достоверности доказательств – 5)**

**Комментарии:** *с помощью ультразвукового или оптического аппарата проводят оценку ПЗО. Определение ПЗО рекомендуется в качестве основного метода исследования. Определение АПС рекомендуются в качестве дополнительного метода исследования.*

*Определение ПЗО имеет диагностическое значение в дифференциальной диагностике миопии со спазмом аккомодации.*

- **Рекомендуется** биомикроскопия глаза (A03.26.001) у детей и взрослых с миопией с целью выявления сопутствующих патологических изменений переднего отрезка глаза, противопоказаний к контактной коррекции зрения и функциональному лечению [1,65,66].

**Уровень убедительности рекомендаций С (уровень достоверности доказательств – 5)**

- **Рекомендуется** офтальмоскопия (A02.26.003) центральных и периферических отделов глазного дна в условиях миопии с использованием прямой и обратной офтальмоскопии, в том числе, бинокулярной, биомикроскопии глазного дна (A03.26.018), осмотра периферии глазного дна с использованием трехзеркальной линзы Гольдмана (A03.26.003), биомикрофотографии глазного дна с использованием фундус-камеры (A03.26.005.001), локализация разрывов сетчатки (A03.26.017), оптическое исследование сетчатки с помощью компьютерного анализатора (A03.26.019) у детей и взрослых с миопией с целью раннего выявления патологических изменений сетчатки, симптомов дегенеративной миопии, определения тактики ведения пациентов: назначения консервативного лечения и/или необходимости лазеркоагуляции дистрофических зон и разрывов сетчатки, хирургического лечения [1,29,30,31,49,50,51,95,103,104,105,106].

**Уровень убедительности рекомендаций С (уровень достоверности доказательств – 5)**

- **Рекомендуется** у детей и взрослых с миопией проводить офтальмоскопию (A02.26.003) центральных и периферических отделов глазного дна в условиях миопии при каждом осмотре с целью выявления свойственных миопии дистрофических изменений на глазном дне [50,107].

**Уровень убедительности рекомендаций С (уровень достоверности доказательств – 5)**

**Комментарии:** дистрофические изменения периферических и центральных отделов сетчатки служат непосредственной причиной снижения и утраты зрительных функций при осложненной миопии, нередко приводят к развитию отслойки сетчатки [49,50,51,95,103]. Дистрофические изменения в центральных отделах глазного дна встречаются: в детском возрасте только при врожденной миопии (лаковые трещины, монетовидные кровоизлияния и неоваскулярные мембраны); в подростковом возрасте (после 14 лет) при врожденной и раноприобретенной миопии; при так называемой школьной миопии миопическая макулопатия встречается только у взрослых, обычно после 30 лет [49,51].

ПВХРД при всех формах миопии развиваются уже в детском возрасте, и их частота достоверно нарастает с увеличением возраста, степени и скорости прогрессирования миопии, размеров глазного яблока, длительности течения заболевания. «Пик накопления» ПВХРД у детей и подростков – возраст 11-15 лет, когда их частота увеличивается в 3-4 раза. Наиболее частая локализация решетчатой дистрофии и разрывов сетчатки - верхние отделы височной половины глазного дна, а также зоны 11-13 и 5-7 часов. Именно эти отделы глазного дна требуют особенно тщательного осмотра при офтальмоскопии [51,103].

- **Рекомендуется** перед проведением офтальмоскопии (А02.26.003) использовать инстилляции комбинации тропикамида 0,8% и фенилэфрина 5% у взрослых со стабильной близорукостью с целью достижения максимального мидриаза [105].

**Уровень убедительности рекомендаций С (уровень достоверности доказательств – 5)**

- **Рекомендуется** использовать классификацию ПВХРД Е.О. Саксоновой с соавторами для детей и взрослых с миопией при ПВХРД с целью определения тактики лечения [49].

**Уровень убедительности рекомендаций С (уровень достоверности доказательств – 5)**

**Комментарии:** классификация Е.О. Саксоновой с соавторами [49] более удобна для клинических и научных целей и распространена в нашей стране шире, чем более подробная классификация W.L. Jones, 2006 [29]. Классификация ПВХРД Е.О. Саксоновой с соавторами представлена в таблице 4.

**Таблица 4. Классификация ПВХРД Е.О. Саксоновой с соавторами**

Виды ПВХРД	Клинические формы
Экваториальные	- решетчатая; - изолированные разрывы сетчатки; - патологическая экваториальная гиперпигментация.
Параоральные	- кистозная; - периферический дегенеративный ретиношизис; - хориоретинальная атрофия.
Смешанные формы	

- **Рекомендуется** офтальмотонометрия у детей и взрослых с миопией (А02.26.015) с целью выявления открытоугольной глаукомы и иных сопутствующих миопии патологических изменений [109,110, 111,112].

**Уровень убедительности рекомендаций А (уровень достоверности доказательств –2)**

**Комментарии:** для измерения внутриглазного давления у детей и взрослых проводят: тонометрию по Маклакову (под местной анестезией); пневмотонометрию (используют для скрининга); импрессионную тонометрию с помощью офтальмотонометров типа Icare, тонометрию по Гольдману (под местной анестезией); пальпаторное ориентировочное измерение или транспальпебральную тонометрию (при неосуществимости перечисленных выше методов)[113,114].

Величина внутриглазного давления по Маклакову возрастает приблизительно на 0,5 мм рт.ст. в год в период от рождения до 12 летнего возраста, увеличиваясь от 12±2 мм рт. ст. при рождении до 18±3 мм рт.ст. к 12 годам. Прогрессирование миопии может протекать на фоне высоких значений ВГД (18-22 мм рт.ст.– 31% случаев), средней нормы (17-14 мм рт.ст.– 49% случаев) и низкой нормы ВГД (13-8 мм рт.ст. - 20%).

При высоких значениях ВГД у детей и взрослых с прогрессирующей близорукостью (24-28 мм рт.ст. по Маклакову) необходимо проведение кератопахиметрии (А03.26.011). В 98% случаев определяется увеличение центральной толщины роговицы до 550 мкм и более. В таких случаях коррекция показателей офтальмотонуса не требуется. В 0,5 – 1% случаев у подростков с миопией и центральной толщиной роговицы 550 мкм и менее повышение офтальмотонуса может свидетельствовать о юношеской глаукоме [109,110].

- **Рекомендуется** периметрия статическая (А02.26.005) и компьютерная периметрия (А03.26.020) у детей с миопией старше 7 лет и у взрослых с целью выявления и мониторинга сопутствующих миопии патологических изменений [1].

**Уровень убедительности рекомендаций С (уровень достоверности доказательств – 5)**

- **Рекомендуется** определение тонуса аккомодации (А02.26.023) у детей и взрослых молодого возраста с миопией, у детей с высоким риском развития миопии с целью прогнозирования развития и прогрессирования миопии и оценки эффективности лечения [53, 115].

**Уровень убедительности рекомендаций С (уровень достоверности доказательств – 5)**

**Комментарии:** привычный тонус аккомодации (ПТА), или тоническая аккомодация, — разница между манифестной и циклоплегической рефракцией.

Тонус покоя аккомодации (ТПА) – состояние оптической установки глаза в отсутствие зрительного стимула.

Положительный ПТА свойствен гиперметропическим глазам и способствует полной или частичной компенсации гиперметропии за счет напряжения аккомодации с целью четкого видения. Отрицательный ПТА (манифестная рефракция слабее циклоплегической) изредка – в 5% встречается в миопических глазах [115]. Для измерения ПТА проводят авторефрактометрию либо сравнивают значения субъективной коррекции в естественных условиях и в условиях циклоплегии. Высокие значения ПТА свидетельствуют о ПИНА и ассоциируются с потенциально высоким темпом прогрессирования миопии. Измерение ПТА рекомендуется в качестве дополнительного метода исследований. Высокие значения ПТА также ассоциируются с более высоким темпом прогрессирования миопии. Снижение ПТА и ТПА после лечения – благоприятный критерий для прогноза дальнейшего течения миопии [53].

## **2.5. Иные диагностические исследования**

- **Рекомендуется**, в качестве дополнительного метода исследования, измерение артериального давления на периферических артериях (А02.12.002) и измерение частоты сердцебиения (А02.10.002) с определением вегетативного индекса Кердо (ИК), у детей с миопией, как интегрального показателя вегетативного баланса и косвенной оценки риска развития ПВХРД на всех этапах наблюдения [116]

**Уровень убедительности рекомендаций С (уровень достоверности доказательств –4)**

**Комментарии:** ИК определяют для оценки общего состояния здоровья ребенка с миопией, а также (в комплексе с другими системными показателями) для оценки состояния опорной функции склеры, динамики миопического процесса и прогноза ее осложненного течения. Определение ИК не требует никаких специальных условий или устройств, кроме прибора для определения артериального давления и частоты пульса.

ИК вычисляют, исходя из результатов определения диастолического давления и частоты сердечных сокращений, используя формулу:  $ИК = (1 - d/p) \times 100$ , где  $d$  – диастолическое давление,  $p$  – частота пульса.

При полном вегетативном равновесии (эйтония) ИК близок к нулю.

При преобладании симпатических влияний (симпатикотония) значение ИК имеет положительный знак.

При преобладании парасимпатических влияний (ваготония) значение ИК имеет отрицательный знак.

Значение  $-10 \geq ИК \geq +10$  - косвенный признак ослабления опорной функции склеры при близорукости.

Значительный сдвиг ИК в сторону ваготонии, (ИК  $\leq -10$ ) - неблагоприятный признак, свидетельствующий о высоком риске развития ПВХРД [116].

### **3. Лечение, включая медикаментозную и немедикаментозную терапии, диетотерапию, обезболивание, медицинские показания и противопоказания к применению методов лечения**

#### **3.1. Оптическая коррекция**

• **Рекомендуется** оптическая коррекция: подбор очковой коррекции зрения (А23.26.001), подбор контактной коррекции зрения (А23.26.002), подбор ортокератологических линз (А23.26.002.001) детям и взрослым с близорукостью с целью компенсации рефракционных и функциональных нарушений [1,19,64,66,117].

• **Уровень убедительности рекомендаций А (уровень достоверности доказательств – 1)**

• **Рекомендуется** назначение оптической коррекции детям и взрослым с близорукостью, если: снижена некорригированная бинокулярная острота зрения; выявлены астигматизм, расходящееся косоглазие или выраженная эзофория; диагностирована врожденная близорукость с целью компенсации рефракционных и функциональных нарушений [1,64,66].

**Уровень убедительности рекомендаций С (уровень достоверности доказательств – 5)**

*Комментарии: при назначении оптической коррекции учитывают: степень миопии, состояние аккомодации, конвергенции и бинокулярного зрения, возраст.*

• **Рекомендуется** детям с высоким риском развития миопии и детям с прогрессирующей миопией назначение очков для постоянного ношения с линзами, формирующими периферический миопический дефокус с целью профилактики развития и прогрессирования миопии [11,74,100,118, 119,120,121,122,123,124,125,126,127,128].

**Уровень убедительности рекомендаций В (уровень достоверности доказательств – 1)**

*Комментарии: периферическому дефокусу отводится значительная роль в формировании рефракции [129,130,131]. Под периферическим дефокусом понимается относительное ослабление или усиление преломления лучей при переходе от центра фовеа к периферическим отделам сетчатки. В первом случае говорят об относительной периферической гиперметропии, или гиперметропическом дефокусе, во втором – о миопическом периферическом дефокусе. Гиперметропический дефокус на периферии*

сетчатки стимулирует рост глаза и формирование осевой миопии, а миопический, напротив, тормозит рефрактогенез [76,80,131,132].

Специальные очковые линзы разных конструкций способны наводить слаблиомиопический дефокус на соответствующие проекции средней периферии сетчатки [11,100,122,123,125,126,133].

К очкам с линзами, формирующими периферический миопический дефокус, относятся линзы очковые индивидуальные трансфокальные для коррекции центрального зрения с перифокальным усилением преломления на периферии [124,125,126,127], линзы очковые корригирующие однофокальные со встроенными кольцами высокоасферичных микролинз [119,120,122,123,128.] и линзы очковые корригирующие со встроенными множественными дефокусными сегментами [100,121].

Очки корригирующие с линзами индивидуальными трансфокальными для коррекции центрального зрения с перифокальным усилением преломления на периферии позволяют дифференцированно произвести коррекцию центральной и периферической рефракции глаза по горизонтальному меридиану и формируют миопический (или уменьшают гиперметропический) периферический дефокус в глазах с миопией [125,126,127], при использовании повышают аккомодационную способность глаза, а также индуцируют положительную сферическую абберацию в глазу. Формирование периферического миопического дефокуса обеспечивает особая конструкция линз со стабильным центральным преломлением и селективным радиальным прогрессивным изменением рефракции в горизонтальном меридиане линзы от центра к периферии [126,127]. За счет формирования относительного периферического миопического дефокуса в  $15^\circ$  и даже в  $30^\circ$  от фовеа очки способствуют торможению прогрессирования близорукости. Через 4–5 лет непрерывного ношения таких очков стабилизация рефракции по сравнению со стартовыми значениями наблюдалась в 37,5% случаев, ослабление — в 3,6%. В остальных случаях рефракция усилилась: в 28,6% случаев незначительно — на 0,63–1,0 дптр, в 21,4% случаев на 1,12–2,0 дптр, более чем на 2,0 дптр в 8,9% случаев, ГПП составил 0,26 дптр/год, ПЗО увеличилась в среднем на  $0,46 \pm 0,05$  мм по сравнению с исходными значениями. В контрольной группе детей, носивших монофокальные очки, ГПП составил в среднем 0,44 дптр/год, длина ПЗО увеличилась на  $0,71 \pm 0,09$  мм [124]. Очки корригирующие с линзами индивидуальными трансфокальными для коррекции центрального зрения с перифокальным усилением преломления на периферии с нулевой или плюсовой центральной рефракцией могут применяться при псевдомиопии и других предикторах развития миопии у детей [36,37,126,127].

*Ношение очков с линзами корригирующими однофокальными со встроенными кольцами высокоасферичных микролинз за два года наблюдения снизило прогрессирование миопии у детей на 67%. Усиление рефракции составило  $0,48 \pm 0,1$  дптр, увеличение длины ПЗО -  $0,28 \pm 0,04$  мм при условии ношения очков более 12 часов с день. В группе монофокальных очков усиление рефракции составило  $1,44 \pm 0,1$  дптр, увеличение длины ПЗО -  $0,69 \pm 0,04$  мм и не зависело от продолжительности ношения очков в течение дня [120].*

*Ношение очков с линзами корригирующими со встроенными множественными дефокусными сегментами в течение двух лет замедляло прогрессирование миопии. Усиление рефракции составило  $0,34 \pm 0,52$  дптр, увеличение длины ПЗО -  $0,20 \pm 0,21$  мм. В группе монофокальных очков усиление рефракции составило  $0,87 \pm 0,59$ , увеличение длины ПЗО -  $0,49 \pm 0,24$  мм [121].*

- **Рекомендуется** при подборе очков корригирующих, формирующих периферический миопический дефокус детям с прогрессирующей миопией назначать полную коррекцию (А23.26.001), соответствующую циклоплегической рефракции, с целью компенсации центральной и периферической рефракции, достижения высокой остроты зрения, нормализации аккомодации, оптимизации рефрактогенеза [11,100,120,121,124].

**Уровень убедительности рекомендаций С (уровень достоверности доказательств – 5)**

**Комментарии:** *гипокоррекция возможна не более, чем на 0,5 дптр слабее циклоплегической рефракции*

- **Рекомендуется** назначение альтернирующей анизокоррекции (альтернирующей монолатеральной слабомиопической дефокусировки) детям с прогрессирующей миопией до 2,5 дптр для создания альтернирующего и разной степени миопического дефокуса на двух глазах с целью профилактики прогрессирования миопии [97,135,136].

**Уровень убедительности рекомендаций В (уровень достоверности доказательств – 2)**

**Комментарии:** *один глаз корригируют до получения (в очках!) остаточной миопии -0,5 дптр, другой глаз корригируют до получения остаточной или индуцированной миопии -1,5 дптр. При этом сохраняется бинокулярное зрение и высокая корригированная бинокулярная острота зрения. Выписывают две пары очков (с чередующимся дефокусом) для ношения через день. Очки рекомендуются детям 7-11 лет с миопией слабой степени и эзо- или ортофорией [97,135,136].*



- **Не рекомендуется** назначение монофокальных очков и контактных линз детям с прогрессирующей миопией с целью предотвращения индуцированного монофокальными очками гиперметропического периферического дефокуса, способствующего прогрессированию миопии [11,79,133,137,138,139].

**Уровень убедительности рекомендаций В (уровень достоверности доказательств –2)**

**Комментарии:** монофокальные очковые и контактные линзы сохраняют или даже усиливают гиперметропический дефокус практически по всему полю зрения при любом направлении взгляда [11,79,133,137,138,139], а также формируют в глазах с миопией отрицательную сферическую aberrацию [138,141].

- **Рекомендуется** назначать оптическую коррекцию с аддидацией при сниженной аккомодационной функции и/или эзофории у детей и взрослых с миопией с целью компенсации дефицита аккомодации и/или эзофории [11,19,142,143,144,145,146,147].

**Уровень убедительности рекомендаций А (уровень достоверности доказательств – 1)**

**Комментарии:** назначают постоянную коррекцию с аддидацией 0,75-3,0 дптр: прогрессивные и бифокальные очки, мультифокальные и бифокальные контактные линзы, две пары очков [64,66,84,85].

*В рецепте на прогрессивные и бифокальные очки указывают коррекцию для дали и величину аддидации. Межцентровое расстояние указывают для дали [64,85,148].*

- **Не рекомендуется** назначение универсальных бифокальных и прогрессивных очков детям с миопией при экзофории для близи выше физиологических значений с целью предупреждения нарушений бинокулярного взаимодействия и развития декомпенсации экзофории [11,147].

**Уровень убедительности рекомендаций С (уровень достоверности доказательств – 4)**

- **Рекомендуется** назначение очков корригирующих индивидуальных с трансфокальными линзами для коррекции центрального зрения, перифокальным усилением преломления на периферии и аддидацией 1,25 дптр для коррекции прогрессирующей миопии у детей с резко сниженными (менее 1,0 дптр) ЗОА при экзо-, орто- или эзофории с целью наведения миопического периферического дефокуса, поддержки аккомодации и сохранения бинокулярного взаимодействия [11].

**Уровень убедительности рекомендаций С (уровень достоверности доказательств –5)**

- **Комментарии:** при использовании очков корригирующих индивидуальных с трансфокальными линзами для коррекции центрального зрения и перифокальным усилением преломления на периферии не формируется декомпенсированной экзофории, которая может возникать при использовании ординарных прогрессивных очков [11].

**Уровень убедительности рекомендаций С (уровень достоверности доказательств –5)**

- **Рекомендуется** ранняя, в возрасте 1 года коррекция для постоянного ношения детям с врожденной миопией с целью профилактики развития относительной амблиопии [65].

**Уровень убедительности рекомендаций С (уровень достоверности доказательств –5)**

**Комментарии:** коррекцию сферического компонента назначают на 2,0 дптр слабее выявленной объективно рефракции, назначают близкую к полной коррекцию астигматизма и максимально полную коррекцию разницы в рефракции двух глаз (до 6,0 дптр), по возможности назначают контактную коррекцию.

- **Рекомендуется** назначать полную или почти полную монофокальную очковую коррекцию для дали или для постоянного ношения (А23.26.001) с учетом комфорта взрослым пациентам с миопией с целью обеспечения высокой корригированной остроты зрения, адаптации к очкам и высокой зрительной работоспособности [64,66].

**Уровень убедительности рекомендаций С (уровень достоверности доказательств –5)**

- **Рекомендуется** назначать аддидацию (А23.26.001) для работы на близком расстоянии у взрослых пациентов с миопией пресбиопического возраста с целью обеспечения достаточной остроты зрения и зрительной работоспособности вблизи [64,66,84,85,148].

**Уровень убедительности рекомендаций С (уровень достоверности доказательств –5)**

**Комментарии:** аддидация у лиц пресбиопического возраста с миопией может быть реализована за счет монофокальных очков для близи, бифокальных и прогрессивных очков, очков для близи с дегрессией, очков с поддержкой аккомодации. В случаях миопической анизометропии возможно использование коррекции в формате моновижн. Возможна коррекция бифокальными и прогрессивными контактными линзами [148].

- **Рекомендуется** определение параметров контактной коррекции (А03.26.010) и подбор контактной коррекции зрения (А23.26.002) детям, подростками и взрослым с

Добавлено примечание ([p1]): Введен новый тезис. Здесь желательно иностранных ссылок добавить

Добавлено примечание ([p2]): Введен новый тезис. Здесь желательно иностранных ссылок добавить

близорукостью, если целесообразна постоянная коррекция миопии с целью компенсации рефракционных нарушений и достижения высоких зрительных функций [64,66].

**Уровень убедительности рекомендаций С (уровень достоверности доказательств – 5)**

**Комментарии:** *преимущество контактных линз перед очками – создание более четкого изображения на сетчатке, уменьшение аберраций, отсутствие призматического эффекта и отсутствие ограничения поля зрения очковой оправой.*

- **Рекомендуется** определение параметров контактной коррекции (А03.26.010) и подбор контактной коррекции зрения (А23.26.002) контактными линзами, формирующими миопический дефокус: бифокальными или мультифокальными детям с прогрессирующей миопией с целью коррекции центральной и периферической рефракции, компенсации аккомодационных нарушений и профилактики прогрессирования [11,77,142,149,150,152,153,154,155,156,157,158,159,160,161].

**Уровень убедительности рекомендаций А (уровень достоверности доказательств – 2)**

- **Рекомендуется** определение параметров контактной коррекции (А03.26.010) и подбор контактной коррекции зрения (А23.26.002) монофокальными контактными линзами детям и взрослым при врожденной миопии с амблиопией и без амблиопии, миопии средней и высокой степени, анизометропии (А03.26.010, А23.26.002) с целью эффективной компенсации рефракционных и функциональных нарушений [162,163].

**Уровень убедительности рекомендаций С (уровень достоверности доказательств – 5)**

**Комментарии:** *для профилактики прогрессирования миопии у детей с врожденной миопией, миопией средней и высокой степени, анизометропией целесообразно дополнительно к контактным линзам назначить очки формирующие периферический миопический дефокус – биоптика.*

- **Рекомендуются** определение параметров контактной коррекции (А03.26.010), видеокератотопография (А12.26.019) и подбор ортокератологических линз (ОКЛ)(А23.26.002.001) детям с прогрессирующей близорукостью начиная с шестилетнего возраста с целью коррекции миопии и профилактики ее прогрессирования [11,164,165,166,167,168,169,170,171,172,173].

**Уровень убедительности рекомендаций А (уровень достоверности доказательств – 2)**

**Комментарии:** *ортокератология – способ временного снижения или устранения аномалий рефракции: миопии и астигматизма, осуществляемый путем*

**Добавлено примечание ([р3]):** Не нравится этот тезис, литература про детей

запрограммированного изменения формы и оптической силы роговицы с помощью жестких газопроницаемых контактных линз в ночном режиме ношения. Современная ортокератология использует линзы обратной геометрии сложной конструкции, их задняя поверхность состоит из 4 и более зон с различными соотношениями ширины и кривизны. Изготавливают такие линзы из высокогазопроницаемых материалов (обычно не ниже 100 ед. по ISO/FATT). Рефракционный эффект связан с уменьшением толщины эпителия в центре и с увеличением его толщины в среднепериферической зоне за счет изменения формы и величины клеток поверхностных слоев эпителия [173,174,175]. Это приводит к уплощению центра роговицы и увеличению ее кривизны в среднепериферической зоне [165,166]. Некорригированная острота зрения повышается уже после первой ночи ношения линз и достигает максимума в сроки от недели до месяца [165,166].

Ортокератология существенно замедляет прогрессирование близорукости или стабилизирует миопию [142,164,168,169,170,171,172,173]. Методика признана безопасной. Экспериментальными и клиническими исследованиями доказано, что эффективное торможение прогрессирования миопии и ее стабилизация достигаются за счет изменения периферической рефракции глаза с формированием периферического миопического дефокуса [152,165].

Использование ОКЛ способствует повышению ЗОА и ОАО до нормальных возрастных значений, и эти показатели остаются стабильно высокими на протяжении всего периода использования ОКЛ, при этом не развивается привычно-избыточного напряжения аккомодации (ПИНА). Отмечается также улучшение времени темновой адаптации до нормальных значений, повышение скорости чтения на 19,9%, улучшение зрительной продуктивности на 20,8%, повышение пропускной способности зрительного анализатора на 33%, увеличение глубины фокусной области для дали в 2,8 раза и для близи в 2 раза. Это приводит к уменьшению зрительной утомляемости и повышению качества зрения [166], что также вносит свой вклад в стабилизацию миопического процесса.

Показания к назначению ОКЛ:

- Миопия до -8,0 дптр
- Роговичный астигматизм до 5,0 дптр;
- Прогрессирующая миопия; при ГТП более 1,0 дптр в год в сочетании со склеропластикой;

- Занятия спортом и другими видами активности, несовместимыми с очковой и контактной коррекцией [165,166.167].

*Абсолютный противопоказания к назначению ОКЛ:*

- Воспалительные заболевания глаза, придаточного аппарата глаза и орбиты (острые конъюнктивиты, острые и рецидивирующие кератиты, склериты, увеиты, острые и хронические дакриоциститы, блефариты, мейбомиты и пр.).
- Синдром сухого глаза тяжелой степени
- Кератоконус, кератоглобус и другие дистрофические заболевания роговицы
- Злокачественные новообразования глаза и его придаточного аппарата
- Снижение чувствительности роговицы
- Непроходимость слезоотводящих путей любой этиологии
- Халязион
- Лагофтальм
- Птеригиум, пингвекула
- Нистагм
- Единственный зрячий глаз
- Общие острые инфекционные и воспалительные заболевания
- Коллагенозы, тяжелые иммунодефицитные состояния
- Прием препаратов изотретиноина (в течение всего курса приема)
- Невозможность выполнять рекомендации врача [167] и психологические особенности, препятствующие безопасному использованию ОКЛ

*Относительные противопоказания к назначению ОКЛ:*

- Нерегулярный астигматизм
- Помутнение и рубцовые изменения роговицы
- Онкологические заболевания, лучевая терапия и химиотерапия (до завершения лечения)
- Синдром сухого глаза слабой степени и средней степени и/или вызванный неблагоприятными условиями внешней среды, приемом медикаментов
- Нарушение состава слезы
- Сезонная аллергия
- Эндокринные и аутоиммунные заболевания,
- Применение глюкокортикостероидов.

*Осложнения ортокератологической коррекции:*

- *Осложнения свойственные традиционной контактной коррекции*

*Методика должна осуществляться в специализированных учреждениях, требует высокого профессионализма врача-офтальмолога, знания принципов метода и навыков подбора ОКЛ. Для осуществления методики необходимо наличие современного офтальмологического оборудования, в том числе офтальмологической кератопографической системы.*

*Обязательными условиями эффективного и безопасного применения метода являются диспансерное наблюдение пациентов и строгое соблюдение пациентами правил использования линз и ухода за линзами.*

*Данный вид коррекции носит временный характер, обеспечивает высокую остроту зрения, устраняет необходимость носить очки и контактные линзы в течение дня [142,164,165,167,168,169,170,171,172,173].*

*Назначение ОКЛ взрослым возможно.*

### **3.2.Функциональное лечение**

- **Рекомендуется** назначение функционального лечения, включающего тренировки цилиарной мышцы (А19.26.002), оптико-рефлекторные тренировки и аппаратное лечение (В05.029.001, А19.26.002, А19.26.001А22.26.021) детям и взрослым в случаях прогрессирующей миопии, врожденной миопии, низких значений ЗОА и ОАА, ПИНА, астенопических жалоб с целью оптимизации рефрактогенеза и профилактики прогрессирования миопии [1,176,177,178,179,180].

**Уровень убедительности рекомендаций С (уровень достоверности доказательств – 4)**

**Комментарии:** *систематическое воздействие на аппарат аккомодации с целью профилактики возникновения и прогрессирования миопии позволяет нормализовать тонус аккомодации, повысить работоспособность цилиарной мышцы, усилить метаболическую активность клеток цилиарного тела, улучшить гемодинамику глаза [176,177,178].*

- **Не рекомендуется** функциональное лечение близорукости у детей при воспалительных заболеваниях глаза и его придаточного аппарата (А03.26.001), в случаях малого возраста ребенка, при плохой переносимости процедур, при судорожной готовности (В01.023.001, В01.023.002) [65].

**Уровень убедительности рекомендаций С (уровень достоверности доказательств – 5)**

- **Рекомендуются** упражнения для тренировки цилиарной мышцы глаза (А19.26.002) 4 раза в год детям с прогрессирующей близорукостью с целью улучшения аккомодации и оптимизации рефрактогенеза [179].

**Уровень убедительности рекомендаций С (уровень достоверности доказательств –5)**

**Комментарии:**1). Упражнение «Метка на стекле» проводят в очках, ежедневно, однократно, в течение 1 месяца. Первые три дня продолжительность каждого упражнения – 3 минуты, последующие три дня – 5 минут, в остальные дни – 7 минут.

2). Упражнение с «Ракеткой» или домашним аккомодотренером проводят в течение 7-10 минут для каждого глаза с интервалом в 10 минут на фоне упражнений в течение 4 недель пациентам рекомендуются инстилляци раствора фенилэфрина 2,5% по 1 капле на ночь [1,180].

- **Рекомендуется** использовать в домашних условиях специальные очки-тренажеры (А23.26.001) детям с прогрессирующей близорукостью или высоким риском развития близорукости и взрослым с миопией, сопровождающейся признаками зрительного утомления с целью улучшения аккомодационной функции, бинокулярного взаимодействия и оптимизации рефрактогенеза [181,182,183].

**Уровень убедительности рекомендаций С (уровень достоверности доказательств – 4)**

**Комментарии:**1). Используют специальные очки-тренажеры, содержащие оптические элементы в виде асферических линз с нулевой (или иной необходимой) рефракцией в геометрическом центре, постепенным усилением рефракции с одной стороны от центра и ослаблением с другой. Такие очки могут быть изготовлены с разницей между рефракцией в центре линзы и на ее периферии в  $\pm 0,25$  дптр,  $\pm 0,5$  дптр,  $\pm 0,75$  дптр. Сумма величин прогрессии и дегрессии составляет величину динамического изменения рефракции линзы. Так, для линзы с прогрессией в одну сторону на 0,5 дптр и дегрессией в другую сторону на 0,5 дптр от геометрического центра изменение рефракции линзы составит 1,0 дптр – величина оптимальная для тренировок. При чтении содружественные движения глаз, вынуждают смотреть вдоль горизонтального меридиана асферической линзы, рефракция в котором попеременно плавно усиливается и ослабляется, вызывая поочередное расслабление и напряжение аккомодации оказывающее тренировочное действие. При ношении таких очков-тренажеров два часа в день в течение 2 недель происходит ослабление рефракции в среднем на 0,21 дптр при миопии и на 0,81 дптр при псевдомиопии, увеличение ОАА на 1,5 и 2,0 дптр, ЗАО на 0,8 дптр и 1,1 дптр соответственно. Такое тренировочное действие способствует

снижению риска развития и прогрессирования миопии. Очки можно использовать в течение двух и более часов в день во время любой зрительной нагрузки, в течение всего периода риска развития и прогрессирования близорукости [181,183].

2). Используют специальные очки-тренажеры оптические дезаккомодационные, содержащие сферопризматические элементы, обеспечивающие тренировочный эффект, основанный на принципах дивергентной дезаккомодации и микрозатуманивания. Упражнения повышают ЗОА на 0,4-0,6 дптр. Упражнения проводят по 5-10 минут курсами 2 раза в год в течение всего периода риска развития близорукости [182].

• **Рекомендуется** назначать оптико-рефлекторные тренировки (А19.26.001, А19.26.002) детям и взрослым с прогрессирующей миопией с целью оптимизации рефрактогенеза, профилактики прогрессирования миопии [19,176,177,179].

**Уровень убедительности рекомендаций С (уровень достоверности доказательств – 4)**

**Комментарии:**

1). Тренировки аккомодации по Э.С. Аветисову-К.А. Мац проводят бинокулярно в условиях полной коррекции, в первые 3 дня – один раз, в остальные дни – два раза. При очень низких стартовых значениях объема относительной аккомодации (ООА) упражнения проводят в щадящем режиме: используют для чтения более крупный текст, сокращают упражнения по времени, меняют минусовые линзы с шагом в 0,25 дптр. Для уточнения субмаксимальных нагрузок ООА определяют каждые 3 дня. Оптимальным критерием эффективности таких тренировок служит повышение ЗОА. Курс состоит из 15-20 тренировок. Для закрепления эффекта рекомендуется проводить описанные ранее домашние упражнения и занятия с очками-тренажерами.

2). Метод оптического микрозатуманивания по А.И. Дашевскому проводят для каждого глаза в отдельности. Длительность одной тренировки не более 15 минут для каждого глаза. Курс лечения – 10 тренировок.

3). Метод дивергентной дезаккомодации по А.И. Дашевскому. Необходимое условие – стойкое бинокулярное зрение, противопоказание – экзофория для дали более 6,0 пр. дптр.

4). Метод «раскачки» по В.В. Волкову-Л.Н. Колесниковой используют, если не удается достичь повышения некорригированной остроты зрения вышеописанными методами. Лечение проводят монокулярно в условиях полной коррекции для дали.

5). Метод сочетанного применения расслабляющего влияния на цилиарную мышцу «стеклянного атропина» или микрозатуманивания и тренировок дивергентной дезаккомодации осуществляется с помощью положительных сферических и



цилиндрических линз и призм. Тренировки могут проводиться в автоматическом режиме на специальных приборах.

Аппараты для тренировки аккомодации могут применяться с 3-4-летнего возраста [179].

- **Рекомендуется** назначать оптико-рефлекторные тренировки 2 раза в год и чередовать их с домашними упражнениями для тренировки цилиарной мышцы глаза (А19.26.002) и назначением лекарственных препаратов при заболеваниях органа зрения (А25.26.001) при прогрессирующей близорукости у детей и взрослых с целью оптимизации рефрактогенеза, профилактики прогрессирования миопии [19,179].

**Уровень убедительности рекомендаций С (уровень достоверности доказательств – 5)**

- **Рекомендуется** проводить аппаратное лечение 2-4 раза в год и чередовать (сочетать) его с домашними упражнениями для тренировки цилиарной мышцы глаза (А19.26.002) и назначением лекарственных препаратов при заболеваниях органа зрения (А25.26.001) детям и взрослым с прогрессирующей миопией с целью оптимизации рефрактогенеза и профилактики прогрессирования миопии [19,179,180].

**Уровень убедительности рекомендаций С (уровень достоверности доказательств – 5)**

**Комментарии:**

*Виды аппаратного лечения:*

1). Низкоинтенсивная лазерстимуляция цилиарной мышцы – транссклеральное бесконтактное воздействие на цилиарную мышцу с помощью инфракрасного лазерного излучения. Проводят 10 процедур один или два раза в день (в последнем случае с 30-40 минутным перерывом) 2-4 раза в год.

2). Лазерный спектр для дали, предъявляемый с расстояния 5 метров, снимает напряжение аккомодационного аппарата. Лечение проводят в амбулаторных условиях 2 раза в год.

- **Не рекомендуется** использовать метод видеокomпьютерной биоэлектрической коррекции активности коркового отдела зрительного анализатора при приобретенной прогрессирующей близорукости у детей [179,180].

**Уровень убедительности рекомендаций С (уровень достоверности доказательств – 5)**

**Комментарии:** целесообразно использовать данный метод по прямому назначению – для лечения амблиопии. При прогрессирующей близорукости возможно повышение

тонуса аккомодации и даже развитие частичного спазма аккомодации после курса тренировок.

- **Не рекомендуется** использовать компьютерные программы для лечения амблиопии и другие плеоптические методы при приобретенной прогрессирующей миопии у детей [179,180].

**Уровень убедительности рекомендаций С (уровень достоверности доказательств – 5)**

**Комментарии:** такие тренировки усиливают динамическую рефракцию глаза, повышают ПТА и ТПА, индуцируя более быстрое прогрессирование близорукости.

- **Рекомендуется** использовать стимуляцию нормальной функции желтого пятна сетчатки (плеоптическое лечение) (А16.26.110) у детей с врожденной близорукостью, сопровождающейся амблиопией с целью улучшения зрительных функций [65].

**Уровень убедительности рекомендаций С (уровень достоверности доказательств – 5)**

**Комментарии:** плеоптическое лечение включает локальные засветы, прямое транспупиллярное низкоэнергетическое лазерное облучение сетчатки, лазерные спеклы для близи, видеокomпьютерную биоэлектрическую коррекцию активности коркового отдела зрительного анализатора, компьютерные программы для лечения амблиопии

- **Рекомендуется** проведение магнитофореза (А17.30.040), электрофореза лекарственных препаратов при заболеваниях органа зрения (А17.26.001), и иных видов физиотерапии, рефлексотерапии при заболеваниях органа зрения (А21.26.003) и массажа воротниковой области (А21.01.003.001) детям и взрослым с прогрессирующей миопией для оптимизации рефрактогенеза и профилактики прогрессирования миопии [19,179].

**Уровень убедительности рекомендаций С (уровень достоверности доказательств – 5)**

**Комментарии:**1). Магнитотерапия и магнитофорез лекарственных веществ. Курс лечения состоит из 10 десятиминутных процедур. 2). Электрофорез в офтальмологической практике проводят по трем методикам: на закрытые веки (по Бургиньону), через ванночку электрофоретическую на открытый глаз и эндоназально. 3). Электрорефлексотерапию (электропунктуру) проводят постоянным током, силу тока доводят до появления легкого покалывания или жжения в месте воздействия. Продолжительность воздействия на каждую точку – 1-2 минуты. При воздействии на общие точки используется ток отрицательной полярности, на точки в области глаз – ток положительной полярности. Курс электропунктуры включает 5-6 процедур,

проводится 2-3 раз в год. В редких случаях возможно транзитное усиление динамической рефракции.4). Иглорефлексотерапия. Для лечения близорукости используют акупунктурные точки общего действия, местные, параорбитальные, воротниковой зоны, аурикулярные. Курс лечения состоит из 10 процедур по 20 минут, проводимых ежедневно или через день.5). Массаж шейно-воротниковой зоны. Рекомендуется проводить 10 процедур 2 раза в год.

- **Рекомендуется** назначение лечебно-оздоровительного режима при заболеваниях органа зрения (А25.26.003): физическая активность, преимущественно активность на свежем воздухе (плавание, бадминтон, теннис, оздоровительная гимнастика, танцы, медленный бег на средние дистанции и другие) детям и взрослым с близорукостью и детям с высоким риском развития близорукости с целью оптимизации рефрактогенеза [58,59,142,184,158].

**Уровень убедительности рекомендаций А (уровень достоверности доказательств – 1)**

- **Не рекомендуются** при миопии, сопровождающейся предрасполагающими к отслойке сетчатки формами ПВХРД, физические упражнения, связанные с прыжками и поднятием тяжестей, натуживанием и задержкой дыхания, бег на время, кувырки, подтягивание, контактные виды спорта с целью предотвращения развития осложнений, снижающих зрительные функции [1,29,186].

- **Уровень убедительности рекомендаций С (уровень достоверности доказательств – 5)**

**Комментарии:** при периферических дистрофиях сетчатки не предрасполагающих к отслойке сетчатки (периферическая кистовидная дегенерация, дегенерация типа «булыжной мостовой», жемчужины зубчатой линии, кисты *pars plana*, белое с давлением, белое без давления) занятия физкультурой возможны. Степень миопии не является решающим показателем при определении допуска к занятиям физкультурой [186].

### **3.3. Медикаментозное лечение**

- **Рекомендуется** в качестве медикаментозной терапии, использовать инстилляции лекарственных веществ в конъюнктивную полость (А14.26.002) влияющих на аккомодацию (симпатомиметики,  $\beta$ -холиноблокаторы или их комбинации) детям и взрослым с прогрессирующей близорукостью, сопровождающейся нарушениями аккомодации и астенопией с целью нормализации аккомодационной функции и оптимизации рефрактогенеза [187,188,189,191,191].

**Уровень убедительности рекомендаций В (уровень достоверности доказательств – 3)**

**Комментарии:** Медикаментозное лечение симпатомиметиками, холиноблокаторами или их комбинацией используется в комплексном лечении близорукости наряду с оптической коррекцией и функциональным лечением. Обычно медикаментозное лечение проводится курсами и в домашних условиях, см. табл.5

• **Рекомендуется** использовать назначение лекарственных препаратов при заболеваниях органа зрения (А25.26.001) - средств трофического действия в качестве медикаментозного лечения у детей и взрослых с прогрессирующей и/или осложненной миопией наряду с оптической коррекцией и функциональным лечением для профилактики развития хориоретинальных дистрофий [19,192,193,194].

**Уровень убедительности рекомендаций В (уровень достоверности доказательств - 3)**

**Комментарии:** трофические средства рекомендуется назначать курсами 2 раза в год для применения в домашних условиях. Медикаментозные средства, использующиеся в комплексном лечении прогрессирующей близорукости, представлены в таблице 5.

**Таблица 5. Медикаментозные средства, использующиеся в комплексном лечении прогрессирующей и осложненной близорукости**

Действие	Препараты	Способ применения и дозы
Холиноблокаторы – воздействие на цилиарную мышцу	Циклопентолат 1%, глазные капли #Тропикамид** 0,5-1%, глазные капли	По 1-2 капле 1 раз в день на ночь, 2-4 недели
Симпатомиметики – стимуляция радиальных волокон Иванова цилиарной мышцы	Фенилэфрин 2,5% - глазные капли	По 1 капле 1 раз в день на ночь, 4 недели, курсами 4 раза в год
Комплексный препарат, содержащий холиноблокатор симпатомиметический компоненты	Тропикамид 0,8% + фенилэфрин 5% - глазные капли	По 1 капле 1 раз в день на ночь, 2-4 недели, курсами 4 раза в год
Трофическая терапия при осложненной миопии		
Препараты для стимуляции обменных процессов и нормализации функций клеточных мембран	Метилэтилпиридинол 1% - глазные капли, раствор для инъекций	Глазные капли, по 1-2 капле 2-3 раза в день, 30 дней, курсами 2-3 раза в год В виде парабульбарных инъекций по 0,5 мл 1 раз в сутки в течение 10–30 дней, при необходимости 2–3 раза в год курсы повторяют

Лекарственные средства и витаминно-минеральные комплексы, содержащие:	Витамины и витаминоподобные средства, микроэлементы: селен, цинк, медь, кальций	По 1 табл. 1-2 раза в день, 2-3 месяца, 2 раза в год
Препараты, улучшающие регенерацию тканей сетчатки	Полипептиды сетчатки глаз скота	5 мг парабульбарно или внутримышечно, 1 раз в день, 10 дней, повторный курс через 3-6 месяцев

### 3.4. Хирургическое лечение

- **Рекомендуется** фокальная лазерная коагуляция глазного дна (A22.26.009), секторальная лазеркоагуляция сетчатки (A22.26.029) в качестве барьерной у детей и взрослых с миопией при выявлении ретинальных дефектов: решетчатой дистрофии с истончениями, локализующейся в верхней половине глазного дна; любых разрывов сетчатки – изолированных или связанных с решетчатой дистрофией с целью профилактики развития отслойки сетчатки [29,50,51,195,196].

**Уровень убедительности рекомендаций С (уровень достоверности доказательств – 5)**

**Комментарии:** *главная цель лечения – образование сращения сетчатки с пигментным эпителием в области дефекта. В результате лазерного воздействия при коагуляции сетчатки образуются нежные пигментированные хориоретинальные рубцы.*

- **Рекомендуется** проведение лазерных вмешательств под местной эпibuльбарной анестезией (B01.003.004.001) контактными детям и взрослым с близорукостью с целью обезболивания [197,198].

**Уровень убедительности рекомендаций С (уровень достоверности доказательств – 5)**

- **Рекомендуется** при проведении лазерных вмешательств прибегать к анестезиологическому пособию (включая раннее послеоперационное ведение), (B01.003.004) наркозу и госпитализации детей младше 5 лет и неконтактных детей с целью обезболивания [197].

**Уровень убедительности рекомендаций С (уровень достоверности доказательств – 5)**

- **Рекомендуется** осмотр (консультация) врачом-анестезиологом-реаниматологом (B01.003.001, B01.003.001) не позднее чем за сутки до предполагаемого вмешательства в случаях, когда при проведении лазерных вмешательств требуется анестезиологическое пособие, наркоз с целью определения операционно-анестезиологического риска, для выбора метода анестезии и проведения предоперационной подготовки [197].

**Уровень убедительности рекомендаций С (уровень достоверности доказательств – 5)**

**Рекомендуется** склеропластика (A16.26.075), склеропластика с использованием трансплантатов (A16.26.075.001) (аллотрансплантатов, эксплантатов, ксенотрансплантатов) пациентам с близорукостью старше 8 лет, как наиболее эффективный метод лечения прогрессирующей близорукости с целью оптимизации рефрактогенеза и профилактики осложнений [101,195,199,200,201,202,203,204,05,206,207,208,209,210,211,212,213].

**Уровень убедительности рекомендаций С (уровень достоверности доказательств – 3)**

**Комментарии:** склероукрепляющие вмешательства – патогенетически обоснованные методы. При проведении склероукрепляющих вмешательств на поверхность склеры (под тенонову оболочку) помещают трансплантационные материалы, постепенно замещающиеся, либо прорастающие новообразованной соединительной тканью. В результате формируется единый комплекс «склера-трансплантат», повышающий биомеханическую устойчивость оболочек глаза и обеспечивающий стабилизирующий эффект.

Используют различные модификации склероукрепляющих операций с применением донорских или синтетических материалов. В течение одного – двух лет после операции наблюдается стабилизация рефракции в 87%-96% оперированных глаз и в течение одного года в 80% парных глаз [199].

- **Рекомендуется** проводить «малую» склеропластику (A16.26.075) - малоинвазивные склероукрепляющие вмешательства пациентам с миопией от 3,5 дптр старше 8 лет, если ГПП близорукости составляет 0,75-1,0 дптр, величина ПЗО не выше 27мм с целью оптимизации рефрактогенеза и профилактики прогрессирования миопии [195,203].

**Уровень убедительности рекомендаций С (уровень достоверности доказательств – 5)**

**Комментарии:** малоинвазивные склероукрепляющие вмешательства отличаются простой техникой исполнения и минимальным объемом. Их проводят в двух вариантах:

1. Через микроразрез конъюнктивы и теноновой капсулы посредством канюли в теноново пространство на поверхность склеры вводят жидкие субстанции: взвесь измельченных биологических тканей, суспензии на основе различных биологических компонентов, полимерные композиции.

2. Через разрез конъюнктивы длиной в 2-4 мм в теноново пространство на поверхность склеры за экватор пинцетом укладывают биологические или синтетические трансплантаты.

- **Рекомендуется** проводить «малую» склеропластику (А16.26.075) под местной эпibuльбарной анестезией (В01.003.004.001) пациентам с миопией старше 8 лет с целью обезболивания [195,203,205,206].

**Уровень убедительности рекомендаций С (уровень достоверности доказательств – 5)**

- **Рекомендуется** проводить «малую» (малоинвазивную) склеропластику (А16.26.075) сначала на одном глазу, а через полгода (при наличии эффекта) на другом у детей с прогрессирующей миопией с целью оптимизации рефрактогенеза и профилактики прогрессирования миопии [195,203,205,207,208].

**Уровень убедительности рекомендаций С (уровень достоверности доказательств – 5)**

- **Рекомендуется** производить склеропластику (А16.26.075.001) бандажирующую пациентам с миопией в случаях, если на любом этапе лечения ГПП увеличивается вновь до 1,0 дптр или более, с целью профилактики прогрессирования миопии и оптимизации рефрактогенеза [199,203].

**Уровень убедительности рекомендаций С (уровень достоверности доказательств – 5)**

- **Рекомендуется** проводить «большую» склеропластику (А16.26.075) по модифицированной методике Снайдер–Томпсона у пациентов старше 10 лет с миопией более -6,0 дптр, длиной ПЗО более 26,0 мм и ГПП более 1,0 дптр в год с целью профилактики прогрессирования близорукости - оптимизации рефрактогенеза [139,199,206,209].

**Уровень убедительности рекомендаций С (уровень достоверности доказательств – 4)**

**Комментарии:** модифицированная методика Снайдер-Томпсона малотравматична, позволяет эффективно стабилизировать миопический процесс,

улучшает трофику оболочек глаза, повышает зрительные функции и предупреждает развитие инвалидизирующих осложнений на глазном дне. Для проведения операции используют аллосклеральный или синтетический трансплантат, сформированный в виде полосы длиной 70 мм и шириной 10 мм. Укрепление склеры можно проводить по одной из модификаций методики М. В. Зайковой, по Н.Н. Пивоварову, по Э.С. Аветисову - Е.П. Тарутте.

- **Рекомендуется** проводить повторные склероукрепляющие вмешательства (А16.26.075) пациентом с повышенным риском прогрессирования миопии и с неблагоприятным прогнозом эффективности однократной склеропластики с целью оптимизации рефрактогенеза и профилактики развития хориоретинальных дистрофических изменений [199,200,202,209,210].

**Уровень убедительности рекомендаций С (уровень достоверности доказательств –4)**

**Комментарии:** тактика и система склероукрепляющего лечения прогрессирующей близорукости у наиболее тяжелого контингента пациентов предусматривает поэтапное повторное укрепление склеры на обоих глазах (таблица 6).

**Таблица 6. Поэтапная схема склероукрепляющего лечения**

I этап	“Малая”склеропластика на глазу с более сильной рефракцией, через 6-12 месяцев – «малая» склеропластика на парном глазу
II этап, через 1 год после I этапа при наличии прогрессирования миопии	"Большая" склеропластика на глазу с более сильной рефракцией, через 12-18 месяцев – «большая» склеропластика на парном глазу

Проведение повторных склероукрепляющих вмешательств у пациентов группы риска снижает темп прогрессирования миопии в среднем в 4 раза и обеспечивает ее стабилизацию в отдаленном периоде (до 10 лет) в 75%, снижает частоту развития хориоретинальных дистрофических изменений в 2,5 раза [199].

- **Рекомендуется** сочетание склеропластических операций (А16.26.075) с локальным вдавлением заднего полюса склеры для поддержания заднего полюса (А16.26.078) при высокой осложненной и врожденной миопии у детей и взрослых с целью ослабления напряжения в оболочках миопического глаза и витреомакулярной тракции [199,200,202,206].

**Уровень убедительности рекомендаций В (уровень достоверности доказательств – 3)**

**Комментарии:** с целью предотвращения дальнейшего развития стафиломы и повреждения комплекса «мембрана Бруха-хориокапиллярис-пигментный эпителий»



используют малотравматичную технологию склерореконструктивного лечения высокой осложненной миопии, предусматривающую создание локального вдавления склеры заднего полюса с помощью пломбы из биологически активного полиэфирного полотна с полимерным покрытием.

Для проведения операции используют аллосклеральный трансплантат, сформированный в виде полосы длиной 70 мм и шириной 10 мм (по Снайдер-Томпсону). Для локального вдавления оболочек глаза в области заднего полюса используют пломбу размером 10x15-20 мм, выкроенную из биологически активного синтетического или донорского материала, которую фиксируют к средней части трансплантата.

После операции в отдаленном периоде наблюдения сохраняется стойкое уплощение стафиломы, восстановление формы глаза, улучшение трофики его оболочек, уменьшение степени миопии и стабилизация рефракции, укорочение и стабилизация длины ПЗО, увеличение акустической плотности склеры, повышение остроты зрения, стабилизация состояния глазного дна и зрительных функций.

- **Рекомендуется** проведение «большой» склеропластик пациентам с миопией в условиях круглосуточного стационара под общей анестезией (B01.003.004) [201,206,211].

**Уровень убедительности рекомендаций С (уровень достоверности доказательств – 5)**

- **Рекомендуется** осмотр (консультация) врачом-анестезиологом-реаниматологом (B01.003.001, B01.003.001) перед плановым хирургическим вмешательством не позднее, чем за сутки до предполагаемой склеропластики с целью определения операционно-анестезиологического риска, с целью выбора метода анестезии и проведения предоперационной подготовки [214].

**Уровень убедительности рекомендаций С (уровень достоверности доказательств – 5)**

- **Рекомендуется** инстилляция лекарственных веществ в конъюнктивную полость (A14.26.002) – антибиотиков и глюкокортикостероидов оперированным пациентам с миопией в течение 2 недель после склеропластики с целью профилактики развития послеоперационных осложнений [215].

**Уровень убедительности рекомендаций С (уровень достоверности доказательств – 5)**

- **Не рекомендуется** лазерная рефракционная хирургия у детей с миопией [65,195].

**Уровень убедительности рекомендаций С (уровень достоверности доказательств – 5)**

**Комментарии:** основными факторами, ограничивающими применение лазерной рефракционной хирургии в детском возрасте, служат незавершившийся рефрактогенез, необратимость рефракционного эффекта, его нестойкость, необходимость выполнения вмешательства под наркозом, что затрудняет центрацию зоны воздействия по зрительной линии, и целый ряд других вопросов.

Расширение показаний для рефракционной хирургии у детей – преждевременно и не оправдано. Для применения лазерной коррекции в широкой педиатрической практике предстоит решить ещё много вопросов стабильности эффекта, безопасности, результативности и влияния на рефрактогенез. Необходимо тщательное исследование в крупных научных центрах в отдаленные сроки – 10 лет и более.

Кераторефракционные вмешательства проводят пациентам в возрасте от 18 до 45 лет при непрогрессирующей (стационарной) миопии от -0,5 до -12,0 дптр с целью достижения предсказуемого и стабильного рефракционного эффекта и высокой послеоперационной некорригированной остроты зрения. Кераторефракционные операции являются альтернативным способом коррекции зрения при миопии у взрослых наряду с очками и контактными линзами и выполняется по желанию пациента. Выбор конкретной методики (ФРК, ЛАСИК, ЛАСЕК, Эпи-ЛАСИК, ФемтоЛАСИК, RelexFlex, RelexSmile) зависит от параметров: возраст пациента, профессия, занятие определенным видом спорта, предоперационные анатомические и топографические параметры роговицы, анатомические особенности строения глаза и орбиты, особенности заживления, состояние периферии сетчатки [216,217,218,219,220,221].

Интраокулярную коррекцию - имплантацию факичных или афакичных ИОЛ проводят пациентам старше 18 лет с миопией более -12,0 дптр в случаях, когда другие способы коррекции неприменимы или дают существенно худший рефракционный и функциональный результат. Метод используют с целью исправления рефракционных нарушений высокой степени и достижения высокой некорригированной остроты зрения после хирургического вмешательства [222,223]. При миопии высокой степени в сочетании с астигматизмом выше 3,0 дптр возможно применение биоптики (сочетание имплантации факичной ИОЛ с эксимерлазерной коррекцией). Факоэмульсификацию с имплантацией интраокулярной линзы целесообразно применять в возрасте старше 40 лет, а также при наличии помутнений в хрусталиках.

#### **4. Медицинская реабилитация, медицинские показания и противопоказания к применению методов реабилитации**

- Рекомендуется для реабилитации (B05.029.001) детей и взрослых с миопией и оптимизации рефрактогенеза: 1) своевременное назначение оптической коррекции, соответствующей рефракции: подбор очковой коррекции зрения (A23.26.001), подбор контактной коррекции зрения (A23.26.002), подбор ортокератологических линз (A23.26.002.001); 2) регулярный прием (осмотр, консультация) врача-офтальмолога (B01.029.001, B01.029.002); 3) проведение функционального лечения; 4) назначение лечебно-оздоровительного режима при заболеваниях органа зрения (A25.26.003); 5) назначение лекарственных препаратов при заболеваниях органа зрения (A25.26.001), инстилляцией лекарственных веществ в конъюнктивную полость (A14.26.002) и упражнения для тренировки цилиарной мышцы глаза (A19.26.002) в домашних условиях [19,64,117,176,178,184,189,190].

**Уровень убедительности рекомендаций С (уровень достоверности доказательств – 5)**

#### **5. Профилактика и диспансерное наблюдение, медицинские показания и противопоказания к применению методов профилактики**

- Рекомендуется динамическое наблюдение (B01.029.001, B01.029.002): при близорукости у детей и взрослых – 1 раз в 6 месяцев; при стабильной близорукости – 1 раз в год.

**Уровень убедительности рекомендаций С (уровень достоверности доказательств – 5)**

**Комментарии:** *снижение ЗОА ниже минимальных возрастных значений служит прогностическим критерием прогрессирования миопии. Увеличение значений ЗОА после лечения - критерий эффективности лечения и благоприятного прогноза дальнейшего течения миопии.*

*Выявление положительного ПТА более 0,5 дптр при миопии ассоциируется с более высоким темпом прогрессирования миопии. Снижение ПТА после лечения – критерий эффективности лечения и благоприятного прогноза дальнейшего течения миопии [53].*

*Ультразвуковой критерий: АПС– информативный показатель для прогноза характера дальнейшего течения миопии, своевременного проведения профилактических мероприятий, выбора тактики лечения и показаний для склеропластики. АПС оценивают по амплитуде затухания эхосигнала от склеральной капсулы глаза в верхненаружном и*

нижне-носовом квадрантах экваториальной зоны и в области заднего полюса глазного яблока.

- Норма АПС для экваториальной зоны  $46,0 \pm 0,24$  дБ;
- Норма АПС в области заднего полюса глазного яблока  $47,6 \pm 0,2$  дБ;
- Снижение АПС при миопии коррелирует с ее степенью, скоростью прогрессирования, состоянием глазного дна;
- В глазах с неосложненной миопией АПС в экваториальной зоне 40 - 48 дБ;
- В глазах с миопией АПС экватора  $\leq 39$  дБ - фактор неблагоприятного прогноза с высокой вероятностью развития ПВХРД;
- Измерение АПС используют как дополнительное дифференциально-диагностическое исследование с целью выбора метода укрепления склеры: "большой" или "малой" склеропластики;
- После проведенных «большой» и «малой» склеропластики АПС повышается: при «большой» склеропластике на 3,7 дБ в заднем полюсе и на 5,3 дБ в экваториальной области, при «малой» склеропластике на 1,2 дБ в заднем полюсе и на 2,2 дБ в экваториальной области. Изменение АПС достоверно по сравнению с парным глазом и с исходным уровнем;
- В отдаленные сроки после склеропластики в глазах с продолжающимся (или начавшимся вновь) прогрессированием близорукости средние значения АПС после обоих вмешательств, не превышающие 41 дБ в заднем полюсе и 40 дБ в области экватора, - критерий риска дальнейшего прогрессирования близорукости и определения показаний к повторному укреплению склеры [95,224].

• **Рекомендуется** во время приема (осмотра, консультации) врача-офтальмолога (B01.029.001, B01.029.002) детей и взрослых с миопией оценивать жалобы и анамнез пациента (A01.26.001), проводить визометрию (A02.26.004), авторефрактометрию с узким зрачком (A12.26.016), рефрактометрию (A03.26.008) в естественных условиях и при циклоплегии и/или скиаскопии, определять рефракцию с помощью набора пробных линз (A02.26.013), проводить биомикроскопию глаза (A03.26.001), исследование аккомодации (A02.26.023), определение характера зрения, гетерофории (A02.26.024), исследование конвергенции (A02.26.026), определение соотношения АК/А, исследование подвижности глаза (A02.26.028), при сопутствующем косоглазии - измерение угла косоглазия (A02.26.010), ультразвуковое исследование глаз (A04.26.002), ультразвуковую биометрию глаза (A04.26.004) или оптическую биометрию глаза (A05.26.007), определять акустическую плотность склеры (АПС) (A12.26.017),

*KP109*

проводить офтальмоскопию (A02.26.003), биомикроскопию глазного дна (A03.26.018), осмотр периферии глазного дна с использованием трехзеркальной линзы Гольдмана (A03.26.003), биомикрофотографию глазного дна с использованием фундус-камеры (A03.26.005.001), локализацию разрывов сетчатки (A03.26.017), оптическое исследование сетчатки с помощью компьютерного анализатора (A03.26.019).

**Уровень убедительности рекомендаций С (уровень достоверности доказательств – 5)**

**Убедительных данных о применении диетотерапии при миопии у детей и взрослых не обнаружено**

## **6. Организация оказания медицинской помощи**

При миопии оказывается плановая медицинская помощь.

Первичная доврачебная медико-санитарная помощь взрослым с миопией осуществляется медицинскими оптиками-оптометристами.

Первичная врачебная медико-санитарная помощь детям и взрослым с миопией осуществляется врачами-офтальмологами. Врач-офтальмолог офтальмологического кабинета осуществляет: оказание консультативной, лечебно-диагностической помощи; динамическое наблюдение; при наличии медицинских показаний – направляет детей в кабинет охраны зрения детей, детей и взрослых в специализированные офтальмологические медицинские учреждения и/или для оказания медицинской помощи в стационарных условиях.

При подозрении или выявлении у детей и взрослых признаков снижения зрения врачи-педиатры, врачи-педиатры участковые, врачи-педиатры городские (районные), врачи-специалисты по гигиене детей и подростков, врачи-терапевты подростковые, врачи общей практики (семейные врачи), врачи-терапевты участковые, врачи-терапевты участковые цехового врачебного участка; направляют пациентов на консультацию к врачу-офтальмологу.

При прохождении несовершеннолетними медицинских осмотров, в том числе при поступлении в образовательные учреждения и в период обучения в них, врач-офтальмолог

осматривает детей в возрасте 1 месяц, 12 месяцев, 3 года, 6 лет, 7 лет, 10 лет, 11 лет, 15, 16 и 17 лет.

Врач-офтальмолог осматривает взрослых с миопией при проведении обязательных предварительных медицинских осмотров (обследований) при поступлении на работу и периодических медицинских осмотров (обследований) работников, занятых на работах с вредными и (или) опасными условиями труда (в том числе на подземных работах), на работах, связанных с движением транспорта, а также работников организаций пищевой промышленности, общественного питания и торговли, водопроводных сооружений, медицинских организаций и детских учреждений, а также некоторых других работодателей, которые проходят указанные медицинские осмотры в целях охраны здоровья населения, предупреждения возникновения и распространения заболеваний.

При наличии прогрессирующей и/или осложненной близорукости, пациенты с миопией направляются на лечение в стационарных условиях для оказания специализированной медицинской помощи.

Показания к госпитализации в дневной стационар медицинской организации:

- 1) прогрессирующая миопия у детей и взрослых, если выявлены показания для «малой» склеропластики, когда ее невозможно провести в амбулаторных условиях;
- 2) прогрессирующая миопия у детей и взрослых, если выявлены показания для проведения функционального лечения, когда его невозможно провести в амбулаторных условиях;
- 3) осложненная миопия у детей и взрослых, если выявлены показания для проведения лазерной барьерной коагуляции сетчатки, когда ее невозможно провести в амбулаторных условиях;

Показания к госпитализации в круглосуточный стационар медицинской организации:

- 1) прогрессирующая миопия у детей и взрослых, если выявлены показания для «большой» склеропластики;
- 2) прогрессирующая миопия у детей и взрослых, если выявлены показания для «малой» склеропластики, когда ее невозможно провести в дневном стационаре или в амбулаторных условиях;
- 3) прогрессирующая миопия у детей и взрослых, если выявлены показания для проведения функционального лечения, когда его невозможно провести в амбулаторных условиях или в условиях дневного стационара;

- 4) осложненная миопия у детей и взрослых, если выявлены показания для проведения лазерной барьерной коагуляции сетчатки, когда ее невозможно провести в амбулаторных условиях или в условиях дневного стационара;

Основанием для выписки пациента из медицинской организации служит полное завершение запланированного лечения.

### **7. Дополнительная информация (в том числе факторы, влияющие на исход заболевания или состояния)**

Особое значение имеет профилактика развития миопии, в особенности в дошкольном и раннем школьном возрасте. Своевременное выявление предикторов миопии [36,37,55] и активная профилактика ее раннего развития позволяет сократить число случаев миопии высокой степени и ее осложненных форм [36]. Наиболее надежными предикторами миопии служат: циклоплегический сферэквивалент осевой рефракции сильнее гиперметропии в 0,75 дптр у детей до 6 лет, осевая длина более 23,5 мм при гиперметропии  $\leq +1,0$  дптр, близорукость у родителей, псевдомиопия, сила внеосевой рефракции носовой половины глаза в 20-30° выше височной на обоих глазах более, чем на 0,5 дптр, гиподинамия при высокой зрительной нагрузке [36,37,55,58,59,225]. Меры профилактики раннего развития миопии: соблюдение режима зрительной нагрузки - эргономичных стереотипов выполнения зрительной работы вблизи; создание бинокулярного центрального и периферического миопического дефокуса – назначение плюсовых очков, индуцирующих миопию в 0,75-1,0 дптр или перифокальных очков с центральной рефракцией +0,25 дптр для постоянного ношения; домашние упражнения для тренировки аккомодации в том числе использование очков-тренажеров, занятия физкультурой и спортом, пребывание на открытом воздухе не менее 90 минут в день в светлое время суток [36,37,55,58,59,97,127,135,136,181,182,183,184].

### **Критерии оценки качества медицинской помощи**

Критерии оценки качества медицинской помощи при близорукости у детей представлены в таблице 7.

Таблица 7. Критерии оценки качества медицинской помощи детям с миопией

№ п/п	Критерии качества	Оценка выполнения
1.	Выполнен прием (осмотр, консультация) врача-офтальмолога первичный	Да/нет
2.	Выполнена визометрия (пациентам 3 лет и старше)	Да/нет
3.	Выполнено определение рефракции с помощью набора пробных линз (пациентам 3 лет и старше)	Да/нет

4.	Выполнено объективное исследование рефракции в условиях циклоплегии	Да/нет
5.	Выполнено измерение объема аккомодации (детям 7 лет и старше)	Да/нет
6.	Выполнена офтальмоскопия в условиях мидриаза	Да/нет
7.	Выполнено назначение оптической коррекции	Да/нет
8.	Выполнено назначение аппаратного лечения, и/или физиотерапевтических методов, и/или назначены симпатомиметики, и/или антихолинэргические средства (контактным детям с прогрессирующей миопией)	Да/нет

### Список литературы

1. Аветисов Э.С. Близорукость/ Э.С. Аветисов.- М.:Медицина, 1999.-287с.
2. Dolgin E. The myopia boom // Nature. – 2015.-Vol. 519, №7543.-P. 276–278. DOI:10.1038/519276a
3. Schaeffel F., Feldkaemper M. Animal models in myopia research // Clinical and Experimental Optometry. – 2015. - Vol.98,№6. - P. 507–517. DOI: 10.1111/cxo.12312
4. Report on experimental models of emmetropization and myopia / D. Troilo, E.L. Smith 3rd, D.L.Nickla, D. L. Nickla, R. Ashby; A.V. Tkatchenko, L. A. Ostrin, T. J. Gawne, M. T. Pardue, J. A. Summers, C. Kee, F. Schroedl, S. Wahl, L. Jones // Invest. Ophthalmol. Vis. Sci. – 2019. - Vol.60, №3.-P. M31–M88. DOI:10.1167/iovs.18-25967
5. Wallman J., Winawer J. Homeostasis of eye growth and the question of myopia // Neuron. – 2004.-Vol.43, №4. – P. 447–68. DOI:10.1016/j.neuron.2004.08.008
6. Nickla D.L., Wallman J. The multifunctional choroid // Progress in retinal and eye research. - 2010.-Vol.29, №2.- P. 144–68. DOI:10.1016/j.preteyeres.2009.12.002
7. Harper A.R., Summers J.A. The dynamic sclera: extracellular matrix remodeling in normal ocular growth and myopia development // Exp. Eye Res. – 2015.- Vol.133.- P 100–111. DOI:10.1016/j.exer.2014.07.015
8. Hemi-retinal form deprivation: evidence for local control of eye growth and refractive development in infant monkeys/E. L. Smith 3rd, J. Huang, Li-F. Hung, T. L. Blasdel, T. L. Humbird, K. H. Bockhorst // Invest. Ophthalmol. Vis. Sci. – 2009.- Vol.50, №11.- P. 5057–5069. DOI:10.1167/iovs.08-3232
9. Effects of optical defocus on refractive development in monkeys: evidence for local, regionally selective mechanisms/ E. L. Smith 3rd, Li-F. Hung, J. Huang, T. L. Blasdel, T. L.



- Humbird, K. H. Bockhorst // *Invest. Ophthalmol. Vis. Sci.* – 2010. – Vol. 51, № 8. – P. 3864–3873. DOI:10.1167/iov.09-4969
10. Smith E.L. 3rd. Prentice award lecture 2010: A case for peripheral optical treatment strategies for myopia // *Optom. Vis. Sci.* 2011. – Vol. 88, № 9. – P. 1029–1044. DOI:10.1097/opr.0b013e3182279cfa
11. Стратегически ориентированная концепция оптической профилактики возникновения и прогрессирования миопии / Е.П.Тарутта, О.В. Проскурина, Г.А. Маркосян, С.В. Милаш, Н.А. Тарасова, Н.В. Ходжабекян // *Российский офтальмологический журнал.* – 2020.- Т.13, № 4.- С.7-16. DOI:[10.21516/2072-0076-2020-13-4-7-16](https://doi.org/10.21516/2072-0076-2020-13-4-7-16)
12. Аветисов Э.С. Современное состояние исследований этиологии и патогенеза миопии // *Вестник офтальмологии.* – 1967.- Т. 80, №5.- С. 38–45.
13. Davies L.N., Mallen E.A. Influence of accommodation and refractive status on the peripheral refractive profile // *The British journal of ophthalmology.* – 2009.- Vol. 93, № 9.- P. 1186–90. DOI:10.1136/bjo.2009.159053
14. Lundström L., Mira-Agudelo A., Artal P. Peripheral optical errors and their change with accommodation differ between emmetropic and myopic eyes // *Journal of vision.* – 2009.- Vol. 9, № 6.- P. 1–11. DOI:10.1167/9.6.17
15. Influence of accommodation on off-axis refractive errors in myopic eyes /A. Whatham, F. Zimmermann, A. Martinez, S. Delgado, P. Lazon de la Jara, P. Sankaridurg, A. Ho. // *Journal of Vision.* – 2009. - Vol. 9, № 3 (14).- P. 1–13. DOI:10.1167/9.3.14
16. Charman W.N., Radhakrishnan H. Peripheral refraction and the development of refractive error: a review // *Ophthalmic and Physiological Optics.* – 2010.- Vol. 30, № 4.- P.321–38. DOI:10.1111/j.1475-1313.2010.00746.x
17. Global prevalence of myopia and high myopia and temporal trends from 2000 through 2050 / B.A. Holden, T.R. Fricke, D.A. Wilson, M. Jong, K.S. Naidoo, P. Sankaridurg, T.Y. Wong, T.J. Naduvilath, S. Resnikoff // *Ophthalmology.* – 2016.- Vol.123, №5.- P.1036-1042. DOI: 10.1016/j.ophtha.2016.01.006. Epub 2016 Feb 11.
18. Increasing prevalence of myopia in Europe and the impact of education / K.M. Williams, G. Bertelsen, P. Cumberland, C. Wolfram, V.J. Verhoeven, E. Anastasopoulos, et al.// *Ophthalmology.*- 2015.- Vol.122, №7.- P. 1489–1497. DOI:10.1016/j.ophtha.2015.03.018
19. Комплексный подход к профилактике и лечению прогрессирующей миопии у школьников / Е.П. Тарутта, Е.Н. Иомдина, Н.А. Тарасова, Г.А. Маркосян, М.В. Максимова // *РМЖ. Клиническая офтальмология.* - 2018.- №2.- С. 70-76.

20. Распространенность миопии у школьников некоторых регионов России / О.В. Проскурина., Е.Ю. Маркова, В.В. Бржеский, Е.Л. Ефимова, М.Н. Ефимова, Н.В. Хватова Н.Н. Слышалова, А.В. Егорова // *Офтальмология.*- 2018.- Т.15, №3.- С.348–353. DOI:10.18008/1816-5095-2018-3-348-353
21. High prevalence of myopia and high myopia in 5060 Chinese university students in Shanghai / J. Sun, J. Zhou, P. Zhao, J. Lian, H. Zhu, Y. Zhou, Y. Sun, Y. Wang, L. Zhao, Y. Wei, L. Wang, B. Cun, S. Ge, X. Fan // *Invest. Ophthalmol. Vis. Sci.*- 2012.-Vol. 53, №12.- P. 7504–7509. DOI: 10.1167/iovs.11-8343.
22. Prevalence of myopia and its association with body stature and educational level in 19-year-old male conscripts in Seoul, South Korea / S.K. Jung, J.H. Lee, H. Kakizaki, D. Jee// *Invest. Ophthalmol. Vis. Sci.*- 2012.- Vol.53, №9.- P. 5579–5583. DOI: 10.1167/iovs.12-10106.
23. The age-specific prevalence of myopia in Asia: a meta-analysis / C.W. Pan, M. Dirani, C.Y. Cheng, T.Y. Wong, S.M. Saw // *Optom Vis Sci.* – 2015.- Vol. 92, № 3.- P. 258–66. DOI:10.1097/OPX.0000000000000516
24. Prevalence and associated factors of myopia in highschool students in Beijing / L.J. Wu, Q.S. You, J.L. Duan, Y.X. Luo, L.J. Liu, X. Li, Q. Gao, H.P. Zhu, Y. He, L. Xu, J.B. Jonas, W. Wang, X.H. Guo // *PLoS One.*- 2015.- Vol.10, №3:e0120764. URL: /https://journals.plos.org/plosone/article?id=10.1371/journal.pone.0120764. DOI: 10.1371/journal.pone.0120764. eCollection 2015
25. Prevalence of myopia in the United States / R.D. Sperduto, D. Seigel, J. Roberts, M. Rowland // *Arch Ophthalmol.* – 1983.-Vol. 101,№ 3.- P. 405–407.
26. Vitale S., Sperduto R.D., Ferris F.L., 3rd. Increased prevalence of myopia in the United States between 1971–1972 and 1999–2004 // *Arch. Ophthalmol.*- 2009.- Vol. 127, № 12.- P. 6321639. DOI: 10.1001/archophthalmol.2009.303
27. Prevalence of myopia and its risk factors in urban school children in Delhi: the North India Myopia Study (NIM Study) / R. Saxena, P. Vashist, R. Tandon, R.M. Pandey, A. Bhardawaj, V. Menon, K. Mani // *PLoS One.*- 2015.- Vol.10, № 2.-:e0117349. URL:/https://www.researchgate.net/publication/272836803\_Prevalence\_of\_Myopia\_and\_Its\_Risk\_Factors\_in\_Urban\_School\_Children\_in\_Delhi\_The\_North\_India\_Myopia\_Study\_NIM\_Study DOI: 10.1371/journal.pone.0117349. eCollection 2015
28. Pärssinen O. The increased prevalence of myopia in Finland // *Acta. Ophthalmol.*- 2012.- Vol; 90, № 6.- P. 497–502. DOI: 10.1111/j.1755-3768.2011.02210.x.Epub 2011 Sep 8.

29. Jones W.L. Peripheral ocular fundus / W.L. Jones.- London: Butterworth-Heinemann, 2017 – 288 p.
30. International photographic classification and grading system for myopic maculopathy / K. Ohno-Matsui, R. Kawasaki, J. B. Jonas, C. M. G. Cheung, S.-M. Saw, V. J. M. Verhoeven, C. C. W. Klaver, M. Moriyama, K. Shinohara, Y. Kawasaki, M. Yamazaki, S. Meuer, T. Ishibashi, M. Yasuda, H. Yamashita, A. Sugano, J. J. Wang, P. Mitchell, T. Y. Wong, META-analysis for Pathologic Myopia (META-PM) Study Group // Am. J. Ophthalmol. – 2015.- Vol. 159, №5.- P.877–883. DOI: 10.1016/j.ajo.2015.01.022
31. Myopic maculopathy: Current status and proposal for a new classification and grading system (ATN) / J. Ruiz-Medrano, J.A. Montero, I. Flores-Moreno, L. Arias, A. García-Layana, J.M. Ruiz-Moreno // Prog. Retin. Eye Res. – 2019. – Vol. 69.- P. 80-115. DOI:10.1016/j.preteyeres.2018.10.005.
32. Wojciechowski R. Nature and nurture: the complex genetics of myopia and refractive error // Clin. Genet.- 2011.- Vol. 79, №4.-P. 301–320. DOI: 10.1111 / j.1399-0004.2010.01592.x
33. Early childhood refractive error and parental history of myopia as predictors of myopia / L. A. Jones-Jordan, L. T. Sinnott, R. E. Manny, S. A. Cotter, R. N. Kleinstein, D. O Mutti, J. D. Twelker, K. Zadnik and CLEERE Study Group // Invest. Ophthalmol. Vis. Sci. – 2010.- Vol. 51, №1 .-P.115– 121. DOI: 10.1167/iovs.08-3210
34. Wu M.M., Edwards M.H. The effect of having myopic parents: an analysis of myopia in three generations//Optom. Vis Sci. – 1999.- Vol.76, №6.- P. 387–392
35. The effect of parental history of myopia on children's eye size / K. Zadnik, W.A. Satariano, D.O. Mutti, R.I. Sholtz, A.J. Adams// JAMA.- 1994.-Vol. 271, №17.- P.1323-1327
36. Анализ факторов риска развития близорукости в дошкольном и раннем школьном возрасте / Е.П. Тарутта, О.В. Проскурина, Н.А. Тарасова, Г.А. Маркосян // Анализ риска здоровью. – 2019. – № 3. – С. 26–33. DOI: 10.21668/health.risk/2019.3.03
37. Предикторы миопии как отправная точка для начала активных мер по предупреждению её развития / Е.П. Тарутта, О.В. Проскурина, Н.А. Тарасова, Р.А. Ибатуллин, А.С.Ковычев// Российский офтальмологический журнал. -2018.-Т.11, №3.- С.107-112. DOI: 10.21516/2072-0076-2018-11-3-107-112
38. Сердюченко В.И. Драгомирецкая Е.И. Ностопырева И.И. Соматический статус и физическое развитие детей и подростков как факторы риска развития миопии // Офтальмологический журнал.- 1998.-№2.-С.23-25.

39. Четыз Р.Р., Соболева Л.К. Роль системных поражений детского организма в возникновении близорукости // Успехи современного естествознания.- 2004.-Т.16, №27. - С. 101
40. Тарутта Е.П. Осложненная близорукость. Вопросы патогенеза, клиники, лечения и профилактики. В кн.: Нероев В.В., ред. Избранные лекции по детской офтальмологии. - М.: Геотар-Медиа; 2009.- С. 102-125.
41. Аветисов Э.С., Тарутта Е.П. Осложненная миопия. В кн.: Шамшинова А.М. ред. Наследственные и врожденные заболевания сетчатки и зрительного нерва.- М.: Медицина; 2001. – С.151-172
42. CurtinB.J., KarlinD.B. Axial length measurements and fundus changes of the myopic eye // Am. J.Ophthalmol. – 1971.-Vol. 7, № 1.-P. 42-53. DOI: 10.1016/0002-9394(71)91092-0.
43. CurtinB.J. The myopias: Basic science and clinical management / B. J.Curtin. - Philadelphia: HarperandRow, 1985.-495 p.
44. Fundus characteristics of high myopia in children / K. Kobayashi, K Ohno-Matsui, A. Kojima, N. Shimada, K. Yasuzumi, T. Yoshida, S. Futagami, T. Tokoro, M. Mochizuki // Jpn. J. Ophthalmol. – 2005. – Vol. 49, № 4. – P. 306-311. DOI: 10.1007/s10384-004-0204-6
45. Myopia-related optic disc and retinal changes in adolescent children from Singapore / C. Samarawickrama, P. Mitchell, L. Tong, G. Gazzard, L. Lim, T.-Y. Wong, S.-M. Saw // Ophthalmology. – 2011. – Vol. 118, №10. – P. 2050-2057 DOI: 10.1016/j.ophtha.2011.02.040
46. Long-term pattern of progression of myopic maculopathy: a natural history study / K. Hayashi, K. Ohno-Matsui, N. Shimada, M. Moriyama, A. Kojima, W. Hayashi, K. Yasuzumi, N. Nagaoka, N. Saka, T. Yoshida, T. Tokoro, M Mochizuki // Ophthalmology. – 2010.-Vol.117, № 8.-P.1595-1611.e16114. DOI:10.1016/j.ophtha.2009.11.003
47. Аветисов Э.С. Роль растяжения склеры в генезе миопических витреохориоретинальных дистрофий / Э.С. Аветисов. Е.П. Тарутта, Ф.Е. Фридман, Е.О. Саксонова // Офтальмологический журнал .- 1988.- №3.- С.21-24
48. Аветисов Э.С., Флик Л.П. Особенности изменения глазного дна при высокой близорукости // Вестн. офтальмол.- 1974.- №2.- С. 8-12.
49. Саксонова Е.О., Елисеева Р.Ф., Нестеров С.А. О классификации периферических витреохориоретинальныхдистрофий // Материалы V Всесоюзного съезда офтальмологов. - М., 1979.- Т.3.- С. 106–108

50. Тарутта Е. П., Саксонова Е.О. Состояние периферических отделов глазного дна при высокой прогрессирующей близорукости // Вестник офтальмологии. – 1991. – № 1. – С. 54-58
51. Bayer E.N. Peripheral retinal lesions to rhegmatogenous retinal detachment // *Retina-Vitreous-Macula.*- Philadelphia: Saunder's Company, 1999.- P. 1219-1248
52. IMI - defining and classifying myopia: a proposed set of standards for clinical and epidemiologic studies / D. I. Flitcroft, M.He, J. B. Jonas, M. Jong , K. Naidoo, K. Ohno-Matsui, J. Rahi, S. Resnikoff, S. Vitale, L. Yannuzzi // *Invest. Ophthalmol. Vis. Sci.* -2019.- Vol. 60, № 3.- P.M20–M30 DOI: 10.1167/iovs.18-25957
53. Тарутта Е.П., Тарасова Н.А. Тонус аккомодации при миопии и его возможное прогностическое значение // Вестник офтальмологии.- 2012.-№ 2.-С. 34-37.
54. Пантелеева О.А., Тарутта Е.П., Маркосян Г.А. Наследственные факторы в развитии миопии // Российский офтальмологический журнал.- 2009.- № 3.- С. 48-50
55. Prediction of juvenile-onset myopia /K. Zadnik, L.T. Sinnott, S.A. Cotter, L.A. Jones-Jordan, R.N. Kleinstejn, R.E. Manny, J.D. Twelker, D.O. Mutti and CLEERE Study Group // *JAMA Ophthalmol.* – 2015.- Vol. 133,№ 6.- P. 683–689. DOI:10.1001 / jamaophthalmol.2015.0471
56. The Cambridge Anti-myopia study: variables associated with myopia progression / H. Price, P.M. Allen, H. Radhakrishnan, R. Calver, S. Rae, B. Theagarayan, A. Sailoganathan, D.J. O'Leary // *Optom Vis Sci.*- 2013.- Vol.90, №11.- P.1274–1283. DOI:10.1097/OPX.0000000000000067
57. Near work related parameters and myopia in Chinese children: the Anyang childhoodeye Study /S.M. Li, S.Y. Li, M.-T. Kang, Y. Zhou, L.-R. Liu, H. Li, Y.-P. Wang, S.-Y. Zhan, B. Gopinath, P. Mitchell, N. Wang // *PLoS One.* - 2015.- № 10:e0134514. DOI:10.1371/journal.pone.0134514
58. Time spent in outdoor activities in relation to myopia prevention and control: a meta-analysisand systematic review / S. Xiong, P. Sankaridurg, T. Naduvilath, J. Zang, H. Zou, J. Zhu, M. Lv, X. He, X. Xu // *Acta Ophthalmol.* – 2017.-Vol. 95, № 6.-P. 551–566. DOI: 10.1111/aos.13403
59. The association between time spent outdoors and myopia in children and adolescents: A systematic review and meta-analysis / J.C. Sherwin, M.H. Reacher, R.H. Keogh, A.P. Khawaja, D.A. MacKey, P.J. Foster // *Ophthalmology.*- 2012.- Vol. 119,№ 10.- P. 2141–2151. DOI: 10.1016/j.ophtha.2012.04.020.
60. Биомеханические показатели корнеосклеральной оболочки глаза и состояние соединительнотканной системы у детей и подростков с различными формами

- прогрессирующей миопии. / Е.Н. Иомдина, Е.П. Тарутта, Г.А. Маркосян, Ю.М. Аксенова, Г.В. Кружкова, Ж.Н. Иващенко, Т.С. Смирнова, А.Н. Бедретдинов // Российская педиатрическая офтальмология. – 2013.- № 1.- С. 18-23
61. Особенности белкового состава слезной жидкости детей и подростков с высокой прогрессирующей миопией. / Е.Н. Иомдина, Е.П. Тарутта, И.М. Курылева, Ю.М. Аксенова, Е.А. Сурина, И.В. Смирнова, А.П. Богачук, В.М. Липкин. // Российская педиатрическая офтальмология.- 2013.- №2.- С. 27-31
62. Значение показателей перекисного окисления липидов и антирадикальной защиты слезной жидкости для прогнозирования и лечения осложненной близорукости. / М.И. Винецкая, Е.Н. Иомдина, Н.Ю. Кушнаревич, Е.П. Тарутта, А.В. Лазук // Вестник офтальмологии.- 2000.-№5.- С.54-55.
63. Иомдина Е.Н. Биомеханические и биохимические нарушения склеры при прогрессирующей близорукости и методы их коррекции//Зрительные функции и их коррекция у детей / В кн. С.Э. Аветисова, Т.П. Кащенко, А.М. Шамшиновой.- М.:Медицина, 2005.-С.163-183.
64. Розенблюм Ю.З. Функционально-возрастной подход к компенсации аметропии // Вестн. офтальмол. - 2004.- № 1.- С. 51-56
65. Тарутта Е.П. Прогрессирующая и осложненная близорукость. В кн.: Педиатрия. Национальное руководство.Т.2. М.: Гозгар-Медиа, 2009. – С. 816-822.
66. Розенблюм Ю.З. Оптометрия / Ю.З. Розенблюм. - С-Пб:Гиппократ, 1996.-247с.
67. Rosner J. Pediatric optometry/J. Rosner.-Boston,London: Butterworths, 1982.- P.36-67.
68. Розенблюм Ю.З., Проскурина О.В. Острота зрения, рефракция и аккомодация у детей //Зрительные функции и их коррекция у детей / В кн. С.Э.Аветисова, Т.П.Кащенко, А.М.Шамшиновой.- М.:Медицина, 2005.-С.38-65.
69. Проскурина О.В. Статическая и динамическая ретиноскопия (скиаскопия) // Вестник оптометрии. – 2012.- № 5. – С. 44-46
70. Розенблюм Ю.З., Проскурина О.В. Применение автоматических рефрактометров в практике врача офтальмолога и оптометриста // Вестн. оптометрии.- 2001.- №5.- С. 9-17
71. Проскурина О.В. Циклоплегическая эффективность препаратов циклопентолата и тропикамида в сравнении с атропинизацией // Вестн. офтальмол.- 2002.- № 6.- С.45-48
72. Экспресс-циклоплегия у детей с миопией. Объективизация выбора/ Р.В. Ершова, В.В. Брежеский, В.О. Соколов, Е.А. Кравченко // Российская детская офтальмология.-2016.- №2.- С.30-37

73. Comparison of cyclopentolate versus tropicamide cycloplegia: A systematic review and meta-analysis. / N. Yazdani, R. Sadeghi, H. Momeni-Moghaddam, L. Zarifmahmoudi, A. Ehsaei // *J. Optom.* – 2017.- Vol.11, №3.- P.135-143. DOI: 10.1016/j.optom.2017.09.001. Epub 2017 Nov 11
74. Atchison D.A., Mathur A., Varnas S.R. Visual performance with lenses correcting peripheral refractive errors // *Optom. Vis. Sci.* - 2013.- Vol.90, № 11. – P. 1304-1311 DOI: 10.1097/OPX.0000000000000033
75. Troilo D., Wallman J. The regulation of eye growth and refractive state: An experimental study of emmetropization // *Vis. Res.* – 1991.-Vol. 31, № 7-8.- P. 1237-1250
76. Refractive error, axial length, and relative peripheral refractive error before and after the onset of myopia. / D.O. Mutti, J.R. Hayes, G.L. Mitchell, L.A. Jones, M.L. Moeschberger, S.A. Cotter, R.N. Kleinstein, R.E. Manny, J.D. Twelker // *Invest. Ophthalmol. Vis. Sci.*- 2007.- Vol. 48, № 6. - P. 2510–2519
77. The effect of multifocal soft contact lenses on peripheral refraction / P. Kang, Y. Fan, K. Oh, K. Trac, F. Zhang, H.A. Swarbrick // *Optom. Vis. Sci.*- 2013.- Vol. 90, № 7.- P. 658-666. DOI: 10.1097/OPX.0b013e3182990878
78. Периферическая рефракция и контур сетчатки у детей с миопией по результатам рефрактометрии и частично когерентной интерферометрии / Е.П. Тарутта, С.В. Милаш, Н.А. Тарасова, Л.И. Романова, Г.А. Маркосян, М.В. Епишина // *Вестник офтальмологии.* -2014.-Т.160, № 6.- С. 44-49
79. Периферический дефокус миопических глаз при коррекции перифокальными, монофокальными очками и мягкими контактными линзами / Е.П. Тарутта, Н.А. Тарасова, О.В. Проскурина, С.В. Милаш, Н.Ю. Кушнаревиц, Н.В. Ходжабекян // *Российский офтальмологический журнал.*- 2018.- Т. 11, №4.- С. 36-42. DOI: [10.21516/2072-0076-2018-11-4-36-41](https://doi.org/10.21516/2072-0076-2018-11-4-36-41)
80. Peripheral vision can influence eye growth and refractive development in infant monkeys / E.L. Smith, C.S. Kee, R. Ramamirtham, Y. Qiao-Grider, L.F. Hung // *Invest. Ophthalmol. Vis. Sci.* 2005.- Vol.46, № 11.- P. 3965-3972
81. Тарутта Е.П., Тарасова Н.А. Сравнительная оценка эффективности субъективного и объективного способа подбора аддидации при назначении прогрессивных очков детям // *Современная оптометрия.* – 2011.- № 9.- С. 40-44
82. Корнюшина Т. А. Особенности изменения аккомодации у детей с различными видами рефракции под воздействием зрительных нагрузок // *Российская детская офтальмология.* – 2014.-№ 2.- С. 26-33.

83. Проскурина О.В., Голубев С.Ю., Маркова Е.Ю. Субъективные методы исследования аккомодации. В кн.: Катаргина Л.А., ред. Аккомодация. Руководство для врачей. - М.: Апрель, 2012.- С. 40-49.
84. Проскурина О.В. Пресбиопия: современный подход к очковой коррекции (часть 1)//Российский офтальмологический журнал.- 2009.- № 1.- С. 49-54
85. Проскурина О.В. Пресбиопия: современный подход к очковой коррекции (часть 2)//Российский офтальмологический журнал.- 2009.- № 2.- С. 52-55
86. Тарутта Е.П., Филинова О.Б., Тарасова Н.А. Новые методы объективной аккомодометрии // Российская педиатрическая офтальмология. -2012.- № 1.- С.45-48
87. Тарутта Е.П. Объективная аккомодометрия. В кн.: Катаргина Л.А., ред. Аккомодация. Руководство для врачей. - М.: Апрель, 2012.- С. 50-62.
88. Жукова О.В., Егорова А.В. Компьютерная аккомодография. В кн.: Катаргина Л.А., ред. Аккомодация. Руководство для врачей. - М.: Апрель, 2012.- С. 63-66.
89. Проскурина О.В. Динамическая ретиноскопия (скиаскопия). В кн.: Катаргина Л.А., ред. Аккомодация. Руководство для врачей.- М.: Апрель, 2012.- С. 67-74
90. Ершова Р.В. Бржеский В.В., Соколов В.О. Возможности компьютерной аккомодографии при обследовании детей с различными видами клинической рефракции (предварительное сообщение) // Детская офтальмология.- 2010.- Т.3, № 3.- С. 34-39.
91. Gwiazda J., Thorn F., Held R. Accommodation, accommodative convergence, and response AC/A ratios before and at the onset of myopia in children // *Optom. Vis. Sci.* – 2005.- Vol.82, №34.- P.273-278. DOI:10.1097/01.opx.0000159363.07082.7d.
92. Gwiazda J., Grice K, Thorn F. Response AC/A ratios are elevated in myopic children // *Ophthalmic Physiol. Opt.* – 1999.- Vol.19,№2.- P. 173-179. DOI:10.1046/j.1475-1313.1999.00437.x.
93. Scheiman M., Wick B. *Clinical Management of Binocular Vision: Heterophoric, Accommodative, and Eye Movement Disorders* /M.Scheiman, B.Wick.- Philadelphia: Wolters Kluwer/Lippincott Williams & Wilkins, 2014.- 748 p.
94. *Clinical management guidelines report* / K.L. Gifford, K.Richdale, P. Kang, T.A. Aller, C.S. Lam, Y.M. Liu, L. Michaud, J. Mulder, J.B. Orr, K.A. Rose, K.J.S aunders, D. Seidel, J.W.L. Tideman, P. Sankaridurg // *Invest. Ophthalmol. Vis. Sci.* – 2019.- Vol.60, N 3.- P. 184–203. DOI: 10.1167/iov.18-25977
95. Акустическая плотность склеры как фактор прогноза развития ПВХРД при миопии: результаты 10-летнего динамического наблюдения / Е.П. Тарутта, М.В. Максимова,



- Г.В. Кружкова, Н.В. Ходжабекян, Г.А. Маркосян // Вестник офтальмологии. – 2013.- № 1.- С. 16-20
96. Акустические исследования склеры при прогрессирующей близорукости у детей и подростков / Э. С. Аветисов, Ф. Е. Фридман, Е. П. Тарутта, Г. В. Кружкова, Н. В. Ходжабекян // Вестник офтальмологии. – 1996.- Т.112, №2.-С. 41-43.
97. влияние постоянной слабомииопической дефокусировки в бинокулярном и монокулярном альтернирующем очковом формате на течение миопии у детей / Е. П. Тарутта, Н. В. Ходжабекян, О.Б. Филинова, С.В. Милаш, Г. В. Кружкова // Российская педиатрическая офтальмология.- 2016.- Т.11, №2.- С. 82-88. DOI: 10.18821/1993-1859-2016-11-2-82-88
98. Динамика периферической рефракции и формы глаза на фоне ношения ортокератологических линз у детей с прогрессирующей миопией / Е.П. Тарутта, Е.Н. Иомдина, Р.Р. Толорая, Г.В. Кружкова // Российский офтальмологический журнал. - 2016.- Т.9, №1.- С. 62-66. DOI:10.21516/2072-0076-2016-9-1-62-66
99. Аветисов Э.С., Тарутта Е.П. Новая операция при близорукости и ее результаты // Вестник офтальмологии.-1981.- №3.- С. 21-24.
100. Defocus incorporated multiple segments (DIMS) spectacle lenses slow myopia progression: a 2-year randomised clinical trial / C.S.Y. Lam, W.C. Tang, D.Y. Tse, R. P. K. Lee, R. K. M. Chun, K. Hasegawa, H. Qi, T. Hatanaka, C. H. To //Br. J. Ophthalmol. -2020.- Vol. 104, № 3.- P. 363-368. DOI:10.1136/bjophthalmol-2018-313739
101. Свирин А. В., Антипова О. А. Отдаленные результаты введения аллоткани в теноново пространство при прогрессирующей близорукости// Офтальмологический журнал. – 1984. – № 8. – С. 471 - 472.
102. Свирин А. В., Батманов Ю.Е., Нестеров А.Н., Серябрякова Т.В. Двумерная эхография в исследовании глаз с миопией// Вестник офтальмологии. – 1982. – №5. – С. 40 - 42.
103. Ward B., Tarutta E. Degenerative myopia: an “algorithm” for its treatment in adolescents // 2-nd World Congress of Pediatric Ophthalmology and Strabismus (WCPOS).- Milan, 2012. - P. 233
104. Периферические витреохориоретинальные дистрофии у больных с миопией / В.В. Ильницкий, Е.О. Саксонова, Н.В. Гурьева, Н. Георгиев, Л.М. Балашова // Вестник офтальмологии.- 1993.- Т.109,№4.- С.18-20
105. Association of axial length with risk of uncorrectable visual impairment for Europeans with myopia / J.W.L. Tideman, M.C.C. Snabel, M.S. Tedja, G.A. van Rijn, K.T. Wong, R.W.A.M. Kuijpers, J.R. Vingerling, A. Hofman, G.H.S. Buitendijk, J. E. E. Keunen, C.J.F. Boon, A.J.M. Geerards, G.P.M. Luyten, V.J.M. Verhoeven, C.C.W. Klaver //

- JAMA Ophthalmol.- 2016.- Vol.134, № 12.- P. 1355–1363. DOI: 10.1001/jamaophthalmol.2016.4009
106. Visual consequences of refractive errors in the general population / V.J.M. Verhoeven, K.T. Wong, G.H. Buitendijk, A. Hofman, J.R. Vingerling, C.C. Klaver // Ophthalmology. – 2015.- Vol. 122, № 1.- P. 101–109. DOI: 10.1016/j.ophtha.2014.07.030
107. Тарутта Е.П. Патогенетически обоснованная система диагностики, прогнозирования, профилактики и склерореконструктивного лечения патологической миопии // Российская педиатрическая офтальмология.- 2008.- №1.-С.25-28.
108. Jethani J., Solanki H., Nayak A. Effect of the single-drop mydriatic combination of 0.8% tropicamide with 5% phenylephrine with multiple applications of the same drop: a randomized controlled trial // Indian Journal of Ophthalmology. -2011. -Vol. 59, № 4.- 323-325. DOI:10.4103/0301-4738.82008
109. Страхов В.В., Гулидова Е.Г. Особенности прогрессирования миопии в зависимости от уровня офтальмотонуса // Российская педиатрическая офтальмология. – 2011. - № 1. С. 15-19.
110. Страхов В.В., Гулидова Е.Г., Алексеев В.В. Особенности течения и мониторинг прогрессирующей миопии в зависимости от офтальмотонуса // Российский офтальмологический журнал. -2013.-Т.6, № 2.- С. 76-81.
111. Intraocular pressure and glaucomatous optic neuropathy in high myopia / J.B. Jonas, N. Nagaoka, Y.X. Fang, P. Weber, K. Ohno-Matsui // Invest. Ophthalmol. Vis. Sci. – 2017.- Vol. 58, № 13.- P.5897-5906. DOI: 10.1167/iovs.17-21942
112. Myopia as a risk factor for open-angle glaucoma: a systematic review and meta-analysis / M. W. Marcus, M.M. de Vries, F.G. J. Montolio, N.M. Jansonius // Ophthalmology. – 2011.- Vol. 118, № 10.- P. 1989–1994.e2.: DOI: 10.1016/j.ophtha.2011.03.012
113. Транспальпебральная тонометрия у пациентов после сквозной кератопластики / Е.В. Карлова, А.В. Золотарев, Е.С. Милюдин, А.Е. Першакова // Клиническая офтальмология.- 2020.- Т. 20, №4.- С. 175-179. DOI: 10.32364/2311-7729-2020-20-4-175-179.
114. Iomdina E.N., Kushnarevich N. Yu. Possibilities of monitoring intraocular pressure in children using EASYTON transpalpebral tonometer // International Ophthalmology.- 2022.- Vol. 42, № 5.- P. 1631-1638. DOI: 10.1007/s10792-021-02158-5.
115. Проскурина О.В. Тонус аккомодации у детей // Рефракционная хирургия и офтальмология. – 2004.- Т.2, № 4.- С. 16-19

116. Вариации индекса Кердо как показателя баланса вегетативной нервной системы у детей и подростков с прогрессирующей миопией / Е.Н. Иомдина, Е.П. Тарутта, Г.А. Маркосян, Ю.М. Аксенова // Глаз.- 2013.- № 2.- 22-25
117. Myopia correction in children: meta-analysis / Y. Cui, L. Li, Q. Wu, J. Zhao, H. Chu, G. Yu, W. Wei // Clin.Invest.Med.- 2017.- Vol. 40, № 3 .- P 117-126
118. Spectacle lenses designed to reduce progression of myopia: 12-month results / P. Sankaridurg, L. Donovan, S. Varnas, A. Ho, X. Chen, A. Martinez, S. Fisher, Z. Lin, E.L. Smith3rd, J. Ge, B. Holden //Optom Vis Sci. - 2010.- Vol. 87, №9.- P. 631-641. DOI: 10.1097/OPX.0b013e3181ea19c7.
119. Bao J, Yang A, Huang Y. et al. One-year myopia control efficacy of spectacle lenses with aspherical lenslets. Br. J. Ophthalmol. 2021; 0:1–6. <https://doi:10.1136/bjophthalmol-2020-318367>
120. Bao J., Huang Y., Li X. et al. Spectacle lenses with aspherical lenslets for myopia control vs single-vision spectacle lenses. A randomized clinical trial. JAMA Ophthalmol. 2022. doi:10.1001/jamaophthalmol.2022.0401
121. Lam C.S., Tang W.C., Lee P.H., et al. Myopia control effect of defocus incorporated multiple segments (DIMS) spectacle lens in Chinese children: results of a 3-year follow-up study / C.S.Y. Lam, W. C. Tang, P. H. Lee, H. Y. Zhang, H. Qi, K. Hasegawa, C. H. To // Br. J. Ophthalmol. - 2021. - Vol.106, №8. – P. 1110 - 1114 DOI: 10.1136/bjophthalmol-2020-317664
122. The impact of spectacle lenses for myopia control on visual functions / Y. Gao, E. W. Lim, A. Yang, B. Drobe, M. A. Bullimore // Ophthalmic Physiol. Opt. – 2021.- Vol.41 № 6 .- P. 1320 –1331 DOI: 10.1111/opo.12878
123. Influence of lenslet configuration on short-term visual performance in myopia control spectacle lenses / X.Li, C. Ding, Y.Li, E.W. Lim, Yi Gao, B. Fermigier, A. Yang, H. Chen, J. Bao // Frontiers in Neuroscience. – 2021. – Vol. 15.- P. 1-10. DOI: 10.3389/fnins.2021.667329
124. Отдаленные результаты применения очков с перифокальным дефокусом у детей с прогрессирующей миопией / Е.П. Тарутта, О.В. Проскурина, Н.А.Тарасова, С.В. Милаш, Г.А. Маркосян // Вестник офтальмологии.- 2019.- Т. 135, № 5.- С. 46-53 DOI: 10.17116/oftalma201913505146
125. Влияние очков «Перифокал» на периферический дефокус и прогрессирование миопии у детей / Е.П. Тарутта, Р.А. Ибатулин, С.В. Милаш, Н.А. Тарасова, О.В. Проскурина, Т.С. Смирнова, Г.А. Маркосян, М.В. Епишина, А.С. Ковычев // Российская педиатрическая офтальмология.- 2014.-Т.9, № 4.- С. 53

126. Индуцированный очками “Perifocal – M” периферический дефокус и прогрессирование миопии у детей / Е.П. Тарутта, О.В. Проскурина, С.В. Милаш, Р.А. Ибатулин, Н.А. Тарасова, А.С. Ковычев, Т.С. Смирнова, Г.А. Маркосян, Н.В. Ходжабекян, М.В. Максимова, А.В. Пенкина // Российская педиатрическая офтальмология.- 2015.- № 2.- С. 33-37
127. Ибатулин Р.А., Проскурина О.В., Тарутта Е.П. Многофакторные механизмы терапевтического воздействия перифокальных очков (Perifocal-M) на прогрессирование миопии у детей // Офтальмология.- 2018.- Т.15, № 4.- С.433-438. DOI: 10.18008/1816-5095-2018-4-433-438
128. Ближайшие результаты применения очковых линз с встроенными кольцами высокоасферичных микролинз Stellest™ для контроля миопии // Тарутта Е.П., Проскурина О.В., Тарасова Н.А., Арутюнян С.Г., Милаш С.В., Маркосян Г.А. Российский офтальмологический журнал. 2022; 15 (4): DOI: 10.21516/2072-0076-2022-15-4-
129. Peripheral refraction and ocular shape in children / D.O. Mutti, R.I. Sholtz, N. Friedman, K. Zadnik // Invest. Ophthalmol. Vis. Sci. – 2000.- Vol. 41.-P. 1022-1030.
130. Peripheral refractive errors in myopic, emmetropic, and hyperopic young subjects / A. Seidemann, F. Schaeffel, A. Guirao, N. Lopez-Gil, P. Artal // J. Opt. Soc. Am. A. – 2002.- Vol. 19, №12. -P. 2363-2373.
131. Relative peripheral refractive error and the risk of onset and progression of myopia in children. / D.O. Mutti, L. T. Sinnott, G. L. Mitchell, L. A. Jones-Jordan, M. L. Moeschberger, S. A. Cotter, R. N. Kleinstein, R. E. Manny, J. D. Twelker, K. Zadnik // Invest. Ophthalmol. Vis. Sci. – 2011.- Vol. 52, № 1.- P. 199-205. DOI: 10.1167/iovs.09-4826
132. Myopia: why study the mechanisms of myopia? Novel approaches to risk factors signaling eye growth / E. Tarutta, W. Chua, T. Young, E. Goldschmidt // Optom. Vis. Sci. – 2011.- Vol. 88, № 3.- P. 404-447.
133. Влияние различных средств коррекции миопии на периферическую рефракцию в зависимости от направления зрения / Е.П. Тарутта, Н.А. Тарасова, С.В. Милаш, О.В. Проскурина, Г.А. Маркосян // Вестник офтальмологии.- 2019.- Т.135, №4.- С. 60-69. DOI:10.17116/oftalma201913504160
134. Адаптация и качество зрения в очках с линзами для контроля миопии Stellest с встроенными высокоасферичными микролинзами / О.В. Проскурина, Н.А. Тарасова, Г.А. Маркосян, С.Г. Арутюнян, С.В. Милаш, Е.П. Тарутта // Российская педиатрическая офтальмология. - 2022. - Т.17, №2. - С. 5-12. DOI: 10.17816/tpoj97296

135. Филинова О.Б. Динамика рефракции и мышечного баланса у детей на фоне постоянной слабомыопической дефокусировки в бинокулярном и монокулярном альтернирующем формате // Российская педиатрическая офтальмология.- 2009.- № 1.- С 31–33.
136. Влияние постоянной дозированной слабомыопической дефокусировки на постнатальный рефрактогенез /Е.П. Тарутта, Н.В. Ходжабекян, О.Б. Филинова, Г.В. Кружкова Г.В. //Вестник офтальмологии. – 2008.- Т.124, №6.- С. 21–24
137. Peripheral defocus and myopia progression in myopic children randomly assigned to wear single vision and progressive addition lenses. / D.A. Berntsen, C.D. Barr, Mutti, K. Zadnik // Invest. Ophthalmol. Vis. Sci. – 2013.- Vol.54, №8.- P. 5761-5770. DOI:10.1167/iovs.13-11904.
138. Peripheral defocus with single-vision spectacle lenses in myopic children / Z. Lin, A. Martinez, X. Chen, L. Li // Optom. Vis. Sci. – 2010.- Vol. 87, №1.- P. 4–9. DOI:10.1097/OPX.0b013e3181c078f1.
139. Effects of myopic spectacle correction and radial refractive gradient spectacles on peripheral refraction / J. Tabernero, D. Vazquez, A. Seidemann, D. Uttenweiler, F. Schaeffel // Vision Res.- 2009.- Vol.49,№17.- P.2176–2186. DOI:10.1016/j.visres.2009.06.008.
140. Fedtke C., Ehrmann K., Bakaraju R.C. Peripheral refraction and spherical aberration profiles with single vision, bifocal and multifocal soft contact lenses // J. Optom. -2020.- Vol.13,№1.-P.15–28. DOI:10.1016/j.optom.2018.11.002.
141. Тарутта Е.П., Арутюнян С.Г., Милаш С.В. Коррекция волнового фронта глаза с помощью контактных линз и их влияние на аккомодационный ответ // Российский офтальмологический журнал.-2016.- Т.9,№2.- С.102-107. DOI:10.21516/2072-0076-2016-9-2-102-107
142. Efficacy comparison of 16 interventions for myopia control in children: a network meta-analysis / J. Huang, D. Wen, Q. Wang, C. McAlinden, I. Flitcroft, H. Chen, S.M. Saw, H. Chen, F. Bao, Y. Zhao, L. Hu, X. Li, R. Gao, W. Lu, Y. Du, Z. Jinag, A. Yu, H. Lian, Q. Jiang, Y. Yu, J. Qu // Ophthalmology.-2016.- Vol. 123, № 4.- P. 697-708. DOI: 10.1016/j.ophtha.2015.11.010
143. A randomized clinical trial of progressive addition lenses versus single vision lenses on the progression of myopia in children (comet 1) / J. Gwiazda, L. Hyman, M. Hussein, D. Everett, T.T. Norton, D. Kurtz, M.C. Leske, R. Manny, W. Marsh-Tootle, M. Scheiman //Invest.Ophthalmol. Vis. Sci. – 2003.- Vol. 44,№ 4.- P. 1492-1500

144. Progressive-addition lenses versus single-vision lenses for slowing progression of myopia in children with high accommodative lag and near esophoria / Correction of Myopia Evaluation Trial 2 Study Group for the Pediatric Eye Disease Investigator Group // *Invest. Ophthalmol. Vis. Sci.*- 2011.- Vol.52, №5.- P. 2749–2757.
145. Effect of bifocal and prismatic bifocal spectacles on myopia progression in children: three-year results of a randomized clinical trial / D. Cheng, G.C. Woo, B. Drobe, K.L. Schmid // *JAMA Ophthalmol.*- 2014.- Vol. 132, № 3. - P. 258–264 DOI: 10.1001/jamaophthalmol.2013.7623.
146. Accommodation and related risk factors associated with myopia progression and their interaction with treatment in COMET children /J. Gwiazda, L. Hyman, T. Norton, M. Hussein, W. L. Marsh-Tootle, R. Manny, Y. Wang, D. Everett // *Invest. Ophthalm. Vis. Sci.*- 2004.- Т.45,№7.-P.2143-2151. DOI:10.1167/iovs.03-1306
147. Проскурина О. В., Тарасова Н. А. Влияние прогрессивных и перифокальных очков на рефракцию, аккомодацию и мышечный баланс у детей с прогрессирующей миопией // *Современная оптометрия.*- 2019.- Vol. 122, № 2.- С. 41-44.
148. Проскурина О.В. Методы коррекции и лечения нарушений аккомодации. Оптическая коррекция. В кн.: Катаргина Л.А., ред. Аккомодация. Руководство для врачей. - М.: Апрель, 2012.- С. 84-93
149. Studies using concentric ring bifocal and peripheral add multifocal contact lenses to slow myopia progression in school-aged children: a meta-analysis / S.-M. Li, M.-T. Kang, S.-S. Wu, B. Meng, Y.-Y. Sun, S.-F. Wei, L. Liu, X. Peng, Z. Chen, F. Zhang, N. Wang // *Ophthalmic Physiol. Opt.*- 2017.- Vol. 37.- P. 51–59. DOI:10.1111/opo.12332
150. Aller T.A., Liu M., Wildsoet C.F. Myopia control with bifocal contact lenses: a randomized clinical trial // *Optom. Vis. Sci.* – 2016.-Vol. 93.- P. 344–352. DOI: 10.1097/OPX.0000000000000808
151. Gifford P., Gifford K.L. The future of myopia control contact lenses // *Optometry and Vis.Sci.* -2016 .- Vol.93, № 4.- P336-343. DOI: 10.1097/OPX.0000000000000762.
152. Queirós A. Astigmatic peripheral defocus with different contact lenses: review and meta-analysis / A. Queirós, D. Lopes-Ferreira, J.M. González-Méijome // *Curr. Eye Res.*- 2016 Vol. 41,№ 8.- P.1005-1015
153. MiSight Assessment Study Spain (MASS). A 2-year randomized clinical trial /A. Ruiz-Pomeda, B. Pérez-Sánchez, I. Valls, F. L. Prieto-Garrido // *Graefes Arch. Clin. Exp. Ophthalmol.*- 2018.- Vol.256, № 5.-P. 1011-1021.

154. Long-term effect of dual-focus contact lenses on myopia progression in children: a 6-year multicenter clinical trial / P. Chamberlain, A. Bradley, B. Arumugam, D. Hammond, J. McNally, N.S. Logan, D. Jones, C. Ngo, Sofia C Peixoto-de-Matos 5, Chris Hunt 6, Graeme Young
155. Visual Acuity and over-refraction in myopic children fitted with soft multifocal contact / K.L. Schulle, D.A. Berntsen, L.T. Sinnott, K.M. Bickle, A.T. Gostovic, G.E. Pierce, L.A. Jones-Jordan, D.O. Mutti, J.J. Walline // *Optom. Vis Sci.* - 2018.- Vol.95, № 4.- P.292-298. DOI: 10.1097/OPX.0000000000001207
156. Kang P. Optical and pharmacological strategies of myopia control // *Clin.Exp.Optom.* – 2018. - Vol. 101, № 3.- P. 321-332. DOI: 10.1111/cxo.12666. Epub 2018 Feb 28.
157. Gong C.R., Troilo D., Richdale K. Accommodation and phoria in children wearing multifocal contact lenses // *Optom. Vis. Sci.* – 2017.- Vol. 94, №3.- P.353-360. DOI: 10.1097/OPX.0000000000001044.
158. A 3-year randomized clinical trial of MiSight lenses for myopia control / P. Chamberlain, S. Peixoto-de-Matos, N. Logan, C. Ngo, D. Jones, G. Young // *Optometry and Vision Science.* - 2019.- Vol. 96, № 8.- P. 556-567. DO: 10.1097/OPX.0000000000001410
159. Результаты двухлетнего клинического исследования контроля миопии с помощью бифокальных дефокусных мягких контактных линз / С.Э.Аветисов, А.В. Мягков, А.В. Егорова, Ж.Н. Поскребышева, О.А. Жабина // *Вестник офтальмологии.* – 2021.- Т.137, №3.- С. 5-12. DOI: 10.17116/oftalma20211370315
160. Зарайская М.М., Бодрова С.Г., Паштаев Н.П. Влияние различных способов коррекции близорукости на динамику ее прогрессирования у детей // *Вестник Тамбовского университета.* – 2014. – Т. 19, №4. – С.1124-1127.
161. Ситка М.М., Бодрова С.Г., Поздеева Н.А. Эффективность различных способов оптической коррекции прогрессирующей миопии у детей и подростков на основе сравнительной оценки исследования аккомодации и длины глаза // *Офтальмология.* – 2018.- Т.15, №2S. – С. 65-72. DOI: 10.18008/1816-5095-2018-2S-65-72
162. Перенесено вниз 162. Roberts C.J., Adams G.G. Contact lenses in the management of high anisometropic amblyopia // *Eye.* - 2002.- Vol.16, №5.- P. 577–579
163. Vincent S. J. The use of contact lenses in low vision rehabilitation: optical and therapeutic applications // *Clinical and Experimental Optometry.* – 2017. – Vol. 100, № 5. – С. 513-521. DOI: 10.1111/cxo.12562. Epub 2017 Jun 29
164. Тарутта Е.П., Вержанская Т.Ю. Стабилизирующий эффект ортокератологической коррекции миопии (результаты десятилетнего динамического наблюдения) // *Вестник офтальмол.* – 2017.- № 1.- С. 49-54 10844

165. Тарутта Е. П., Вержанская Т. Ю. Возможные механизмы тормозящего влияния ортокератологических линз на прогрессирование миопии // Российский офтальмологический журнал.- 2008.-Т.2, № 1.- С. 26-30
166. Офтальмоэргономические и функциональные показатели в оценке эффективности ортокератологической коррекции миопии у детей и подростков / Е.П. Тарутта, Т.С. Егорова, О.О. Аляева, Т.Ю. Вержанская // Российский офтальмологический журнал.- 2012.- Т. 5, № 3.- С. 63-66.
167. Влияние ортокератологических контактных линз на структуры переднего отрезка глаза / Т.Ю. Вержанская, Е.П. Тарутта, И.В. Манукян, Р.Р. Толорая // Российский офтальмологический журнал.- 2009.-№ 2.-С. 30-34.
168. Efficacy and acceptability of orthokeratology for slowing myopic progression in children: a systematic review and meta-analysis /D. Wen, J. Huang, H. Chen, F. Bao, G. Savini, A. Calossi, H. Chen, X. Li, Q. Wang // J. Ophthalmol.-2015.-Vol. 2015.- P.:360806. DOI: 10.1155/2015/360806.
169. Orthokeratology for myopia control: a meta-analysis / J.K. Si, K. Tang, H.S. Bi, D.D. Guo, J.G. Guo, X.R. Wang// Optom. Vis. Sci.- 2015.- Vol.92, № 3.- P. 252-257. DOI: 10.1097/OPX.0000000000000505.
170. Orthokeratology to control myopia progression: a meta-analysis /Y. Sun, F. Xu, T. Zhang, M. Liu, D. Wang, Y. Chen, Q. Liu // PLOS ONE .- 2015.- Vol. 10, № 4:e0124535. DOI: 10.1371/journal.pone.0124535. eCollection 2015.
171. Efficacy, safety and acceptability of orthokeratology on slowing axial elongation in myopic children by meta-analysis / S.M. Li, M.T. Kang, S.S. Wu, L.R. Liu, H. Li, Z. Chen, N. Wang // Curr. Eye. Res. – 2016.-Vol. 41, № 5.-P. 600-608. DOI:10.3109/02713683.2015.1050743.
172. Myopia control during orthokeratology lens wear in children using a novel study design / H.A. Swarbrick, A. Alharbi, K. Watt, E. Lum, P. Kang // Ophthalmology. – 2015.- Vol.122, № 3. –P. 620-630. DOI: 10.1016/j.ophtha.2014.09.028.
173. Na M., Yoo A. The effect of orthokeratology on axial length elongation in children with myopia: Contralateral comparison study// Jpn. J. Ophthalmol. -2018.-Vol.62, №3.- P. 327-334. DOI: 10.1007/s10384-018-0573-x
174. Histomorphometric profile of the corneal response to short-term reverse-geometry orthokeratology lens wear in primate corneas: a pilot study / P.S. Cheah, M. Norhani, M.A. Bariah, M. Myint, M.S. Lye, A.L. Azian // Cornea. -2008.- Vol. 27, №4.- P. 461-470. DOI:10.1097/ICO.0b013e318165642c.



175. Long-term changes in corneal morphology induced by overnight orthokeratology / A. Nieto-Bona, A. González-Mesa, M.P. Nieto-Bona, C. Villa-Collar, A. Lorente-Velázquez// Curr. EyeRes.- 2011.-Vol. 36, № 10.- P. 895-904. DOI:10.3109/02713683.2011.593723.
176. Изменение аккомодации и зрительной работоспособности на фоне функционального лечения прогрессирующей миопии / Е.П. Тарутта, Т.С. Егорова, Н.А. Тарасова, М.В. Чувилина // Современная оптометрия. – 2012.- Т. 58, №8.- С. 33-37.
177. Тарутта Е.П., Тарасова Н.А. Состояние привычного тонуса и тонуса покоя аккомодации у детей и подростков на фоне аппаратного лечения близорукости // Российский офтальмологический журнал.- 2012.- Т. 5, № 2.- С. 59-62.
178. Изменение параметров аккомодации и показателей гемодинамики в сосудах глаза на фоне аппаратного лечения близорукости / Е. П. Тарутта, Т.Н. Киселева, Н.А. Тарасова, М.В. Епишина // Российская педиатрическая офтальмология. - 2014.- № 1.- С. 42-45.
179. Тарутта Е.П., Иомдина Е.Н., Тарасова Н.А. Нехирургическое лечение прогрессирующей близорукости // РМЖ. Клиническая офтальмология. - 2016. -№4. С. 204-210
180. Тарутта Е.П. Методы коррекции и лечения нарушений аккомодации. Функциональное лечение. В кн.: Катаргина Л.А., ред. Аккомодация. Руководство для врачей. - М.: Апрель, 2012.- С. 110-120
181. Корнюшина Т.А., Ибатулин Р.А., Ковычев А.С. Очки «Anlauf» - профилактика и лечение функциональных расстройств зрения // Опоры и линзы. – 2015.- № 1.- С. 34-38.
182. Результаты профилактики и лечения приобретенной близорукости с применением тренажеров «Зеница» у школьников / А.Н. Лялин, А.В. Корепанов, Н.А. Черных, С.Б. Чермак // Вестник Оренбургского государственного университета. – 2015.- Т. 187, № 2.- С. 126-129.
183. Проскурина О.В., Тарасова Н.А., Тарутта Е.П. Применение асферических очковых тренажеров с динамическим изменением рефракции в горизонтальном меридиане в комплексном лечении нарушений аккомодации у детей // Современная оптометрия. - 2018.- Т.118, № 8.- С. 25-29.
184. Deng L., Pang Y. Effect of outdoor activities in myopia control: meta-analysis of clinical studies // Optom. Vis. Sci. – 2019.- Vol. 96, № 4.- P. 276-282. DOI: 10.1097/OPX.0000000000001357.

185. Влияние занятий бадминтоном на рефракцию, аккомодацию и гемодинамику глаз с миопией / Е. П.Тарутта, Н. А. Тарасова, С. В. Милаш, Г. А. Маркосян, К. А. Рамазанова К. А.// Современная оптометрия.- 2019.- № 1.- С. 22-29.
186. Аветисов Э.С., Ливадо Е.И., Курпан Ю.И. Занятия физической культурой при близорукости. - М.: Физкультура и спорт, 1983. — 103 с.
187. Бржеский В.В., ЗаяниНабиль Наш опыт применения препарата Ирифрин 2,5% в терапии привычно-избыточного напряжения аккомодации у детей // Российский офтальмол. журнал.- 2012; Т. 5, №4.- С. 89-93.
188. Эффективность терапии привычно-избыточного напряжения аккомодации у детей / Т.Н. Воронцова, В.В. Бржеский, У.Лю Ефимова, С.М. Прусинская, М.С. Алехина, Р.В. Ершова, ЗаяниНабиль // Российская педиатрическая офтальмология. -2010.- № 2.- С. 17-19.
189. Влияние 2,5% ирифрина на показатели аккомодации и динамику рефракции у пациентов с прогрессирующей миопией / Е.П. Тарутта., Е.Н. Иомдина, Н.А. Тарасова, О.Б. Филинова // Российский офтальмологический журнал. -2010.- № 2.- С. 30-33.
190. Воронцова Т.Н. Результаты медикаментозной терапии привычно-избыточного напряжения аккомодации у детей и студентов // Российский офтальмологический журнал. - 2016.-Т. 9; №2.-С. 18-21. DOI:10.21516/2072-0076-2016-9-2-18-21
191. ЗаяниНабиль, Воронцова Т.Н., Бржеский В.В. Комбинированная терапия спазма аккомодации у детей // Офтальмологические ведомости. – 2011.- Т.4, № 1.- С. 23-27
192. Применение флавоноидных антиоксидантов в комплексном лечении пациентов с периферическими витреохориоретинальными дистрофиями и дистрофической отслойкой сетчатки / М.И. Каражаева, Е.О. Саксонова, Г.И. Клебанов, О.Б. Любичкий, Н.В. Гурьева // Вестник офтальмол.- 2004.- № 4.- С. 14-17
193. Коррекция оксидативного стресса и гемодинамических нарушений при миопии / А.В. Матвеева, М.Р. Гусева, Е.Ю. Маркова, Л.В. Ульшина, Ю.Д. Кузнецова // Российская педиатрическая офтальмология. -2012.- № 1.-С. 22-25
194. Саксонова Е.О., Матиенко И.В. Лютеин и зеаксантин - основные компоненты антиоксидантной системы защиты глаза // Русский медицинский журнал. -2005.-№ 2.- С. 124-128.
195. Аветисов Э.С., Розенблом Ю.З., Тарутта Е.П. Профилактика близорукости // Вестник офтальмол. – 1989.- № 6.- С.3-6

196. Wilkinson C.P. Intervention for asymptomatic retinal breaks and lattice degeneration for retinal detachment // *Cochrane. Database.Syst. Rev.* – 2014.- Vol.3, №9.-P.:CD003170. DOI: 10.1002/14651858.CD003170.pub4.
197. Арестова Н.Н. Вторичные катаракты у детей. Лазерная хирургия / В кн. С.Э. Аветисова, Т.П. Кащенко, А.М. Шамшиновой.-М.:Медицина, 2005.-С.369-426.
198. Периферические витреохориоретинальные дистрофии у больных с миопией / В.В. Ильницкий, Е.О. Саксонова, Н.В. Гурьева, Н. Георгиев, Л.М. Балашова // *Вестник офтальмологии.*- 1993.- Т.109,№4.- С.18-20
199. Тарутта Е.П., Иомдина Е.Н., Кружкова Г.В., Маркосян Г.А. Отдаленные результаты склерореконструктивного лечения прогрессирующей миопии // *Российский офтальмологический журнал.* – 2011.- Т. 4, № 1.- С. 71-75.
200. Тарутта Е.П. Патогенетически обоснованная система диагностики, прогнозирования, профилактики и склерореконструктивного лечения патологической миопии // *Российская педиатрическая офтальмология.*- 2008.- №1.-С.25-28.
201. Епишева С.Н., Венгер Г.Е. Эффективность склеропластики с применением тексплана при прогрессирующей миопии // *Офтальмологический журнал.*- 1998.- №1.- С. 8-11.
202. Ward B., Tarutta E.P, Mayer M.J. The efficacy and safety of posterior pole buckles in the control of progressive high myopia // *Eye.*- 2009.- Vol. 23.- P. 2169-2174.
203. Новые технологии склероукрепляющего лечения прогрессирующей миопии. / Е. Н. Иомдина, Е.П. Тарутта, Г.А. Маркосян, Л.Д. Андреева, Ж.Н. Иващенко, А.Р. Коригодский, С.И. Шкуренко, Г. Воллензак // *Педиатрическая офтальмология.* – 2008. - №1. - С. 28-30
204. Тарутта Е.П. Хирургическая профилактика прогрессирования миопии. Показания и методы // *Рефракционная хирургия и офтальмология.* - 2002. - № 3. - С. 29-32.
205. Тарутта Е.П. Склероукрепляющее лечение и профилактика осложнений прогрессирующей близорукости / В кн. С.Э.Аветисова, Т.П.Кащенко, А.М.Шамшиновой.-М.:Медицина, 2005.-С.191-202.
206. Укрепление склеры при прогрессирующей близорукости синтетическим трансплантатом, обладающим биологически активными свойствами / Е.П. Тарутта, Е.Н. Иомдина, Ж.Н. Иващенко, Г.А. Маркосян, Л.Д. Андреева, С.И. Шкуренко // *Глаз.*- 2007.- №1.- С.14-22.
207. Клинико-экспериментальное изучение эффективности повторной склероукрепляющей инъекции при прогрессирующей миопии / Е.П. Тарутта, Л.Д. Андреева, М.И. Винецкая, Е.Н.Иомдина // *Офтальмологический журнал.* – 1991.- №6.- С. 365-368.

208. Тарутта Е.П., Иомдина Е.Н., Ахмеджанова Е.В. Прогрессирующая миопия у детей: лечить или не лечить? // Вестник офтальмологии. – 2005.- №2.- С.5-8.
209. Тарутта Е.П., Вахидова Л.Т. Тактика склероукрепляющего лечения близорукости у детей с повышенным риском ее прогрессирования // Вестник офтальмологии.- 1998.- № 6.- С. 29-31
210. Эффективность хирургического лечения прогрессирующей миопии к детей и подростков / Н.А. Пучковская, А.С. Сенякина, Г.Г. Меликов, Н.Н. Бушуева // Офтальмологический журнал. - 1984.- № 8.- 449-454.
211. Modified posterior scleral reinforcement as a treatment for high myopia in children and its therapeutic effect / Z. Miao, L. Li, X. Meng, L. Guo, D.Cao,Y. Jia, D. He,L. Huang, L. Wang // BioMed. Research International. - 2019.- Vol. 2019.-ID 5185780. DOI:10.1155/2019/5185780.
212. Мулдашев Э.Р., Гулимова В.У., Булатова Р.Т. Регенеративная хирургия миопии. В кн. Мулдашев Э.Р., ред. Регенеративная медицина. Том 1. Биоматериалы аллоплант в офтальмохирургии.- Уфа: «Государственное республиканское издательство «Башкортостан», 2014.- С. 138-160.
213. Свирин А. В. Применение склероукрепляющей коллагенопластики с трофическим компонентом в лечении прогрессирующей миопии высокой степени // Вестник офтальмологии. – 1994. – №1. – С. 11 - 13.
214. Курек В.В., Кулагин А.Е. Анестезиология и интенсивная терапия детского возраста: Практическое руководство /В.В.Курек, А.Е.Кулагин.- М.:ООО «Издательство «Медицинское информационное агентство», 2011. — 992с.
215. Астахов Ю.С., Вохмяков А.В. Эндофтальмит: профилактика, диагностика, лечение // Офтальмологические ведомости.- 2008.- Т.1,№1.- С. 35-45.
216. Intraoperative patient experience and postoperative visual quality after SMILE and LASIK in a randomized, paired-eye, controlled study / I.B. Damgaard, M. Ang, M. Farook, H.M. Htoon, J.S. Mehta // J. Refract. Surg. – 2018.- Vol. 34, № 2.- P. 92-99. DOI: 10.3928/1081597X-20171218-01.
217. Zhang Y., Chen Y. J. A Randomized comparative study of topography-guided versus wavefront-optimized FS-LASIK for correcting myopia and myopic astigmatism // Refract. Surg. – 2019. – Vol. 35, № 9.- P. 575-582. DOI: 10.3928/1081597X-20190819-01.
218. Ganesh S., Brar S., Patel U. Comparison of ReLEx SMILE and PRK in terms of visual and refractive outcomes for the correction of low myopia // Int. Ophthalmol. - 2018 Vol. 38, № 3.- P. 1147-1154. DOI: 10.1007/s10792-017-0575-6.

219. Contrast sensitivity after wavefront-guided and wavefront-optimized prk and lasik for myopia and myopic astigmatism. D.S. Ryan, R.K. Sia, J. Rabin, B.A. Rivers, R.D. Stutzman, J.F. Pasternak, J.B. Eaddy, L.A. Logan, R.S. Bower // *J. Refract. Surg.* – 2018.- Vol.34, № 9.- P. 590-596. DOI: 10.3928/1081597X-20180716-01.
220. Risk evaluation of human corneal stromal lenticules from smile for reuse / Y. Shang, Y. Li, Z. Wang, X. Sun, F. Zhang // *J. Refract. Surg.* - 2021.- Vol.37, №1.- P. 32-40. DOI: 10.3928/1081597X-20201030-03.
221. A The effectiveness of social media and in-person interventions for low back pain conditions in nursing personnel (SMILE) / S.S. Kazemi, S.S. Tavafian, C.E. Hiller, A. Hidarnia, A. Montazeri // *Nurs. Open.* – 2021.- Vol.8, №3.- P. 1220-1231. DOI: 10.1002/nop2.738. Epub 2020 Dec 15.
222. Artisan versus Artiflex phakic intraocular lens implantation in the treatment of moderate to high myopia: meta-analysis / C. Hou, H. Li, J. Li, J. Li, H. Peng, Q. Wang // *BMC Ophthalmol.* – 2021.- Vol.21, №1.- P. 171. DOI: 10.1186/s12886-021-01930-6.
223. Posterior chamber phakic intraocular lens implantation: comparative, multicentre study in 351 eyes with low-to-moderate or high myopia / K. Kamiya, K. Shimizu, A. Igarashi, Y. Kitazawa, T. Kojima, T. Nakamura, Y. Oka, R. Matsumoto // *Br. J. Ophthalmol.* – 2018.- Vol. 102, №2.- P. 177-181. DOI: 10.1136/bjophthalmol-2017-310164. Epub 2017 Jun 13.
224. Фундаментальные исследования биохимических и ультраструктурных механизмов патогенеза прогрессирующей миопии / Е.Н. Иомдина, Е.П. Тарутта, Н.Ю. Игнатьева, И.А. Костянян, Н.И. Минкевич, Д.Л. Какуев, В.В. Радченко, А.Б. Шехтер, Н.А. Данилов, Н.Г. Кварацхелия, С.Г. Чернышева // *Российский офтальмологический журнал.* – 2008.- № 3.- С. 7-12
225. Дашевский А.И. К вопросу о развитии псевдомиопии и миопии и их профилактике // *Офтальмологический журнал.*- 1988.- №3.- С. 132-136

#### **Приложение А1. Состав рабочей группы по разработке и пересмотру клинических рекомендаций**

1. Бржеский Владимир Всеволодович, д.м.н., профессор, ООО «Ассоциация врачей-офтальмологов»;
2. Воронцова Татьяна Николаевна, к.м.н., ООО «Ассоциация врачей-офтальмологов»;

3. Догадова Людмила Петровна, к.м.н., ООО «Ассоциация врачей-офтальмологов»;
4. Жукова Ольга Владимировна, д.м.н., ООО «Ассоциация врачей-офтальмологов»;
5. Иомдина Елена Наумовна, д.б.н., профессор, ООО «Ассоциация врачей-офтальмологов»;
6. Маркосян Гаяне Айказовна, д.м.н., ООО «Ассоциация врачей-офтальмологов»;
7. Милаш Сергей Викторович, врач, ООО «Ассоциация врачей-офтальмологов»;
8. Проскурина Ольга Владимировна, д.м.н., ООО «Ассоциация врачей-офтальмологов»;
9. Сайдашева Эльвира Ирековна, д.м.н., профессор, ООО «Ассоциация врачей-офтальмологов»;
10. Тарутта Елена Петровна, руководитель группы, д.м.н., профессор, ООО «Ассоциация врачей-офтальмологов»;
11. Ходжабекян Нарине Владимировна, д.м.н., ООО «Ассоциация врачей-офтальмологов»

**Конфликт интересов** отсутствует.

#### **Приложение А2. Методология разработки клинических рекомендаций**

Национальный протокол диагностики и лечения миопии у детей разработан с учетом «Порядка оказания медицинской помощи детям при заболеваниях глаза, его придаточного аппарата и орбиты», утвержденного приказом МЗ РФ № 442н от 25.10.2012 г. (зарегистрирован в Минюсте России 20.12.2012 г. № 26208), в котором представлены

базовые положения по организации офтальмологической помощи детям. В отличие от «Порядка», где изложены основные этапы оказания офтальмологической помощи детям, «Клинические рекомендации» – методические рекомендации для врачей, где детально прописаны все этапы оказания офтальмологической помощи и дифференцированные подходы в различных ситуациях с учетом принципов доказательной медицины.

Методы, использованные для сбора/селекции доказательств: поиск в электронных базах данных; анализ современных научных разработок по проблеме миопии у детей в России и за рубежом; обобщение практического опыта Российских и зарубежных коллег.

При отборе публикаций, как потенциальных источников доказательств, использованная в каждом исследовании методология изучается для того, чтобы убедиться в ее достоверности. Результат изучения влияет на уровень доказательств, присваиваемый публикации, что в свою очередь влияет на силу вытекающих из нее рекомендаций.

Настоящие рекомендации в предварительной версии были рецензированы независимыми экспертами, которых попросили прокомментировать, прежде всего, насколько интерпретация доказательств, лежащих в основе рекомендаций, достоверна и доступна для практических врачей и пациентов.

Получены комментарии со стороны врачей-офтальмологов, занимающихся проблемой миопии, и врачей первичного звена в отношении доходчивости изложения и важности рекомендаций, как рабочего инструмента повседневной медицинской практики.

Комментарии, полученные от экспертов, тщательно систематизировались и обсуждались председателями и членами рабочей группы. Каждый пункт обсуждался. Рекомендованные в результате обсуждения изменения и дополнения вносились в текст рекомендаций.

**Целевая аудитория данных клинических рекомендаций:**

1. Врачи-офтальмологи;
2. Врачи общей практики (семейные врачи);
3. Врачи-терапевты участковые;
4. Врачи-терапевты участковые цехового лечебного участка
5. Врачи-педиатры;
6. Врачи-педиатры городские (районные);
7. Врачи-педиатры участковые;
8. Врачи-терапевты подростковые
9. Врачи-специалисты по гигиене детей и подростков;
10. Врачи-физиотерапевты;
11. Медицинские оптики-оптометристы

**Таблица 1.** Шкала оценки уровней достоверности доказательств (УДД) для методов диагностики (диагностических вмешательств)

УДД	Расшифровка
1	Систематические обзоры исследований с контролем референсным методом или систематический обзор рандомизированных клинических исследований с применением мета-анализа
2	Отдельные исследования с контролем референсным методом или отдельные рандомизированные клинические исследования и систематические обзоры исследований любого дизайна, за исключением рандомизированных клинических исследований, с применением мета-анализа
3	Исследования без последовательного контроля референсным методом или исследования с референсным методом, не являющимся независимым от исследуемого метода или нерандомизированные сравнительные исследования, в том числе когортные исследования
4	Несравнительные исследования, описание клинического случая
5	Имеется лишь обоснование механизма действия или мнение экспертов

**Таблица 2.** Шкала оценки уровней достоверности доказательств (УДД) для методов профилактики, лечения и реабилитации (профилактических, лечебных, реабилитационных вмешательств)

УДД	Расшифровка
1	Систематический обзор РКИ с применением мета-анализа
2	Отдельные РКИ и систематические обзоры исследований любого дизайна, за исключением РКИ, с применением мета-анализа
3	Нерандомизированные сравнительные исследования, в т.ч. когортные исследования
4	Несравнительные исследования, описание клинического случая или серии случаев, исследования «случай-контроль»
5	Имеется лишь обоснование механизма действия вмешательства (доклинические исследования) или мнение экспертов

**Таблица 3.** Шкала оценки уровней убедительности рекомендаций (УУР) для методов профилактики, диагностики, лечения и реабилитации (профилактических, диагностических, лечебных, реабилитационных вмешательств)

УУР	Расшифровка
А	Сильная рекомендация (все рассматриваемые критерии эффективности (исходы) являются важными, все исследования имеют высокое или удовлетворительное методологическое качество, их выводы по интересующим исходам являются согласованными)
В	Условная рекомендация (не все рассматриваемые критерии эффективности (исходы) являются важными, не все исследования имеют высокое или удовлетворительное методологическое качество и/или их выводы по



	интересующим исходам не являются согласованными)
С	Слабая рекомендация (отсутствие доказательств надлежащего качества (все рассматриваемые критерии эффективности (исходы) являются неважными, все исследования имеют низкое методологическое качество и их выводы по интересующим исходам не являются согласованными)

#### **Порядок обновления клинических рекомендаций**

Механизм обновления клинических рекомендаций предусматривает их систематическую актуализацию – не реже чем один раз в три года, а также при появлении новых данных с позиции доказательной медицины по вопросам диагностики, лечения, профилактики и реабилитации конкретных заболеваний, наличии обоснованных дополнений/замечаний к ранее утверждённым КР, но не чаще 1 раза в 6 месяцев.

**Приложение А3. Справочные материалы, включая соответствие показаний к применению и противопоказаний, способов применения и доз лекарственных препаратов, инструкции по применению лекарственного препарата**

Данные клинические рекомендации разработаны с учётом следующих нормативно-правовых документов:

- 1) Приказ Министерства здравоохранения Российской Федерации от 25 октября 2012 г. № 442н "Об утверждении Порядка оказания медицинской помощи детям при заболеваниях глаза, его придаточного аппарата и орбиты" (с изменениями на 21 февраля 2020 г.)
- 2) Приказ Министерства здравоохранения Российской Федерации от 12 ноября 2012 года N 902н «Об утверждении Порядка оказания медицинской помощи взрослому населению при заболеваниях глаза, его придаточного аппарата и орбиты» (с изменениями на 1 февраля 2022 года)
- 3) Приказ Министерства здравоохранения Российской Федерации от 2 июня 2021 г. N 567н "Об утверждении стандарта медицинской помощи детям при миопии (диагностика, лечение и диспансерное наблюдение)».
- 4) Приказ Министерства здравоохранения РФ от 10 мая 2017 г. № 203н "Об утверждении критериев оценки качества медицинской помощи"
- 5) Распоряжение Правительства РФ от 10.12.2018 N 2738-р «Об утверждении перечня жизненно необходимых и важнейших лекарственных препаратов на 2019 год, а также перечней лекарственных препаратов для медицинского применения и минимального ассортимента лекарственных препаратов, необходимых для оказания медицинской помощи»
- 6) Государственный реестр лекарственных средств" (по состоянию на 12.12.2022 г.)
- 7) Приказ Министерства здравоохранения РФ от 10 августа 2017 г. N 514н "О Порядке проведения профилактических медицинских осмотров несовершеннолетних" (с изменениями на 19 ноября 2020 года).
- 8) Приказ Минздрава России от 28.01.2021 г. N 29н "Об утверждении Порядка проведения обязательных предварительных и периодических медицинских осмотров работников, предусмотренных частью четвертой статьи 213 Трудового кодекса Российской Федерации, перечня медицинских противопоказаний к осуществлению работ с вредными и (или) опасными производственными факторами, а также работам, при выполнении которых проводятся обязательные предварительные и периодические медицинские осмотры"

9) Приказ Министерства здравоохранения Российской Федерации от 12 ноября 2012 г. № 909н "Об утверждении Порядка оказания медицинской помощи детям по профилю "анестезиология и реаниматология" (с изменениями на 9 июля 2013 года).

9) Приказ Министерства здравоохранения Российской Федерации от 15 ноября 2012 г. № 919н "Об утверждении Порядка оказания медицинской помощи взрослому населению по профилю "анестезиология и реаниматология"(с изменениями на 14 сентября 2018 года)

10) ГОСТ 30808-2002 Линзы очковые. Общие технические условия.

10) Федеральный закон Российской Федерации от 21 ноября 2011 г. N 323-ФЗ "Об основах охраны здоровья граждан в Российской Федерации".

**Таблица 1.** Препараты используемые для диагностики миопии (циклоплегические средства)

Препараты	Способ применения	Дозы
Тропикамид** 0,5-1%, глазные капли	В конъюнктивальную полость	По 1-2 капли, 2-3 раза с интервалом 10-15 минут
Циклопентолат 1% глазные капли	В конъюнктивальную полость	По 1-2 капли, 2-3 раза с интервалом 10-15 минут
Атропин **1% глазные капли	В конъюнктивальную полость	По 1-2 капли, 2-3 раза с интервалом 5-6 часов

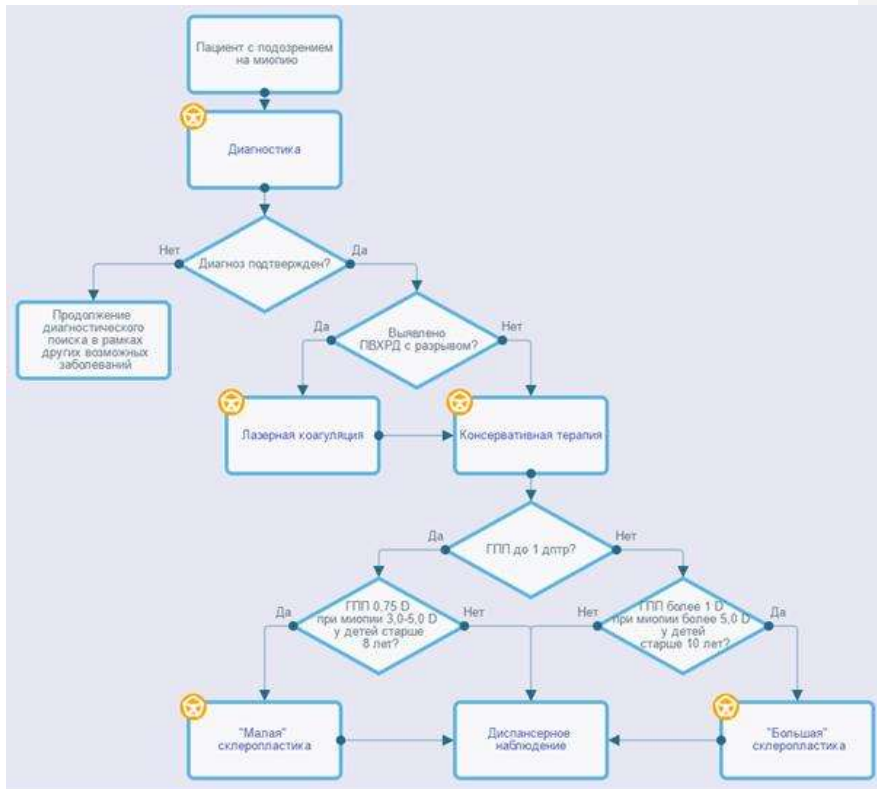
**Таблица 2.** Препараты используемые в комплексном лечении прогрессирующей и осложненной близорукости

Препараты	Способ применения	Дозы
#Тропикамид** 0,5-1%, глазные капли	В конъюнктивальную полость	По 1-2 капле 1 раз в день на ночь, 2-4 недели
Фенилэфрин 2,5% - глазные капли	В конъюнктивальную полость	По 1 капле 1 раз в день на ночь, 4 недели, курсами 4 раза в год
Тропикамид 0,8% + фенилэфрин 5% - глазные капли	В конъюнктивальную полость	По 1 капле 1 раз в день на ночь, 2-4 недели, курсами 4 раза в год
Метилэтилпиридинол 1% - глазные капли	В конъюнктивальную полость	По 1-2 капле 2-3 раза в день, 30 дней, курсами 2-3 раза в год

Метилэтилпиридинол 1% - раствор для инъекций	В виде парабульбарных инъекций	По 0,5 мл 1 раз в сутки в течение 10–30 дней, при необходимости 2–3 раза в год курсы повторяют
Витамины и витаминоподобные средства, микроэлементы: селен, цинк, медь, кальций	Внутри	По 1 табл. 1-2 раза в день, 2-3 месяца, 2 раза в год
Полипептиды сетчатки глаз скота	В виде парабульбарных или внутримышечных инъекций	По 5 мг, 1 раз в день, 10 дней, повторный курс через 3-6 месяцев

Приложение Б. Алгоритмы действий врача

Миопия



### Приложение В. Информация для пациентов

Близорукость – самый распространенный оптический дефект. В близоруком глазу лучи преломляются сильнее, чем нужно, и в результате изображение формируется не на сетчатке (воспринимающей структуре глаза), а перед ней и становится нечетким, размытым. В последние 20 лет частота близорукости во всем мире катастрофически возросла. У молодых людей в США и Европе она достигает 40-45%. В нашей стране она наблюдается у 30% выпускников школ, а в гимназиях и лицеях этот показатель приближается к 50%. Нельзя не заметить, что в самом компьютеризированном и быстро обучающемся регионе мира – в Юго-Восточной Азии (Тайвань, Гонг-Конг, Сингапур), частота близорукости превышает 70%. И в таком «всплеске» заболеваемости нельзя винить только наследственность – это противоречит законам генетики. Очевидно, что свой вредоносный вклад вносят различные факторы внешней среды. Это и ранняя повышенная зрительная нагрузка, и различные электронные средства информации, игровые устройства, малоподвижный образ жизни детей – где вы, наши шумные и долгие дворовые игры? Определенную роль в этом играет и общее состояние здоровья, соответствующее норме, в лучшем случае, у 10% детей, а также плохая экология. Факторов, и внешних, и внутренних, как видите, много, но для того, чтобы привести к развитию близорукости, они должны реализоваться через какой-то субстрат в самом глазу. И таким субстратом является ослабленная аккомодация – приспособительный механизм, позволяющий здоровому человеку четко видеть на любом расстоянии, и вдаль, и вблизи. Именно расстройство аккомодации было выделено, как «слабое звено» в происхождении близорукости профессором Э.С. Аветисовым почти 60 лет назад.

Для профилактики развития близорукости специалистами НМИЦ глазных болезней им. Гельмгольца был разработан метод «постоянной слабо миопической дефокусировки» при помощи специально подобранных очков. Детям с высоким риском возникновения миопии (особенно это касается детей близоруких родителей), с признаками «предмиопии» или с начальной близорукостью подбирают очки для постоянного ношения (в первом случае – «плюсовые», во втором – ежедневно чередующиеся «плюсовые на один глаз и слабо «минусовые» на другой), так чтобы создать в глазу слабо миопический дефокус. Силу стекол рассчитывают и подбирают индивидуально, чтобы обеспечить достаточную для жизни и учебы остроту зрения вдаль. Еще один оптический метод коррекции и контроля прогрессирования миопии слабой и средней степени – очки формирующие периферический миопический для постоянного ношения.

Эффективный метод контроля прогрессирования близорукости – метод ночной ортокератологической коррекции разработан в США, но быстро разошелся по всему миру и вот уже более 15 лет применяется в НМИЦ им. Гельмгольца и других клиниках России. В буквальном переводе «ортокератология» означает «исправление роговицы». На самом деле, эти линзы помогают «подогнать» форму и преломляющую силу роговицы под имеющуюся степень миопии так, чтобы «дальнозоркая» роговица исправляла обусловленную избыточной длиной глаза близорукость. Достигается это особой, сложной формой линз, которые в течение ночи оказывают запланированное дозированное воздействие на переднюю поверхность роговицы, преимущественно на ее эпителиальный слой. Результат этого воздействия сохраняется в течение всего дня и вновь поддерживается линзой ночью, что и позволяет обходиться днем без какой-либо коррекции и иметь остроту зрения, близкую или равную 100%. Сам по себе результат прекрасный, позволяющий заниматься спортом и другими активными видами деятельности. Кроме того, ортокератология тормозит прогрессирование близорукости. Безусловно, дети должны находиться под наблюдением: необходимо ультразвуковое исследование, позволяющее судить о прогрессировании миопии по изменению длины глаза, а также микроскопия роговицы, позволяющая выявить возможные осложнения еще до их клинического проявления. В случае обнаруженного прогрессирования близорукости ортокератологию можно сочетать с другими видами стабилизирующего лечения: аппаратного, медикаментозного и/или хирургического. Если после достижения 18-20 лет при стабильной близорукости пациент захочет прекратить ношение ортокератологических линз и сделать корригирующую операцию – ничто ему не мешает. Нужно только прекратить пользоваться линзами, дождаться, под наблюдением врача, возврата своей близорукости и, затем, исправлять ее одним из существующих лазерных хирургических методов.

Помимо оптических методов, для лечения прогрессирующей близорукости широко применяются аппаратные методы лечения. Эффективен комплекс аппаратного лечения близорукости, включающий лазерстимуляцию цилиарной зоны, оптико-рефлекторные тренировки, магнитофорез, иглорефлексотерапию, массаж шейно-воротниковой зоны. После лечения нормализуется тонус и повышается работоспособность цилиарной мышцы, улучшается гемодинамика глаза, замедляется темп прогрессирования близорукости.

Однако не всем детям удастся затормозить прогрессирование близорукости. В ряде случаев, несмотря на оптические методы и аппаратное лечение, близорукость продолжает прогрессировать. В этих случаях применяется склеропластика. Разработаны методики большой и малой склеропластики. При малой склеропластике укрепляется самый

*KP109*

податливый верхне – наружный участок склеры. Для проведения малой склеропластики используется синтетический материал. Большая склеропластика проводится при высокой близорукости с быстрым темпом прогрессирования и предусматривает укрепление заднего полюса склеры.

Если у ребенка выявлена близорукость, или он входит в группу риска по развитию близорукости, требуется наблюдение офтальмолога не реже 1 раза в 6 месяцев.

Взрослым с прогрессирующей миопией требуется наблюдение офтальмолога не реже 1 раза в 6 месяцев, со стабильной миопией - 1 раз в год.



**Приложение Г1-ГN. Шкалы оценки, вопросники и другие оценочные инструменты состояния пациента, приведенные в клинических рекомендациях**

Индекс Кердо (ИК) – это интегральный показатель вегетативного баланса, позволяющий оценить общее состояние здоровья ребенка с миопией, а в комплексе с другими системными показателями - опорную функцию склеры, динамику миопического процесса и прогноз ее осложненного течения.

ИК вычисляют, исходя из результатов определения диастолического давления и частоты сердечных сокращений, используя формулу:  $ИК = (1 - d/p) \times 100$ , где  $d$  – диастолическое давление,  $p$  – частота пульса

Таблица 1. Показатели ИК отражающие состояние вегетативного баланса.

Показатель ИК	Состояние вегетативного баланса
Близок к нулю	Полное вегетативное равновесие (эйтония)
Имеет положительный знак	Преобладание симпатических влияний (симпатикотония)
Имеет отрицательный знак	Преобладание парасимпатических влияний (ваготония)
$-10 \geq ИК \geq +10$	Косвенный признак ослабления опорной функции склеры при близорукости
$ИК \leq -10$	Неблагоприятный признак, свидетельствующий о высоком риске развития ПВХРД

*KP109*

Клинические рекомендации

# **Наследственные дистрофии сетчатки**

Кодирование по Международной  
статистической классификации  
болезней и проблем, связанных со  
здоровьем:

**H35.5**

Возрастная группа:

**Дети, взрослые**

Год утверждения:

Разработчик клинической рекомендации:

- **Общероссийская общественная организация «Ассоциация врачей-офтальмологов»**
- **Ассоциация медицинских генетиков**
- **Общероссийская общественная организация «Общество Офтальмологов России»**
- **Национальная ассоциация экспертов по санаторно-курортному лечению**

## Оглавление

Оглавление	2
Список сокращений	3
Термины и определения	4
Краткая информация по заболеванию или состоянию (группе заболеваний или состояний)	5
1.2 Этиология и патогенез заболевания или состояния (группы заболеваний или состояний)	5
1.3 Эпидемиология заболевания или состояния (группы заболеваний или состояний)	8
1.4 Особенности кодирования заболевания или состояния (группы заболеваний или состояний) по Международной статистической классификации болезней и проблем, связанных со здоровьем	8
1.5 Классификация заболевания или состояния (группы заболеваний или состояний)	9
1.6 Клиническая картина заболевания или состояния (группы заболеваний или состояний)	9
2. Диагностика заболевания или состояния (группы заболеваний или состояний), медицинские показания и противопоказания к применению методов диагностики.	12
2.1 Жалобы и анамнез	13
2.2 Физикальное обследование	14
2.3 Лабораторные диагностические исследования	14
2.4 Инструментальные диагностические исследования	15
3. Лечение, включая медикаментозную и немедикаментозную терапии, диетотерапию, обезболивание, медицинские показания и противопоказания к применению методов лечения	25
3.1 Консервативное лечение	26
3.2 Хирургическое лечение	27
4. Медицинская реабилитация, медицинские показания и противопоказания к применению методов реабилитации	27
5. Профилактика и диспансерное наблюдение, медицинские показания и противопоказания к применению методов профилактики	28
6. Организация оказания медицинской помощи	28
7. Дополнительная информация (в том числе факторы, влияющие на исход заболевания или состояния)	29

## Список сокращений

**МКБ 10** — международная классификация болезней 10-го пересмотра

**НЗС**- Наследственные заболевания сетчатки

**НДС**- Наследственные дистрофии сетчатки

**ПР**-пигментный ретинит

**БШ**- Болезнь Штаргардта

**ББ** - Болезнь Беста

**ВАЛ**- Врожденный амавроз Лебера

**КД**- колбочковая дистрофия

**КПД**-колбочково-палочковая дистрофия

**СА**-Синдром Ашера/Ушера

**ЭРГ** – электроретинограмма

**ЭОГ**- электроокулограмма

**ОКТ** – оптическая когерентная томография

**ФАГ** - флюоресцентная ангиография

**ДЗН** –диск зрительного нерва

**КМО** – кистовидный макулярный отек

**ХНВ**-хориоидальная неоваскуляризация

**ПЭС** – пигментный эпителий сетчатки

**АД** аутосомно-доминантный

**АР**- аутосомно-рецессивный

**Х-сц.** - X-сцепленный тип наследования

**МКОЗ** – максимально корригированная острота зрения

## Термины и определения

**Наследственные дистрофии сетчатки (НДС)** – это обширная группа фенотипически и генетически гетерогенных заболеваний сетчатки, имеющих прогрессирующее течение, приводящие к нарушению зрительных функций, вплоть до слепоты.

**Пигментный ретинит (ПР)** – клинически и генетически гетерогенная группа наследственных заболеваний сетчатки, характеризующихся диффузной прогрессирующей дегенерацией преимущественно палочковых фоторецепторов с последующей дегенерацией колбочковых фоторецепторов и пигментного эпителия сетчатки (ПЭС).

**Ювенильная макулярная дистрофия**– группа наследственных заболеваний центральной зоны сетчатки, манифестирующая в 1-2 декаде жизни.

**Болезнь Штаргардта (БШ)** – наиболее распространенная форма ювенильных макулярных дистрофий, чаще всего с аутосомно-рецессивным типом наследования.

**Бестрофинопатия**- гетерогенная группа центральных дистрофий сетчатки, вызываемая изменениями в генах, относящихся к группе бестрофинов, наиболее распространенным из которых является *BEST1*.

**Болезнь Беста (ББ)** - вителлиформная макулярная дистрофия, относящаяся - к бестрофинопатиям с аутосомно-доминантным типом наследования, в детском возрасте с появлением желтого или оранжевого вителлиформного очага в макулярной области. Заболевание имеет стадийное течение, протекающее в течение нескольких лет с прогрессирующим нарушением зрительных функций. Отличительным признаком заболевания является заметно отклоняющаяся от нормы электроокулограмма (ЭОГ) на всех стадиях заболевания.

**Врожденный амавроз Лебера (ВАЛ)**– генетически гетерогенная группа наследственных заболеваний сетчатки, манифестирующие с рождения (часто) или в раннем детском возрасте (редко), с первичным вовлечением палочкового аппарата сетчатки, которые приводят к значительной потере зрения в раннем возрасте. Отличительными признаками патологии являются сочетание нистагма (чаще - плавающего), вялой или почти отсутствующей зрачковой реакции, светобоязни, окуло-дигитального (глаз-пальцевого) симптома. ВАЛ, учитывая этиопатогенез, является одной из частых причин инвалидизации детей раннего возраста с НДС.

**Колбочковая дистрофия (КД)** и **колбочково-палочковая дистрофия (КПД)** – это генетически гетерогенная группа НДС, характеризующаяся исключительно (КД) или первично (КПД) патологическим изменением колбочковых фоторецепторов сетчатки.

## **Краткая информация по заболеванию или состоянию (группе заболеваний или состояний)**

### **1.1 Определение заболевания или состояния (группы заболеваний или состояний)**

#### **1.1 Определение заболевания или состояния (группы заболеваний или состояний)**

Наследственные дистрофии сетчатки – это обширная группа фенотипически и генетически гетерогенных заболеваний сетчатки, имеющих прогрессирующее течение, приводящие к нарушению зрительных функций, вплоть до слепоты. Для некоторых НДС свойственно медленное прогрессирование с поздним началом, тогда как для других – быстрое прогрессирование и раннее начало (младенчество/ранний детский возраст). НДС можно разделить на изолированные и синдромные с вовлечением других систем органов. Данная группа заболеваний может иметь любой тип наследования: аутосомно-доминантный (АД), аутосомно-рецессивный (АР) и X-сцепленный (X-сц.), дигенный.

#### **1.2 Этиология и патогенез заболевания или состояния (группы заболеваний или состояний)**

Более 260 генов ассоциированы с различными заболеваниями сетчатки, из которых подавляющее число – с НДС [1]. Для НДС характерна генетическая гетерогенность и клинический полиморфизм. Таким образом, мутации в одном гене могут вызывать различные формы НДС, и в тоже время сходные фенотипические проявления могут быть результатом мутации разных генов. Патогенетические механизмы НДС чрезвычайно многообразны и зависят от пораженного гена (генов) и типа мутации.

Согласно Международного классификатору болезней 10 пересмотра (МКБ-10) практической деятельности врачей-офтальмологов выделяют следующие основные НДС [2-4]:

1. Пигментный ретинит (ПР)
2. Болезнь Штаргардта (БШ)
3. Вителлиформные макулодистрофии (бестрофинопатии, в т.ч. болезнь Беста (ББ))
4. Врожденный амавроз Лебера(ВАЛ)
5. Колбочковая дистрофия (КД) и колбочково-палочковая дистрофия (КПД)

### **Этиология и патогенез ПР**

Этиологическим фактором ПР, относящихся к изолированным наследственным заболеваниям, являются наличие патологических нуклеотидных последовательностей (мутаций) в одном из более чем 100 генов [5]. Гены, вызывающие ПР, можно разделить на влияющие на каскад фототрансдукции, ретиноидный цикл, структуру фоторецепторов или другую биологическую функцию фоторецепторов и пигментного эпителия сетчатки (ПЭС) [6]. Пациенты с одним и тем же генным дефектом могут иметь различную степень тяжести заболевания в определенном возрасте. Несмотря на достижения в молекулярно-генетической диагностике считается, что около 30% относятся к заболеваниям неясной этиологии [7, 8]. Пигментный ретинит может иметь аутосомно-рецессивный (часто), аутосомно-доминантный (реже), Х-сцепленный (редко) типы наследования.

### **Этиология и патогенез БШ**

**БШ** - генетически гетерогенное заболевание, в большинстве случаев вызываемое мутациями в гене *ABCA4*. Заболевание может иметь аутосомно-рецессивное (часто) и аутосомно-доминантное наследование (редко). Белок ABCA4, кодируемый одноименным геном, относится к большому семейству трансмембранных АТФ-связывающих кассетных переносчиков и представляет собой ретиноспецифический мембранный белок, который экспрессируется в дисках наружных сегментов палочковых и колбочковых фоторецепторов. Этот белок использует энергию АТФ для переноса N-ретинил-фосфатидилэтаноламина (A2E), участвующего в рециркуляции ретиналя, играющего важную роль в зрительном цикле. Накопление A2E в ПЭС вызывает повреждение самого ПЭС и вторичную альтерацию и гибель фоторецепторов [9]. Патогенные изменения в гене *PROM1*, являются этиологическим фактором болезни Штаргардта с аутосомно-доминантным типом наследования. В настоящее время мутации в гене *ELOVL4* связаны с дебютом аутосомно-доминантной штаргардт-подобной дистрофии сетчатки. Описано более 900 различных мутаций в гене *ABCA4*, включающих миссенс, нонсенс, мутации сайта сплайсинга, глубокие интронные мутации, делеции со сдвигом рамки считывания, для которых показана связь с дегенерациями сетчатки [10].

### **Этиология и патогенез бестрофинопатий**

Мутации в гене *BEST1* связаны с увеличением числа унаследованных офтальмологических заболеваний, которые в совокупности получили название «бестрофинопатии» [11]. Известно более 200 мутаций *BEST1*, которые вызывают не менее 5 НДС, включая вителлиформную макулярную дистрофию Беста (BVMD), аутосомно-рецессивную бестрофинопатию (ARB), вителлиформную макулярную дистрофию с поздним началом (AVMD) и аутосомно-доминантную витреоретинохориоидопатию (ADVIRC).



## Этиология и патогенез ВАЛ

**Врожденный амавроз Лебера (ВАЛ)**– генетически гетерогенная группа наследственных заболеваний сетчатки, манифестирующих с рождения (часто) или в раннем детском возрасте (редко), с первичным вовлечением палочкового аппарата сетчатки, которые приводят к значительной потере зрения в раннем возрасте. Заболевание имеет чаще аутосомно-рецессивное наследование, однако имеются варианты с аутосомно-доминантным типом наследования.

Отличительными признаками патологии являются сочетание нистагма (чаще - плавающего), вялой или почти отсутствующей зрачковой реакции, светобоязни, окулодигитального (глаз-пальцевого) симптома. ВАЛ, учитывая этиопатогенез, является одной из частых причин инвалидизации детей раннего возраста с НДС.

Установлено 24 клинико-генетические формы. Мажорные гены (*GUCY2D*, *RPE65*, *SPATA7*, *AIPL1*, *LCA5*, *RPGRIP1*, *CRX*, *CRB1*, *NMNAT1*, *CEP290*, *IMPDH1*, *RD3*, *RDH12*, *LRAT*, *TULP1*, *KCNJ13*), связанные с данной группой заболеваний, играют важную роль в нескольких путях развития и физиологии сетчатки. В настоящее время известно, что изменения в генах *CEP290* (15%), *GUCY2D* (12%), *CRB1* (10%) и *RPE65* (8%) являются наиболее частыми причинами ВАЛ [12,13]. Мутации в таргетных генах нарушают фототрансдукцию (*GUCY2D*, *AIPL1*) развитие и структуру фоторецепторов (*CRB1*, *CRX*), ретиноидный цикл (*RDH12*, *LRAT*, *RPE65*), транспорт через реснички фоторецепторов (*TULP1*, *RPGRIP1*, *CEP290*). Один из патогенетических механизмов ВАЛ связан с нарушением процесса фототрансдукции из-за нарушения зрительного цикла.

Зрительный цикл представляет собой серию ферментативных реакций между ПЭС и нейросенсорной сетчаткой с целью метаболизма пищевого витамина А в 11-цис-ретиноаль с образованием фотопигмента. Без 11-цис-ретиноаля каскад фототрансдукции не может быть инициализирован; таким образом, зрительные нейрональные сигналы не передаются в зрительную кору. Функциональная мутация любого из генов, кодирующих белки, которые катализируют любую серию ферментативных реакций по выработке 11-цис сетчатки, может блокировать зрительный цикл и приводить к симптомам ВАЛ. Связь между врожденным нарушением метаболизма витамина А в сетчатке и дегенерацией фоторецепторов остается дискуссионной и в настоящее время является активной областью биомедицинских исследований.

**Этиология и патогенез КД и КПД.** КД и КПД – генетически гетерогенная группа наследственных заболеваний сетчатки с аутосомно-доминантным, аутосомно-рецессивным или сцепленным с X-хромосомой типом наследования. При колбочковых

дистрофиях вовлекается в патологический процесс только колбочковая система сетчатки, при колбочково-палочковых - вторично поражается и палочковая система [14]. Большинство генов КД и КПД кодируют структурные белки фоторецепторов или белки, участвующие в фототрансдукции. Известно 6 генов, обуславливающих развитие преимущественно КД (*CACNA2D4*, *CNGB3*, *PDE6C*, *PDE6H*, *OPN1LW*, *OPN1MW*) и более 30 генов - КПД. Не менее 10 генов (наиболее часто *GUCY2D*, *CRX*) обуславливают АД наследование, не менее 2 (*RPGR*, *CACNA1F*) - X-сцепленное рецессивное. При этом ряд генов (*GUC1A1*, *ABCA4*, *CNGA3*, *RPGR*) ассоциируются с развитием как КД, так и КПД.

### **1.3 Эпидемиология заболевания или состояния (группы заболеваний или состояний)**

Несмотря на то, что НДС относятся к редким (орфанным), заболеваниями, они являются социально значимыми по причине выраженных нарушений зрения и инвалидности у людей детского и трудоспособного возраста.

**ПР** встречается с частотой 1:3000 -1:5000 [15] и является основной причиной нарушения зрения и слепоты, от которой страдают более 1,5 миллиона пациентов во всем мире.

**Болезнь Штаргардта (БШ)** встречается с частотой 1:8000-1:10000. БШ составляет около 7% всех дегенераций сетчатки [16]. БШ наиболее частая наследственная АР макулярная дистрофия детского возраста.

**Бестрофинопатии (вителлиформные дистрофии)** – распространенность ББ составляет - 1-5000- 1:6700 [17]. Распространенность вителлиформной макулодистрофии с началом во взрослом возрасте – 1:7400 -1 : 8200 [17].

**Врожденный амавроз Лебера** - распространенность варьирует от 1:30000 до 1:81000. Это заболевание является наиболее частой причиной наследственной слепоты в детстве и составляет более 5% всех дистрофий сетчатки детского возраста. ВАЛ является причиной слепоты более чем у 20% детей, посещающих школы для слепых и слабовидящих.

Колбочковые и колбочково-палочковые дистрофии. Распространенность оценивается как 1 на 1:40000[14].

### **1.4 Особенности кодирования заболевания или состояния (группы заболеваний или состояний) по Международной статистической классификации болезней и проблем, связанных со здоровьем**

**Н35.5 – Наследственные ретинальные дистрофии**

## **1.5 Классификация заболевания или состояния (группы заболеваний или состояний)**

Исходя из этиопатогенеза, клинической картины НДС и литературных данных в настоящий момент целесообразно систематизировать рассматриваемую группу заболеваний следующим образом (адаптировано по Berger,7):

1) дистрофии с преобладанием нарушения функции палочковых фоторецепторов над колбочковыми. К дистрофиям с преобладанием нарушения функции палочковых фоторецепторов относят наиболее часто встречающиеся – пигментный ретинит и палочково-колбочковую дистрофию. Пигментный ретинит является причиной слабовидения или слепоты у 1,5 млн пациентов. К этой группе относят также врожденный амавроз Лебера (ВАЛ), дистрофию сетчатки с ранним началом (EOSRD), тяжелую дистрофию сетчатки с началом в раннем детстве (SECORD) с врожденным или ранним нарушением зрительных функций.

2) дистрофии с преобладанием нарушения функции колбочковых фоторецепторов над палочковыми (включая наследственные макулярные дистрофии). К дегенерациям с преобладанием нарушения функции колбочковых фоторецепторов относят колбочковые и колбочково-палочковые дистрофии; к этой же группе относят макулярные дегенерации (болезнь Штаргардта, болезнь Беста и др.).

Дистрофии сетчатки бывают несиндромными, или изолированными, и синдромными с вовлечением других систем органов (синдром Ашера, синдром Лоуренса-Барде-Бидля и др.).

## **1.6 Клиническая картина заболевания или состояния (группы заболеваний или состояний)**

**Клинические проявления ПР** – Нарушения зрения обычно проявляются в виде никталопии и прогрессирующей потери поля зрения, которые обусловлены поражением палочковой системы сетчатки. Клиническая картина представлена классической «триадой»: пигментные изменения сетчатки (это может быть гипопигментация и / или гиперпигментация в виде скоплений пигмента по типу «костных телец»), сужение артериол, и «восковидная» бледность ДЗН. Характерные пигментные изменения имеют место на средней периферии глазного дна, которое представлено преимущественно палочками, изменения глазного дна симметричны [2,4,6]. У некоторых пациентов встречаются осложнения ПР включают заднюю субкапсулярную катаракту (45%), кистовидный макулярный отек (КМО) (10 - 50%), формирование эпиретинальной макулярной мембраны (ЭРМ) [6,18].

Необходимо учесть, что ПР может являться частью синдромного заболевания, в том числе синдрома Ашера, синдрома Барде-Бидля, нейронального цероидного липофуциноза (болезнь Баттена), болезни Рефсума (полиневритоподобная гемератюпическая гередоатаксия), а-бета-липопротеинемия (болезнь Бассена-Корнцвейга), семейный ювенильный нефронофтисис (синдром Сениора-Локена) и ряда других.

*Возраст начала и скорость прогрессирования:* нарушение зрительных функций проявляется дефектами на средней периферии поля зрения в молодом возрасте. Однако дебют ПР часто приходится на подростковый возраст.

**Клинические проявления БШ.** БШ характеризуется двусторонней потерей центрального зрения с наличием абсолютных/относительных полиморфных скотом. Ухудшение зрения быстро прогрессирует. Острота зрения может варьировать от 1,0 до 0,005, при этом лишь у очень немногих пациентов зрение ухудшается до движения руки у лица. Периферическое зрение обычно не страдает, нарушается цветоощущение. Симптомы впервые появляются на 1-2 декаде жизни. Как правило, при нормальной функциональной активности периферической сетчатки обнаруживаются атрофические очаги в макуле. Особенностью глазного дна являются желтоватые пятна, которые могут быть расположены вокруг фовеа, ограничиваясь макулярной областью, или занимать весь задний полюс в пределах сосудистых аркад или распространяться вплоть до экватора. Размеры пятен варьируют от 100 до 200 мкм, границы имеют разную степень четкости. При прогрессировании заболевания пятна могут сливаться и исчезать, оставляя участки атрофии ПЭС и слоя хориокапилляров. Прогноз для зрения зависит от возраста начала заболевания, при этом пациенты со значительно сниженным зрением в более раннем возрасте имеют худший прогноз [2,4,19].

**Желтопятнистое глазное дно** – редкая форма НДС, появляется у взрослых при отсутствии изменений макулярной области, может протекать бессимптомно и быть случайной находкой, выявленной при офтальмологическом осмотре. Острота зрения и цветоощущение нарушаются только при изменениях в макулярной области [2,4,19].

### **Клинические проявления ББ**

Болезнь Беста имеет 6 клинических стадий [2, 4,20]:

Стадия I (Превителлиформная): нормальное зрение, нормальные или только незначительные изменения ПЭС с аномальной ЭОГ.

II стадия (вителлиформно-желточная): классический очаг «яичный желток». 30% имеют эктопические поражения. Нормальное зрение или небольшая потеря зрения.

Стадия III (Псевдогипопион): перераспределение липофусцина. Зрение такое же, как на II стадии.

Стадия IV (вителлиформная болезнь): разрушение материала придает фокусу вид «яичницы-болтуньи». Зрение может быть аналогичным или несколько сниженным по сравнению с I III стадиями.

V стадия (атрофическая): центральная атрофия ПЭС и сетчатки. Зрение может варьировать от 0,6 до 0,1.

Стадия VI (ХНВ): это осложнение встречается примерно у 20% пациентов. Зрение часто снижается до 0,1 или ниже.

До 30% пациентов могут иметь множественные очаги - так называемая мультифокальная ББ. При этом очаги локализуются в фовеа и экстрафовеально, которые обычно имеют меньшие размеры и тенденцию располагаться выше в макуле [21]. ББ - чаще двусторонний процесс, однако встречается и монокулярное поражение. Начиная со стадии псевдогипопиона, ББ может осложняться развитием ХНВ (5 - 91%), в редких случаях наблюдается формирование макулярного разрыва.

При варианте заболевания с началом во взрослом возрасте (AVMD) чаще наблюдаются множественные мелкие очаги, расположенные как в макуле так и экстрамакулярно.

### **Клинические проявления ВАЛ.**

ВАЛ - группа генетически гетерогенной наследственной патологии сетчатки, в основном характеризующаяся выраженным снижением зрительных функций с младенчества, однако имеется вариабельность в зависимости от генетической формы [13, 22]. ВАЛ характеризуется, как минимум, тремя признаками: тяжелым и ранним нарушением зрительных функций, вялыми или отсутствующими зрачковыми реакциями и резко субнормальной или нерегистрируемой ЭРГ. Его можно заподозрить в раннем детском или младенческом возрасте у детей с нистагмом, плохо реагирующими на свет зрачками и нерегистрируемой ЭРГ, иногда с наличием «глазо-пальцевого» симптома; при этом офтальмоскопические изменения могут отсутствовать и проявляться позднее в виде патологической пигментации, «мраморного» глазного дна, атрофических очагов, восковидной бледности ДЗН. Диагноз при этом заболевании является клиническим и требует молекулярно-генетической верификации генетической формы. Подтверждение

клинико-генетической формы заболевания базируется на данных картины глазного дна; ЭРГ, ОКТ и молекулярно-генетической диагностике.

Изменения сетчатки не являются патогномичным признаком, специфическим для определенного подтипа. Для ВАЛ также характерны светобоязнь, никталопия, снижение зрительных функций (обычно от 0,1 до полной слепоты).

В редких случаях может встречаться кератоконус [23].

### **Клинические проявления КП и КПД**

Первыми симптомами данных заболеваний являются снижение остроты зрения, светобоязнь, нарушение цветоощущения, возможен нистагм. КД и КПД чаще дебютируют в детстве, однако, как и при прогрессирующих КД, возраст манифестации, скорость прогрессирования и тяжесть широко варьируют даже при одном генотипе заболевания, что характеризует клинический полиморфизм. Никталопия появляется позже в ходе заболевания при вовлечении в процесс палочковой системы.

Картина глазного дна на ранней стадии КД и КПД нормальная или отмечается легкая деколорация височной половины диска зрительного нерва (ДЗН). При прогрессировании заболевания наблюдаются "миграция" и атрофия пигмента в макуле с картиной "битой бронзы", географической атрофии или "бычьего глаза", сужение артерий и побледнение ДЗН. При поражении палочек - изменения на периферии, сходные с ПР.

Острота зрения варьирует, при тяжелом течении заболевания в среднем возрасте возможно наступление слабовидения (т.е. МКОЗ ниже 0,05), что возникает раньше, чем при ПР.

КД и КПД реже, чем ПР, могут быть частью синдрома.

## **2. Диагностика заболевания или состояния (группы заболеваний или состояний), медицинские показания и противопоказания к применению методов диагностики.**

*Комментарии:* Диагноз НДС выставляют на основании жалоб, анамнестических данных, результатов клинического офтальмологического обследования, которое включает набор стандартных и высокоинформативных дополнительных методов исследования и результатов молекулярно-генетической диагностики (секвенирование последнего поколения (NGS), прямое секвенирование по Сэнгеру). Полное офтальмологическое обследование включает в себя визометрию, тонометрию, биомикроскопию, офтальмоскопию, а также проводится оптическая когерентная томография (ОКТ) макулярной области и периметрия. Выполняется фоторегистрация глазного дна. У некоторых пациентов осмотр глазного дна невозможен (в связи с непрозрачностью оптических сред из-за изменений хрусталика) или ограничен из-за выраженного нистагма. Обязательное электрофизиологическое исследование включает

электроретинографию (максимальная (общая, колбочково-палочковая ЭРГ). При изменениях в макулярной области – макулярную (локальную) ЭРГ или мультифокальную (мфЭРГ), если возможно, паттерн-ЭРГ.

## **2.1 Жалобы и анамнез**

- **Рекомендуется** сбор жалоб у всех пациентов с НДС с целью выявления симптомов, которые позволят поставить правильный диагноз [2].

Уровень убедительности рекомендаций С (уровень достоверности доказательств – 5).

### **Комментарии:**

У пациентов с **ПР** первоначальные жалобы включают трудности с адаптацией к темноте и ночную слепоту (никталопию), жалобы на выпадение поля зрения. Как правило, когда пациент достигает среднего возраста, дегенерация центральных колбочек приводит к снижению остроты зрения. Одной из жалоб пациентов с ПР могут быть фотопсии [24]. Пациенты с ПР также могут испытывать светобоязнь и нарушение цветоощущения – дисхроматопию.

Как при всех макулярных дистрофиях, при **БШ и ББ** пациенты предъявляют жалобы на нечеткое зрение с темными участками (центральными скотомами), нарушение цветоощущения. Периферическое зрение обычно не нарушается.

При ББ на II-III стадиях также отмечаются метаморфопсии искажения в центральном поле зрения [2].

**ВАЛ** могут заподозрить врач или родители у ребенка чаще грудного возраста с нарушением зрачковых реакций, нистагмом, отсутствием предметного зрения, с окуло-дигитальным симптомом (симптом Франческетти)[2].

При **КД и КПД** возникают жалобы на светобоязнь и снижение зрения.

- **Рекомендуется** собирать анамнез у всех пациентов с целью выявления фактов, которые могут повлиять на выбор тактики ведения. Во всех возможных случаях необходимо собрать наследственный анамнез [2].

Уровень убедительности рекомендаций С (уровень достоверности доказательств – 5).

### **Комментарии:**

Следует выяснить наличие случаев НДС среди близких родственников, наличие сопутствующих глазных и системных заболеваний с целью диагностики и оценки прогноза заболевания.

*БШ*, как правило, возникает в детстве и также относится к ювенильным макулярным дистрофиям. Наследственный анамнез, как правило, соответствует *АР* типу наследования; редко возможен *АД* тип.

*ББ*, как правило, возникает в детстве и также относится к ранним ювенильным макулярным дистрофиям. Наследственный анамнез соответствует *АД* типу наследования.

При *ВАЛ* анамнез характеризуется значительной потерей зрения в младенчестве. Наследственный анамнез, как правило, соответствует *АР* типу наследования.

*КД* и *КПД* Может возникать в детстве, юношеском или взрослом возрасте. Наследственный анамнез может соответствовать *АД*, *АР*, *X*-сцепленным типами наследования.

## **2.2 Физикальное обследование**

Физикальное обследование неинформативно.

- **Не** рекомендуется физикальное обследование с целью диагностики и динамического наблюдения при НДС [2].

**Уровень убедительности рекомендаций С (уровень достоверности доказательств – 5)**

- **Рекомендуется** направлять к смежным специалистам (невролог, эндокринолог, генетик и другие) для консультаций пациентов с целью исключения синдромных заболеваний [25].

**Уровень убедительности рекомендаций С (уровень достоверности доказательств – 5)**

*Комментарии:* выбор профиля специалиста определяется в зависимости от наличия у пациента симптомов синдромного заболевания, например, к сурдологам для подтверждения синдрома Ашера. Рекомендуется направлять всех пациенты к врачу-генетику

## **2.3 Лабораторные диагностические исследования**

- **Рекомендуется** молекулярно-генетическая диагностика всем пациентам с НДС для установления корректного диагноза [26,27].

**Уровень убедительности рекомендаций А (уровень достоверности доказательств – 2).**

*Комментарии:* Выделение ДНК из лейкоцитов периферической крови пациентов, собранной в пробирку с ЭДТА (этилендиаминтетрауксусной кислотой), проводится по одному из стандартных протоколов очистки ДНК.

- **Рекомендуется** проведение анализа поиска патогенных мутаций в генах, связанных с НДС методом секвенирования нового поколения (NGS) всем пациентам [26].

**Уровень убедительности рекомендаций В (уровень достоверности доказательств).**



Комментарии: Метод не предназначен для определения цис-, транс-положения пар гетерозиготных мутаций, а также для оценки уровня метилирования, выявления хромосомных перестроек, полиплоидии, выявления мутаций в состоянии мозаицизма.

В случае обнаружения патологических последовательностей нуклеотидов необходимо выполнить 2 этап диагностики.

В случае отсутствия обнаружения патологических последовательностей нуклеотидов из-за ограничения метода, который не позволяет выявлять инсерции и делеции длиной более 10 пар оснований, мутации в интронных областях (за исключением канонических сайтов сплайсинга), вариации длины повторов (в том числе экспансии триплетов), вариации длины гомополимеров (более 4 нуклеотидов), а также мутации в генах, у которых в геноме существует близкий по последовательности паралог (псевдоген), возможно по показаниям проведение мультиплексной амплификации лигазо-связных проб (MLPA- анализ).

**Рекомендуется** 2-ой этап молекулярно-генетической диагностики - в случае обнаружения патологических нуклеотидных последовательностей в таргетном гене методом NGS при АР-типе наследования заболевания и для валидации выявленных изменений независимо от типа наследования проводится прямое секвенирование по Сенгеру выявленных изменений [26].

**Уровень убедительности рекомендаций В (уровень достоверности доказательств – 2)**

**Комментарии:** Проводится подтверждение патогенности впервые найденных внутригенных мутаций в заинтересованных генах при НДС с помощью анализирующих предсказательных программ, доказательства отсутствия данного изменения в выборке здоровых людей и/или у здоровых членов семьи, и, в случае необходимости, функционального анализа.

## **2.4 Инструментальные диагностические исследования**

● **Рекомендуется** визометрия всем пациентам с НДС при диагностике заболевания, динамическом наблюдении и контроле за лечением с целью определения тяжести зрительных расстройств [2,4,28-32].

**Уровень убедительности рекомендаций С (уровень достоверности доказательств – 5)**

**Комментарии:**

**При ПР** максимально скорректированная острота зрения (МКОЗ) часто сохраняется высокой до конечной стадии болезни, снижение МКОЗ возникает при вовлечении в процесс колбочек центрального отдела сетчатки [28].

**БШ** чаще всего проявляется двусторонним симметричным прогрессирующим снижением МКОЗ до 0,2 - 0,005 [29].

**При ББ** незначительное снижение остроты зрения выявляется на 2-3 стадии заболевания, прогрессирует. Острота зрения может снижаться в разной степени на разных глазах [30].

**При ВАЛ** у части детей выявляется снижение остроты зрения, которое можно измерить по таблицам, у других – снижение зрения не может быть измерено количественно по таблицам из-за возраста ребенка или низкого зрения и соответствует счету пальцев у лица, движению руки у лица, правильной светопроекции [31].

**При КД И КПД** снижение остроты зрения является самым ранним симптомом [32].

- **Рекомендуется** рефрактометрия всем пациентам или определение рефракции с помощью набора пробных линз всем пациентам с НДС при диагностике заболевания, динамическом наблюдении и контроле за лечением с целью определения МКОЗ максимально скорректированной остроты зрения с целью определения наличия сопутствующих аномалий рефракции и возможности их коррекции [33,34].

**Уровень убедительности рекомендаций С (уровень достоверности доказательств - 5)**

- **Рекомендуется** офтальмотонометрия (в том числе под местной анестезией с использованием раствора местного анестетика) всем пациентам с НДС при диагностике заболевания, динамическом наблюдении и контроле за лечением с целью выявления нарушений офтальмотонуса [2-4,30-34].

**Уровень убедительности рекомендаций С (уровень достоверности доказательств – 5)**

- **Рекомендуется** биомикроскопия переднего отдела глаза и стекловидного тела всем пациентам с НДС при диагностике заболевания, динамическом наблюдении и контроле за лечением [33-35].

**Уровень убедительности рекомендаций С (уровень достоверности доказательств – 5)**

**Комментарии:** биомикроскопия глаза необходима для оценки состояния структур с целью оценки прозрачности оптических сред, обнаружения помутнения хрусталика (в том числе заднекапсулярной катаракты при ПР) или кератоконуса при определенных клинико-генетических формах ВАЛ [23] и другой патологии [35-37]. Частота возникновения катаракты при ПР составляет 46,4%, при этом 93,6% из них приходится на заднюю субкапсулярную катаракту [35].

- **Рекомендуется** биомикроскопия глазного дна или офтальмоскопия в условиях медикаментозного мидриаза (с использованием антихолинэргических средств и симпатомиметиков, включая фиксированные комбинации, всем пациентам с НДС всем пациентам при диагностике заболевания, динамическом наблюдении и контроле за лечением для оценки изменений на глазном дне и их динамики [2,4,6,17-20,36,38].

**Уровень убедительности рекомендаций С (уровень достоверности доказательств – 5)**

**Комментарии:** *Оптимальным методом выявления изменений структуры сетчатки и ДЗН является офтальмоскопия (обратная офтальмоскопия на щелевой лампе с линзами 60, 78 или 90 дптр, прямая офтальмоскопия на щелевой лампе через центральную часть линзы Гольдмана или Ван Бойнингена). У детей раннего возраста для офтальмоскопии используется педиатрическая ретинальная камера и/или обратная офтальмоскопия, предпочтительно с налобным бинокулярным офтальмоскопом. До фармакологического расширения зрачка нужно оценить глубину передней камеры.*

- **Рекомендуется** биомикрофотография глазного дна с использованием фундус-камеры или ретинальной педиатрической камеры (при наличии технической возможности) пациентам с НДС в условиях медикаментозного мидриаза при диагностике заболевания, динамическом наблюдении и контроле за лечением.

**Уровень убедительности рекомендаций С (уровень достоверности доказательств – 5)**

**Комментарии:** *Изменения, выявляемые при ПР при офтальмоскопии: пигментные изменения сетчатки (гиперпигментация в виде скоплений «костных телец» и пигмента и/или гипопигментация, депигментация и атрофия ПЭС), сужение артериол и «восковидная» бледность ДЗН. Характерные пигментные изменения локализованы на средней периферии глазного дна, где высокая плотность палочек. Как правило, изменения глазного дна часто симметричны на обоих глазах. Беспигментный ПР (палочково-колбочковая дистрофия) характеризуется депигментацией/перераспределением пигмента и/или атрофией РПЭ, сужением артериол и «восковидной» бледностью ДЗН с отсутствием пигментных депозитов [2]. Макулярная зона и фовеа могут иметь разную степень аномалий световых рефлексов, указывающих на атрофию или кистовидный макулярный отек (КМО). КМО при ПГ встречается у 10–50 % пациентов [38]. КМО характеризуется сглаживанием фовеального рефлекса и следующими симптомами: снижением остроты зрения, центральной скотомой, метаморфопсиями. Эпиретинальная мембрана (ЭРМ) при ПР выявляется в 22% случаев [36].*

**БШ:** *Изменения макулы. У всех больных с жалобами на снижение центрального зрения выявляются симметричные изменения макулы с возможным разным сроком дебюта: от расширения макулярного рефлекса с нежной пигментной гранулярностью до выраженной*

*атрофии макулярной области. На начальной стадии изменения в макуле могут отсутствовать или ограничиваться перераспределением пигмента. При прогрессировании дистрофических изменений возникает грубая диспигментация: скопление глыбок пигмента в одних зонах и очаговые дефекты (атрофия) ПЭС – в других, что может выглядеть как крапчатость макулярной области – симптом «бычьего глаза». В развитых стадиях заболевания в макулярной области офтальмоскопически можно наблюдать особый характер отражения света, создающий впечатление «кованой бронзы». В терминальной стадии заболевания офтальмоскопируется атрофия ПЭС, хориокапиллярного слоя хориоидеи и нейросенсорной сетчатки в макулярной области. Височная деколорация зрительного нерва, часто описываемая офтальмологами при частичных атрофиях зрительного нерва, характерна для дистрофии Штаргардта и является вторичной. Калибр сосудов, как правило, сохраняется в норме; при обширных зонах периферической хориоретинальной атрофии возможно сужение ретинальных сосудов.*

***Желтые пятна.** Особенностью глазного дна при БШ являются желтоватые пятна липофуцина, которые могут быть расположены вокруг фовеа, ограничиваясь макулярной областью, или занимать весь задний полюс в пределах сосудистых аркад, или распространяться вплоть до экватора. Размеры пятен варьируют, границы имеют разную степень четкости. При прогрессировании заболевания пятна распространяются до экватора глазного яблока, их число увеличивается, они могут сливаться и исчезать, оставляя участки атрофии ПЭС и хориокапилляров. Пятна возникают в результате накопления липофуцина на уровне ПЭС, имеют различную форму и размеры, чаще всего встречаются пятна вытянутой формы.*

***Примечание: Макулярная дистрофия может не сопровождаться пятнами***

***Желтопятнистое глазное дно** - фенотипическое проявление болезни Штаргардта; характеризуется поздним началом и медленным прогрессированием. Типичным проявлением заболевания являются множественные желтые пятна, выявляемые при осмотре глазного дна. Пятна, как и при классической картине БШ, возникают в результате накопления липофуцина на уровне ПЭС, имеют различную форму и размеры, чаще всего встречаются пятна вытянутой формы; соприкасающиеся друг с другом под разными углами, формирующие х-образную, у-образную или форму, напоминающую «рыбий хвост». Пятна диффузно распределяются от фовеа до средней периферии сетчатки. Глазное дно приобретает характерный сотовидный узор.*

***ББ** имеет 6 дифференцируемых офтальмоскопически стадий:*

Опять римские цифры Стадия I (Previtelliform): нормальное зрение, нормальные или только незначительные изменения ПЭС (крошечная центральная сотовая структура в центре) с аномальной ЭОГ.

II стадия (вителлиформно-желточная): классический вителлиформный очаг, напоминающий «яичный желток», локализованный в фовеа. Фокус может быть более оранжевого цвета или несколько проминирует, с темной каймой)

Стадия III (псевдогипопион):. На глазном дне виден очаг проминенции в форме вертикального овала или круга с небольшим желтоватым фокусом в нижней части. Перераспределение липуфусцина с «оседанием» его в нижней половине, что придает офтальмоскопической картине кисты вид, похожий на гипопион.

Стадия IV (вителлиформные изменения): разрушение материала придает центральному фокусу вид «яичницы-болтуньи».

V стадия (атрофическая): Центральный очаг атрофии ПЭС и сетчатки.

Стадия VI (ХНВ): встречается примерно у 20% пациентов.

Хотя **ББ** обычно проявляется одиночным фокусом на глазном дне, до 30% пациентов могут иметь множественные поражения; это называют мультифокальной болезнью Беста. В этих случаях как маленькие, так и большие очаги локализуются в фовеа и экстрафовеально, хотя экстрафовеальные поражения обычно меньше и имеют тенденцию располагаться выше в макуле.

Чаще всего желточная дистрофия - это двусторонний процесс, хотя бывают односторонние изменения. Клинические изменения, выявляющиеся при офтальмоскопии, значительно более выражены по сравнению с относительно высокой остротой зрения.

### **Осложнения ББ**

Поздние стадии осложнений **ББ** включают: субретинальный фиброз, атрофию РПЭ, географическую атрофию, хориоидальную неоваскуляризацию, субретинальное кровоизлияние, макулярный отек, макулярный разрыв.

### **Дифференциальный диагноз**

Дифференциальный диагноз **ББ** включает фовеомакулярную вителлиформную дистрофию у взрослых (из числа паттерн-дистрофий), возрастную макулярную дегенерацию (ВМД, нВМД), доминантные друзы, центральную серозную хориоретинопатию, токсоплазмозный хориоретинит ретинохориоидит, солярную ретинопатию, макулярный разрыв или другие причины центральной атрофии, такие как) или миопическая дегенерация дегенеративная миопия.

**ВАЛ** При дебюте заболевания сетчатка выглядит нормальной. При прогрессировании патологического процесса различные аномалии могут развиваться изолированно или в

сочетании друг с другом. К ним относятся: хориоретинальная дегенерация и перифовеальная атрофия, «костные тельца», пигментация, субретинальные пятна, «мраморное» глазное дно, пигментные нуммулярные изменения на уровне ПЭС, бледность диска зрительного нерва.

### **КД и КПД**

На ранних стадиях офтальмоскопические изменения на глазном дне могут быть крайне незначительными или отсутствовать. Нормальная фовеа или нежные изменения глазного дна и бледность диска зрительного нерва могут быть единственными признаками на ранней стадии. При прогрессировании – наблюдается перераспределение пигмента и крапчатость ПЭС, картина по типу «бычий глаз», атрофия ПЭС и хориокапилляров. При прогрессировании могут появиться пигментные отложения, напоминающие костные тельца, часто в макулярной области. Характерно истончение сосудов сетчатки, восковидная бледность ДЗН.

- **Рекомендуется** исследование цветового зрения всем пациентам с НДС при диагностике заболевания, динамическом наблюдении для оценки цветоощущения [39,40].

**Уровень убедительности рекомендаций С (уровень достоверности доказательств – 5)**

**Комментарии:** исследование цветового зрения чрезвычайно важно для диагностики НДС. Для оценки цветового зрения используются, главным образом, полихроматические таблицы для исследования цветоощущения (таблицы Рабкина), также может быть использован оттеночный тест Фарнsworth-Манселла). Исследование цветоощущения осуществимо лишь детям старше 6 лет. При вовлечении колбочковой системы сетчатки в процесс позже в ходе заболевания при **ПР** возникает нарушение цветоощущения. Цветовое зрение у пациентов с **БШ** обычно нарушено на поздних стадиях заболевания, на начальных можно обнаружить легкую красно-зеленую дисхроматопию. Более того, когда эти пациенты проходят оттеночный тест Фарнsworth-Манселла, можно отметить отклонения оси в синей части спектра. Цветовое зрение у пациентов с **ББ** обычно нарушается со 2-3 стадий заболевания. При **ВАЛ** имеет место выраженное нарушение цветоощущения. При **КД и КПД** можно обнаружить красно-зеленую дисхроматопию.

- **Рекомендуется** периметрия пациентам всем пациентам с НДС с целью определения функциональных изменений зрительного анализатора и их мониторинга для контроля прогрессирования заболевания с достаточными для этого зрительными функциями [39,41-42].

## **Уровень убедительности рекомендаций С (уровень достоверности доказательств – 5.**

**Комментарии:** исследование периферического зрения важно для диагностики и оценки стадии и динамики течения НДС. Следует обратить внимание, на то, что периметрия осуществима лишь детям старшего возраста (в среднем после 10 лет), с достаточным уровнем интеллектуального развития. При этом значение имеет исследование поля зрения как с помощью движущихся (кинетическая периметрия), так и неподвижных стимулов (статическая периметрия).

При **ПР** кинетическая периметрия по Гольдману обычно показывает кольцевую скотому в средней периферии поля зрения. Обычно они начинаются как группа изолированных скотом около 20 градусов от фиксации и постепенно сливаются, образуя частичное, за которым следует полное кольцо. Внешний край кольца относительно быстро расширяется к периферии, в то время как внутренний край медленно сужается в направлении фиксации. Пациенты часто имеют хорошее центральное зрение от небольшого центрального островка («туннельное зрение», или «трубчатое») до 50 или 60 лет. Тестирование поля зрения полезно для мониторинга прогрессирования заболевания и документирования юридического статуса слабовидения и слепоты[41].

При тестировании поля зрения у пациентов с **БШ** результаты часто бывают нормальными на ранних стадиях заболевания. Со временем относительные центральные скотомы прогрессируют до абсолютных центральных скотом. Типичные пациенты с БШ обычно сохраняют периферические поля зрения[42]. Однако в тяжелых случаях при широко распространенной атрофии сетчатки может возникнуть сужение их периферических границ. Другим особенно важным фактом является изменение предпочтительного локуса фиксации на сетчатке. В начале естественного течения БШ у большинства пациентов сохраняется фовеальная фиксация, но по мере прогрессирования заболевания развиваются абсолютные центральные скотомы, и предпочтительная фиксация сетчатки становится эксцентричной, что объективно регистрируется при микропериметрии. В большинстве случаев новая точка фиксации располагается над фовеа, где лучше всего контрастная чувствительность к стимулам с низкой пространственной и высокой временной частоты. Это также согласуется с тем фактом, что верхняя половина сетчатки имеет более высокую плотность ганглиозных клеток.

При тестировании поля зрения у пациентов с **ББ**, оно часто бывает нормальным на ранних стадиях заболевания. Со временем могут возникать относительные центральные скотомы, которые прогрессируют до абсолютных центральных скотом. Сохраняются нормальные периферические поля зрения [39].

Для **ВАЛ** характерно выраженное нарушение светочувствительности сетчатки, выпадение полей зрения вплоть до концентрического сужения [39].

При **КД** и **КПД** появляется центральная скотома, приводящая к нарушению чтения, затем следуют фокальные дефекты периферического зрения [39].

- **Рекомендуется** электрофизиологическое исследование всем пациентам с НДС или с подозрением на его наличие для определения функционального состояния зрительного анализатора, включающее электроретинографию, зрительные вызванные потенциалы (ЗВП) на световые и структурированные стимулы, электроокулографию при наличии технических возможностей [59].

#### **Уровень убедительности рекомендаций С (уровень достоверности доказательств – 5)**

**Комментарии:** электроретинограмма (ЭРГ) и ее компоненты служат объективным показателем функционального состояния сетчатки у взрослых и детей с НДС. К ЭРГ относятся: синонимы – максимальная, палочково-колбочковая ЭРГ, скотопическую, фотопическую ЭРГ, ритмическую ЭРГ, ЭРГ на структурированные стимулы (паттерн-ЭРГ, мфЭРГ). ЭРГ и ЗВП проводят взрослым и детям при отсутствии противопоказаний (фотосенситивной эпилепсии) как во время бодрствования, так и в состоянии медикаментозного сна или наркоза. Электроокулография – метод регистрации постоянного потенциала глаза. Особенно важными являются данные ЭФИ при отсутствии возможности оценки остроты зрения и состояния заднего сегмента глаза из-за возраста ребенка, когда нельзя визуализировать структуры заднего полюса.

На ранних стадиях **ПР** наблюдается снижение амплитуд *a*- и *b*-волн ЭРГ, т.е. регистрируется субнормальная ЭРГ, латентность может быть увеличенной или нормальной. У пациентов с терминальными стадиями ЭРГ не регистрируется [43-45].

При **БШ** снижается амплитуда *a*- и *b*-волн макулярной (локальной) ЭРГ и ретинальная плотность *P1* и амплитуда *N1* и *P1* компонентов мфЭРГ в центральном гексагоне и парацентральных кольцах. Снижается амплитуда компонента *P50* паттерн-ЭРГ. Общая (максимальная ЭРГ) у пациентов с БШ обычно выявляет сохраняющийся нормальный или субнормальный электроретинографический скотопический (палочковый) и фотопический (колбочковый) ответы, регистрирующиеся по стандартам международного общества клинической электрофизиологии зрения ISCEV. Однако пациенты с более распространенным заболеванием могут иметь заметно аномальные скотопические и фотопические ЭРГ [46,47].

**ББ** ЭОГ: изменена, имеет «плоский» вид, с коэффициентом Ардена ( $Ka = (A_{\text{макс}} : A_{\text{мин}}) \times 100\%$ , где *A макс*- максимальная амплитуда постоянного потенциала во время световой адаптации, мкВ/град, *A мин*- минимальная амплитуда во время темновой адаптации) 1,5 или менее. ЭРГ: в норме [20].

Для **ВАЛ** характерна нерегистрируемая / угасающая ЭРГ, или сильно уменьшенная по амплитуде скотопическая и фотопическая электроретинограмма (ЭРГ). Нормальная ЭРГ исключает диагноз ВАЛ. Зрительные вызванные потенциалы переменны [48].



При **КД** регистрируются исключительно снижение фотопических компонентов ЭРГ (фотопическая и высокочастотная ритмическая ЭРГ на 30 Гц). Палочковые ответы (скотопическая) ЭРГ снижается в меньшей степени при **КПД**. При **КД** и **КПД** снижается амплитуда *a*- и *b*-волн макулярной (локальной) ЭРГ и ретинальная плотность *P1* и амплитуда *N1* и *P1* компонентов мфЭРГ в центральном гексагоне и парацентральных кольцах. Снижается амплитуда компонента *P50* паттерн-ЭРГ [49].

- **Рекомендуется** оптическое исследование сетчатки с помощью компьютерного анализатора (оптическая когерентная томография, ОКТ) всем пациентам с НДС или с подозрением на его наличие в условиях медикаментозного мидриаза при наличии технических возможностей при диагностике заболевания, динамическом наблюдении и контроле за лечением [50-64].

### **Уровень убедительности рекомендаций В (уровень достоверности доказательств -3)**

#### **Комментарии:**

Для **ПР** характерно истончение наружного, в меньшей степени, внутреннего слоя сетчатки [50,51]. На периферии скана выявляется дефект трехслойной наружной структуры сетчатки на периферии с потерей эллипсоида (линии сочленения наружных и внутренних сегментов фоторецепторов) [52-54]. Потеря или прерывистость эллипсоида характеризует переход от здоровой к пораженной сетчатке. ОКТ применяется для выявления кистозных макулярных изменений [55-58], эпиретинальной мембраны и синдрома витреомакулярной тракции, наблюдаемых у некоторых пациентов с ПР со сниженным центральным зрением [59]. При КМО, ассоциированным с пигментным ретинитом, на ОКТ выявляются многочисленные полиморфные кистозные полости на уровне внутреннего ядерного слоя [55-58].

ОКТ при **БШ** позволяет на ранней стадии выявить накопление липофусцина в РПЭ и дезорганизацию фоторецепторного слоя. В центре выявляется дефект трехслойной структуры наружной сетчатки с потерей эллипсоида (линии сочленения наружных и внутренних сегментов фоторецепторов). В сочетании с данными аутофлюоресценции ОКТ позволяет уточнить тяжесть заболевания. С помощью ОКТ выявляется истончение сетчатки в фовеолярной зоне, потеря ПЭС и фоторецепторов, усиление сигнала от хориоидеи [60].

При **ББ** с помощью ОКТ оценивается локализация вителлиформного фокуса в субретинальном пространстве, визуализируется утолщение наружных сегментов колбочек. ОКТ может использоваться для оценки жидкости, ассоциированной с ХНВ. На вителлиформной стадии **ББ** на ОКТ выявляется наличие субфовеолярного куполообразного вителлиформного очага между ПЭС и мембраной Бруха - отслойка пигментного эпителия, заполненная гомогенным гиперрефлексивным содержимым. На

*стадии псевдогипопиона вителлиформный материал оседает в нижних отделах субретинального пространства, а в верхних отделах образуется оптически пустая зона, четко визуализируется горизонтальная граница раздела двух сред. Вертикальное ОКТ-сканирование показывает прозрачную жидкость сверху и четкую границу отложенного гиперрефлективного желточного материала. У пациентов с ББ выявляют прогрессирующую дезорганизацию и истончение субмакулярного ПЭС на ОСТ по сравнению с нормальным контролем, в. т.ч. на IV стадии заболевания. На атрофической стадии заболевания на ОКТ может наблюдаться истончение сетчатки, подобное географической атрофии при возрастной макулярной дегенерации: выявляются характерные структурные изменения в виде отсутствия наружного ядерного слоя, наружной пограничной мембраны, наружных и внутренних сегментов фоторецепторов и ПЭС [61].*

*При ВАЛ на ОКТ - часто встречается атрофия сетчатки [62].*

*КД на ОКТ В фовеа выявляется дефект трехслойной структуры наружной сетчатки с потерей эллипсоида. При КПД дефект линии сочленения распространяется за пределы фовеа вплоть до полного отсутствия эллипсоида. Выявляется дезорганизация сетчатки на всем протяжении среза [63-64].*

- **Рекомендуется** оптическое исследование сетчатки с помощью компьютерного анализатора в режиме ангиографии (ОКТ-А при наличии технических возможностей) пациентам с НДС с подозрением на ХНВ [65].

**Уровень убедительности рекомендаций С (уровень достоверности доказательств – 5)**

**Комментарии:** необходимость и частота ОКТ-А определяется врачом-офтальмологом в зависимости от особенностей течения заболевания.

- **Рекомендуется** исследование глазного дна на аутофлуоресценцию при наличии технической возможности пациентам с НДС с подозрением на поражение ПЭС при диагностике, динамическом наблюдении и контроле за лечением с целью выявления и мониторинга изменений ПЭС.

**Уровень убедительности рекомендаций С (уровень достоверности доказательств – 5)**

**Комментарии:** необходимость и частота аутофлуоресценции определяется врачом-офтальмологом в зависимости от особенностей течения заболевания.

*При ПР визуализируются участки гипоаутофлуоресценции на периферии сетчатки вследствие дегенерации фоторецепторов и ПЭС. Парафовеально выявляется гипераутофлуоресцентное кольцо, известное как кольцо Робсона — Холдера, которое является границей между функционально нормальной сетчаткой и измененной сетчаткой. Сужение диаметра кольца может служить объективным критерием прогрессирования заболевания. [66-67].*

*Кистовидный макулярный отек при ПР визуализируется в виде мультифокальной гипер- или изофлуоресценции в центре макулы, по форме напоминающей «лепестки» [68].*

*При БШ патологическая аутофлуоресценция является ранним признаком формы, связанной с геном ABCA4 и хорошо коррелирует с тяжестью локальных изменений. Усиление аутофлуоресценции при всех других нормальных параметрах предполагает, что отложение липофусцина в ПЭС может быть первым ранним признаком при заболевании, связанном с ABCA4. Желтоватые пятна сразу после возникновения гипер-аутофлуоресцируют, в дальнейшем их флуоресценция уменьшается и при атрофии ПЭС они становятся гипоаутофлуоресцирующими. Имеются данные, что изменения длинноволновой (инфракрасной) АФ, обусловленной преимущественно флуоресценцией меланина, выявляются при БШ раньше, чем коротковолновой аутофлуоресценции. На терминальной стадии визуализируется центральная зона атрофии, которая может быть окружена полиморфными желтыми перифовеолярными пятнами.*

*ББ Аутофлуоресценция желточного материала обычно характеризуется гомогенным усилением флуоресценции (вителлиформный материал гипер-аутофлуоресцирует) и имеет круглую или овальную форму на желточной стадии. На стадии псевдогипоптиона усиленная аутофлуоресценция видна в нижней половине кисты, где откладывается вителлиформный материал. На стадии деградации желточного содержимого аутофлуоресценция становится пятнистой с участками гипоаутофлуоресценции. На стадии деградации – «болтуньи» и разрыва кисты ББ визуализируется пятнистая аутофлуоресценция. На атрофической стадии наблюдается сниженный аутофлуоресцентный сигнал. Периферическое кольцо / маленькие периферические фокусы гипер-аутофлуоресценции могут быть отмечены на стадии разрыва кисты [19]. На поздних стадиях обычно наблюдается центральная гипоаутофлуоресценция и периферическая гипер-аутофлуоресценция. [20]*

*ВАЛ Аутофлуоресценция зависит от подтипа.*

● **Рекомендуется** флуоресцентная ангиография глаза (ФАГ) в условиях мидриаза пациентам с НДС в диагностически сложных случаях (при наличии технических возможностей) с при диагностике, динамическом наблюдении и контроле за лечением с целью дифференциальной диагностики, уточнения наличия ХНВ и выявления дополнительных критериев ее активности, принятия решения о тактике введения.

**Уровень убедительности рекомендаций С (уровень достоверности доказательств – 5)**

**Комментарии:** необходимость и частота ФАГ определяется врачом-офтальмологом в зависимости от особенностей течения заболевания.

### **3. Лечение, включая медикаментозную и немедикаментозную терапии, диетотерапию, обезболивание, медицинские показания и противопоказания к применению методов лечения**

**Этиопатогенетическая медикаментозная терапия.**

*Для НДС этиопатогенетическим методом лечения является генная терапия.*

В настоящее время отсутствуют зарегистрированные генные препараты на территории РФ. Единственным препаратом, зарегистрированным в европейских странах и США для лечения амавроза Лебера 2 типа и пигментного ретинита 20 типа, обусловленных биаллельными мутациями в гене RPE65 является Voretigene parvovex [72,73].

### **Медицинское наблюдение**

с НДС (ВАЛ) с использованием диагностической ЭРГ, ОКТ не реже 1 раза в 6 месяцев.

- **Рекомендуется** семьям и пациентам медико-генетическое консультирование с расчетами генетических рисков для отягощенных семей и планировании последующих беременностей.

**Прогноз для пациентов при отсутствии патогенетической терапии с НДС неблагоприятный.**

Лечение генотерапевтическими препаратами должно проводиться с использованием витреоретинальных хирургических методов лечения с последующим субретинальным введением препарата в специально оборудованной операционной под общей анестезией.

### **3.1 Консервативное лечение**

**Специальное консервативное лечение пациентам с НДС отсутствует.**

**Комментарии:** необходимо устранение факторов риска прогрессирования заболевания: соблюдение диеты, богатой антиоксидантами (в частности, лютеином и зеаксантином), полиненасыщенными жирными кислотами, , использование солнцезащитных очков. Для снижения риска прогрессирования заболевания возможно назначение витаминно-минеральных комплексов, содержащих лютеин и зеаксантин [76-78], а также полиненасыщенных жирных кислот [79,80]. При **БШ** рекомендуется исключение витамина А, т.к в исследовании в поперечном срезе у пациентов с низким потреблением витамина А сообщалось о значительном улучшении зрительной функции [81-82]

- **Рекомендуется** назначение витаминно-минеральных комплексов, содержащих лютеин и зеаксантин, а также полиненасыщенных жирных кислот с целью снижения скорости прогрессирования НДС и стабилизации зрительных функций [76-80].

**Уровень убедительности рекомендаций Б (уровень достоверности доказательств – 2).**

- **Рекомендуется** коррекция аномалий рефракции всем пациентам с НДС и наличием предметного зрения с целью улучшения зрительных функций.

**Уровень убедительности рекомендаций (уровень достоверности доказательств).**

- **Рекомендуется** назначение очков со специальными фильтрами для защиты от ультрафиолетовой и синей части спектра.

**Комментарии:** при отсутствии у ребенка фотобии, можно назначать очковую коррекцию с изначально прозрачными, но при этом с блокировкой синих световых лучей (L400) и фотохромными линзами.

**Уровень убедительности рекомендаций С (уровень достоверности доказательств – 5)**

### **3.2 Хирургическое лечение**

● **Рекомендуется** соответствующее хирургическое лечение пациентам с НДС и выраженным помутнением хрусталика, ЭРМ, КМО, -МО тракционного генеза, макулярным разрывом, отслойкой сетчатки с целью улучшения или сохранения зрительных функций.

**Уровень убедительности рекомендаций С (уровень достоверности доказательств – 5).**

**Комментарии:** следует максимально сократить время операции в связи с риском фототоксичности света операционного микроскопа.

## **4. Медицинская реабилитация, медицинские показания и противопоказания к применению методов реабилитации**

● **Рекомендуется** подбор средств оптической и электронной коррекции слабовидения [83]. Поскольку разные технические средства реабилитации (ТСР) предназначены для различных ситуаций - обеспечения возможности видеть удаленные крупные предметы, мелкие близкие, читать, писать, то больному желательно иметь несколько ТСР. Подобрать оптимальную комбинацию можно, приняв во внимание, для какой активности какие ТСР подходят:

- Чтение: очки, в том числе с дополнительным увеличением и встроенными монокулярами, ручные или стационарные лупы, электронные видеоувеличители (ручные, портативные, стационарные, носимые), технические средства распознавания текста с озвучиванием, в том числе носимые
- Письмо: очки, в том числе с дополнительным увеличением и встроенными монокулярами, электронные видеоувеличители стационарные или портативные (портативные особенно рекомендуются школьникам средних и старших классов), а также носимые
- Ориентация в окружающем пространстве: оптические средства (монокуляр или бинокль), носимые электронные средства (видеоувеличители и средства распознавания окружающей среды с озвучиванием)

**Уровень убедительности рекомендаций С (уровень достоверности доказательств – 5)**

● **Рекомендуется** направить пациента к тифлопедагогу для развития зрительного восприятия

**Уровень убедительности рекомендаций С (уровень достоверности доказательств – 5).**

**Медицинская реабилитация и санаторно-курортное лечение, медицинские показания и противопоказания к применению методов медицинской реабилитации,**

## **в том числе, основанных на применении природных и лечебных факторов**

**Санаторно-курортное** лечение показано взрослому населению с наследственными ретинопатиями дистрофиями сетчатки (Н 35.5).

В качестве бальнеотерапии показано применение йодобромных и углекислых ванн. [85](УДД - 4, УУР - С).

Курорты климатические и бальнеологические: Ессентуки, Пятигорск, Железноводск, Краснодарский край (Геленджик) ](УДД - 5, УУР - С).

## **5.Профилактика и диспансерное наблюдение, медицинские показания и противопоказания к применению методов профилактики**

**Первичная профилактика.** Поскольку НДС являются генетическими заболеваниями, необходимо медико-генетическое консультирование, проводимое врачом-генетиком, возможно применение протоколов пренатальной диагностики.

**Проведение лечения** проводится врачом-офтальмологом в амбулаторных условиях или в условиях дневного стационара, или в условиях круглосуточного стационара.

При наличии у больного подозрения на наличие НДС или подтвержденного диагноза НДС участковые врачи-педиатры, врачи общей практики (семейные врачи) направляют пациентов на консультацию к врачу-офтальмологу и врачу-генетику. Врач-офтальмолог оценивает состояние глаза, проводит обследование, включающее методы инструментальных исследований для уточнения клинического диагноза. При необходимости проведения диагностических процедур с применением анестезии дети направляются в детское офтальмологическое отделение. Врач-генетик проводит комплексный прием семьи с пробандом в соответствии с протоколом обследования, определяет спектр необходимых молекулярно-генетических обследований, по результатам которых проводит повторное медико-генетическое консультирование с установлением клинико-генетического диагноза.

### **Прогноз**

Прогноз для пациентов при отсутствии патогенетической терапии с НДС неблагоприятный. Однако отмечаются особенности при отдельных нозологических единицах, в частности пациенты с болезнью Беста, часто имеют высокие показатели остроты зрения или почти нормальное зрение в течение многих десятилетий. Напротив, болезнь Штаргардта часто приводит к слабовидению с остротой зрения 0,1 и ниже.

**Комментарии:** *Некоторые исследования предполагают, что скорость прогрессирования, возраст начала и возможная потеря зрения связаны с типом наследования ПР. Аутосомно-доминантный ПР имеет лучший прогноз: у большинства пациентов младше 30 лет острота зрения составляет 0,6 или выше. X-сцепленная форма - наиболее тяжелая форма с заметным снижением остроты центрального зрения до 0,1 или менее к пятому десятилетию жизни. Аутосомно-рецессивные и спорадические случаи промежуточные по степени тяжести [84,85].*

## **6.Организация оказания медицинской помощи**

Первичная специализированная медико-санитарная помощь оказывается врачом-офтальмологом в поликлиническом отделении медицинской организации. Проведение лечения (лазерного вмешательства, препятствующего новообразованию сосудов, медикаментозного консервативного или физиотерапевтического лечения) проводится врачом-офтальмологом в амбулаторных условиях или в условиях дневного стационара или в условиях круглосуточного стационара.

**Показание для плановой госпитализации в медицинскую организацию:** лазерного лечения и/или медикаментозного лечения и/или физиотерапевтического лечения при невозможности проведения лечения в амбулаторных условиях.

**Показание для неотложной госпитализации в медицинскую организацию:** разрыв или отслойка сетчатки вследствие НДС.

**Показание к выписке пациента из медицинской организации:**

- 1) завершение лечения или одного из этапов оказания специализированной, в том числе высокотехнологичной, медицинской помощи, в условиях круглосуточного или дневного стационара при условии отсутствия осложнений лечения, требующих медикаментозной коррекции и/или медицинских вмешательств в стационарных условиях;
- 2) отказ пациента или его законного представителя от специализированной, в том числе высокотехнологичной, медицинской помощи в условиях круглосуточного или дневного стационара;
- 3) необходимость перевода пациента в другую медицинскую организацию.

#### **7.Дополнительная информация (в том числе факторы, влияющие на исход заболевания или состояния)**

В целом, при отсутствии патогенетической терапии НДС, исход для зрения – неблагоприятный.

*Факторами, влияющими на исход заболевания, являются:*

- Поздняя диагностика НДС в клинической практике врача-офтальмолога
- Не полное функционально-инструментальное обследование пациента с подозрением на НДС, включая обязательное проведение ОКТ, АФ, ЭФИ и других высокотехнологичных методов;
- Отсутствие медико-генетического консультирования пациента и семьи с установлением клинико-генетического диагноза;

- Отсутствие обязательного молекулярно-генетического обследования пациента и направления на генетическую диагностику;
- Отсутствие междисциплинарного взаимодействия – координации усилий врачей-офтальмологов и врачей-генетиков на региональном и федеральном уровнях, в работе с пациентами с НДС.

### Критерии оценки качества медицинской помощи

№	Критерии качества	Оценка выполнения	
1.	Выполнена визометрия	Да/Нет	
2.	Выполнено исследование цветового зрения	Да/Нет	
3.	Выполнена биомикроскопия глаза	Да/Нет	
4.	Выполнена биомикроскопия глазного дна и/или офтальмоскопия в условиях мидриаза	Да/Нет	
5.	Выполнена электроретинография	Да/Нет	
6.	Выполнена ОКТ	Да/Нет	
7.	Выполнена периметрия	Да/Нет	
8.	Выполнена консультация врача-генетика	Да/Нет	



9.	Выполнена молекулярно- генетическая диагностика	Да/Нет	
----	--	--------	--

## Список литературы

1. Jacque L. Duncan J.L . et al. and the Foundation Fighting Blindness Scientific Advisory Board; Inherited Retinal Degenerations: Current Landscape and Knowledge Gaps. / Trans. Vis. Sci. Tech. – 2018. –Vol.7. №4.-P.6.
2. Офтальмология: руководство Наследственные дистрофии сетчатки, пигментного эпителия и хориоидеи. / Нероев В.В., Шамшинова А.М.. – М.: ГЭОТАР-Медиа, 2008. – С.548—565.
3. American Academy of Ophthalmology. Recommendations on Clinical Assessment of Patients with Inherited Retinal Degenerations. – 2016. Available at: <https://www.aao.org/clinical-statement/recommendations-on-clinical-assessment-of-patients>. [Электронный источник].
4. Шамшинова А.М., Зольникова И.В. Молекулярно-генетические основы патогенеза наследственных дистрофий сетчатки. / Медицинская генетика.- 2004. - С.160-169.
5. Daiger S.P. et al. RetNet, the Retinal Information Network. – 2021.
6. Verbakel SK. et al. Non-syndromic retinitis pigmentosa. / ProgRetin Eye Res. – 2018 Sep; 66:157-186.
7. Berger W. et al. The molecular basis of human retinal and vitreoretinal diseases./ ProgRetin Eye Res.- 2010 Sep; 29(5):335-75.
8. Cremers, F.P.M. et al. Special Issue Introduction: Inherited Retinal Disease: Novel Candidate Genes, Genotype–Phenotype Correlations, and Inheritance Models. / Genes. – 2018. – Vol. 9. – P. 215.
9. Allikmets R. et al. A photoreceptor cell-specific ATP-binding transporter gene (ABCR) is mutated in recessive Stargardt macular dystrophy. / NatGenet. – 1997. – 15:236–46 .
10. Schulz, H. L. et al Mutation Spectrum of the ABCA4 Gene in 335 Stargardt Disease Patients From a Multicenter German Cohort-Impact of Selected Deep Intronic Variants and Common SNPs. / Investigativeophthalmology&visualscience – 2017. – Vol. 8. № 1. – P. 394-403.
11. Johnson, A. A. et al. Bestrophin 1 and retinal disease. / Progress in retinal and eye research. – 2017 . – Vol. 58. – P. 45–69.
12. den Hollander AI. et al. Leber congenital amaurosis: genes, proteins and disease mechanisms. / ProgRetin Eye Res. – 2008. – Vol. 27 № 4. – P. 391–419.
13. Leroy BP et al. Leber congenital amaurosis due to CEP290 mutations-severe vision impairment with a high unmet medical need: A Review. / Retina. – 2021 May 1. – Vol. 41 № 5. – P. 898-907.
14. Hamel C. P. Cone rod dystrophies. / Orphanet journal of rare diseases. – 2007. – Vol. 2 № 7.
15. ААО. Retinitis pigmentosa.[https://eyewiki.org/Retinitis\\_Pigmentosa](https://eyewiki.org/Retinitis_Pigmentosa). [Электронный источник]. Дата доступа: 8.11.2021.
16. ААО. Stargardt\_ disease/Fundus flavimaculatus.[https://eyewiki.aao.org/Stargardt\\_disease/Fundus flavimaculatus](https://eyewiki.aao.org/Stargardt_disease/Fundus_flavimaculatus)) [Электронный источник]. Дата доступа: 8.11.2021.
17. ААО. Best Disease and Bestrophinopathies. [https://eyewiki.aao.org/Best Disease and Bestrophinopathies](https://eyewiki.aao.org/Best_Disease_and_Bestrophinopathies)- [Электронный источник]. Дата доступа: 8.11.2021

18. Fujiwara K. et al. Risk Factors for Posterior Subcapsular Cataract in Retinitis Pigmentosa. / *Invest Ophthalmol Vis Sci.* – 2017 May 1. – Vol. 58 № 5. – P. 2534-2537. doi: 10.1167/iovs.17-21612. PMID: 28492871.
19. Зольникова И.В., Рогатина Е.В. Дистрофия Штаргардта: клиника, диагностика, лечение. / *Клиницист.* – 2010. – № 1. – С. 29-33.
20. Зольникова И.В., Рогатина Е.В., Орловская Л.С., Пономарева Е.Н. Мультифокальная, макулярная и паттерн-ЭРГ при вителлиформноймакулодистрофии Беста / *Офтальмология.* – 2006. – Т.3. №.2. – С. 29-36.
21. Chowers I. et al. Adult-onset foveomacular vitelliform dystrophy: A fresh perspective. / *Prog Retin Eye Res.* – 2015 Jul. – Vol. 47. – P. 64-85. <https://retinagene.ru/files/Брошюра.pdf>
22. McMahon Timothy T.; et al. *CRBI* Gene Mutations Are Associated with Keratoconus in Patients with Leber Congenital Amaurosis. / *Investigative Ophthalmology & Visual Science.* - 2009 July. – Vol.50. - P. 3185-3187.
23. Bittner A. K. et al. Characteristics and Possible Visual Consequences of Photopsias as Vision Measures Are Reduced in Retinitis Pigmentosa. / *Invest. Ophthalmol. Vis. Sci.* – 2011. – Vol. 52. № 9. – P. 6370-6376. doi: <https://doi.org/10.1167/iovs.11-7195>).
24. Saihan Z. et al. Update on Usher syndrome. / *Curr Opin Neurol.* – 2009. – Vol. 22. № 1. – P. 19-27.
25. Metzker M. Sequencing technologies — the next generation. (англ.) / *Nature Reviews Genetics.* — 2010. — No. 11. — P. 31—46.
26. Weiss G. J. et al. A Pilot Study Using Next-Generation Sequencing in Advanced Cancers: Feasibility and Challenges. (англ.) / *PLoS ONE.* — 2013. — 30 October. – Vol. 8. № 10. — doi:10.1371/journal.pone.0076438
27. Grover S, et al. Visual acuity impairment in patients with retinitis pigmentosa. / *Ophthalmology.* – 1996 Oct. – Vol. 103. № 10. – P. 1593-600.
28. Rotenstreich Y. et al. Visual acuity loss and clinical observations in a large series of patients with Stargardt disease. / *Ophthalmology.* – 2003 Jun. – Vol. 110. №6. – P. 1151-8.
29. Fishman GA et al. Visual acuity in patients with best vitelliform macular dystrophy. / *Ophthalmology.* – 1993 Nov. – Vol. 100. № 11. – P. 1665-70.
30. Walia S. et al. Visual acuity in patients with Leber's congenital amaurosis and early childhood-onset retinitis pigmentosa. / *Ophthalmology.* – 2010. – Vol. 117. № 6. – P. 1190-8.
31. Hamel C. P. Cone rod dystrophies. / *Orphanet journal of rare diseases.* – 2007. – 2, P.7.
32. Sieving, P. A., & Fishman, G. A. Refractive errors of retinitis pigmentosa patients. / *The British journal of ophthalmology.* - 1978. – Vol. 62. № 3. – P. 163–167.
33. Hendriks M. et al. CCW. Development of Refractive Errors-What Can We Learn From Inherited Retinal Dystrophies? / *Am J Ophthalmol.* – 2017 Oct. – Vol. 182. – P. 81-89.
34. Hong Y. et al. A Review of Complicated Cataract in Retinitis Pigmentosa: Pathogenesis and Cataract Surgery. / *J Ophthalmol.* – 2020 Dec 21. – 2020:6699103.
35. Liew G. et al. Prevalence of cystoid macular oedema, epiretinal membrane and cataract in retinitis pigmentosa. / *British Journal of Ophthalmology.* – 2019. – Vol. 103. № 8. – P. 1163–1166.

36. K. Fujiwara et al. Risk factors for posterior subcapsular cataract in retinitis pigmentosa. / *Investigative Ophthalmology & Visual Science*. – 2017. – Vol. 58. № 5. – P. 2534–2537.
37. Strong S. et al. Retinitis pigmentosa-associated cystoid macular oedema: pathogenesis and avenues of intervention. / *Br. J. Ophthalmol.* – 2017. – Vol. 101. №1. – P. 31–7.
38. Зольникова И.В. Современные электрофизиологические и психофизические методы диагностики при дистрофиях сетчатки (обзор литературы). / *Офтальмохирургия и терапия*. – 2004. – Т. 2. – С. 30–40
39. Mäntyjärvi M, Tuppurainen K. Color vision in Stargardt's disease. / *Int Ophthalmol.* – 1992 Nov. – Vol. 16. № 6. – P. 423-8.
40. Xu, M., Zhai, Y., & MacDonald, I. M. Visual Field Progression in Retinitis Pigmentosa. / *Investigative ophthalmology & visual science*. – 2020. – Vol. 61. №6. – P. 56.
41. Abalem, M. F. et al. Peripheral Visual Fields in ABCA4 Stargardt Disease and Correlation With Disease Extent on Ultra-widefield Fundus Autofluorescence. / *American journal of ophthalmology*. – 2017. – Vol. 184. – P. 181–188.
42. Birch D.G. et al. Rod ERGs in retinitis pigmentosa and cone-rod degeneration. / *Invest Ophthalmol Vis Sci*. – 1987. PMID: 3804644
43. Зольникова И.В. Мультифокальная и хроматическая макулярная электроретинограмма в диагностике пигментного ретинита. / *Вестник новых медицинских технологий*. – 2009. – Т. 16. № 3. – С. 171-174.
44. Seeliger M. et al. Multifocal electroretinography in retinitis pigmentosa. / *Am J Ophthalmol.* – 1998. – Vol. 125. – P. 214.
45. Зольникова И.В., Карлова И.З., Рогатина Е.В. Макулярная и мультифокальная электроретинография в диагностике дистрофии Штаргардта. / *Вестник офтальмологии*. – 2009. – Т. 125. № 1. – С. 41-6.
46. Lachapelle P. et al. The electroretinogram in Stargardt's disease and fundus flavimaculatus. / *Doc Ophthalmol.* – 1989 Dec. – Vol. 73. № 4. – P. 395-404.
47. Brecelj J, Stirn-Kranjc B. ERG and VEP follow-up study in children with Leber's congenital amaurosis. / *Eye (Lond)*. – 1999. – Vol. 13 ( Pt 1). – P. 47-54.
48. Langwińska-Wośko E. et al. Electrophysiological testing as a method of cone-rod and cone dystrophy diagnoses and prediction of disease progression. / *Doc Ophthalmol.* – 2015 Apr. – Vol. 130. № 2. – P. 103-9.
49. Зольникова И.В., Милаш С.В., Черняк А.Б., Левина Д.В., Егорова И.В., Рогатина Е.В., Еремеева Е.А., Рогова С.Ю. Толщина фоторецепторных слоев сетчатки, хориоидеи и биоэлектрическая активность макулярной области при пигментном ретините. / *Вестник офтальмологии*. – 2019. – С. 39-45.
50. Зольникова И.В., Милаш С.В., Черняк А.Б., Левина Д.В., Егорова И.В., Рогатина Е.В., Еремеева Е.А., Рогова С.Ю. Постфоторецепторные слои сетчатки и макулярная электроретинограмма при пигментном ретините. / *Офтальмология*. – 2020. – Т. 17. № 1. – С. 81-87.
51. Liu G. et al. Optical Coherence Tomographic Analysis of Retina in Retinitis Pigmentosa Patients. / *Ophthalmic Res*. – 2016. – Vol. 56. – P. 111-122.
52. Oh J.K. et al. Optical coherence tomography in the evaluation of retinitis pigmentosa. / *Ophthalmic Genet*. – 2020 Oct. – Vol. 41. № 5. – P. 413-419.
53. Poornachandra B. et al. Quantifying microstructural changes in retinitis pigmentosa using spectral domain – optical coherence tomography. / *Eye and Vis*. – 2019. – Vol. 6. – P. 13.

54. Hirakawa H. et al. Optical coherence tomography of cystoid macular edema associated with retinitis pigmentosa. / *Am J Ophthalmol.* – 1999 – Vol. 128. № 2. – P. 185-91.
55. Apushkin M.A. et al. Monitoring cystoid macular edema by optical coherence tomography in patients with retinitis pigmentosa. / *Ophthalmology.* – 2004. 1111899-1904.
56. Hajali M. et al.. The prevalence of cystoid macular oedema in retinitis pigmentosa patients determined by optical coherence tomography. / *Br J Ophthalmol.*-2008.-Vol.92.-P.1065–8.
57. Makiyama Y. et al. Prevalence and spatial distribution of cystoid spaces in retinitis pigmentosa: investigation with spectral domain optical coherence tomography./ *Retina.* – 2014. – Vol.34.-№5. – P.981-8.
58. Ikeda Y. et al. Long-term Surgical Outcomes of Epiretinal Membrane in Patients with Retinitis Pigmentosa. / *Sci Rep.* – 2015. Vol. 5.-P.13078.
59. Tanna P. et al Stargardt disease: clinical features, molecular genetics, animal models and therapeutic options / *Br J Ophthalmol.* -2017. –Vol.101. –P.25-30.
60. Battaglia P. et al. Spectral domain optical coherence tomography features in different stages of best vitelliform macular dystrophy./ *Retina.*-2018. –Vol.38. - №5. – P.1041-1046.
61. Kumaran N. et al.. Leber congenital amaurosis/early-onset severe retinal dystrophy: clinical features, molecular genetics and therapeutic interventions. / *Br J Ophthalmol.* – 2017. – Vol.101. -№9.- P.:1147-1154.
62. Birtel J. et al.. Clinical and genetic characteristics of 251 consecutive patients with macular and cone/cone-rod dystrophy. / *Sci Rep.* -2018. Vol. 8.-P.4824.
63. Thiadens A. A. et al. Clinical course, genetic etiology, and visual outcome in cone and cone-rod dystrophy. / *Ophthalmology.*-2012- Vol.119.- P. 819–826.
64. Катаргина Л.А., Денисова Е.В., Арестова Н.Н., Круглова Т.Б., Осипова Н.А., Новикова О.В. ОКТ-ангиография в диагностике и мониторинге болезни Беста. / *Офтальмология.* – 2019. – Vol.16. -,№1S. P.79–84.
65. Lima L.H. et al. Structural assessment of hyperautofluorescent ring in patients with retinitis pigmentosa. / *Retina.* 2009. – Vol. 29. №7.- P: 1025–31.
66. Popovic P. et al. Abnormal fundus autofluorescence in relation to retinal function in patients with retinitis pigmentosa./ *Graefes Arch Clin Exp Ophthalmol.*- 2005. - Vol 243.- P. 1018-1027.
67. Милаш С.В., Зольникова И.В., Кадышев В.В. Мультимодальная визуализация наследственных дистрофий сетчатки (серия клинических случаев). *Российский офтальмологический журнал.*/ 2020. – Vol.13. -№4. – P.75-82.
68. Tsang S.H., Sharma T. Leber Congenital Amaurosis. / *Adv Exp Med Biol.* – 2018. – Vol.1085. –P.131-137.
69. Querques G. et al.. High definition optical coherence tomography features in vitelliform macular dystrophy./ *Am J Ophthalmol.* -2008. – Vol.146. P.501–7.
70. Park E.A. et al.. Peripheral Leakage on Ultra-Widefield Fluorescein Angiography in Patients With Inherited Retinal Degeneration. // *Journal of VitreoRetinal Diseases.* -2021. – Vol.5. - №2.- P.147-156.
71. Russell S. et al. Efficacy and safety of voretigeneparvovec (AAV2-hRPE65v2) in patients with RPE65-mediated inherited retinal dystrophy: a randomised, controlled, open-label, phase 3 trial. / *Lancet.* 2017. – Vol.390 - 10097. P.849-860.

72. Tuohy G.P., Megaw, R. A. Systematic Review and Meta-Analyses of Interventional Clinical Trial Studies for Gene Therapies for the Inherited Retinal Degenerations (IRDs)./ *Biomolecules*. – 2021. – Vol. 11.- P.760.
73. Chung D.C. et al. The Natural History of Inherited Retinal Dystrophy Due to Biallelic Mutations in the RPE65 Gene. / *Am J Ophthalmol*. – 2019. Vol.199.- P.58-70.
74. Kumaran N. et al. Retinal Structure in RPE65-Associated Retinal Dystrophy. / *Invest Ophthalmol Vis Sci*. – 2020. – Vol.61. - №4. P.47.
75. Cicinelli M.V. et al. Monitoring and Management of the Patient with Stargardt Disease./ *ClinOptom (Auckl)*.- 2019. Vol. 11. P.151-165.
76. Waugh N. et al.. Treatments for dry age-related macular degeneration and Stargardt disease: a systematic review. / *Health Technol Assess*. -2018. -Vol.27. - P.1-168.
77. Berson, E. L., et al. Clinical trial of lutein in patients with retinitis pigmentosa receiving vitamin A. /- *Archives of ophthalmology*. 2010. – Vol. 128. - №4. – P.403–411.
78. Berson E.L. et al. Clinical trial of docosahexaenoic acid in patients with retinitis pigmentosa receiving vitamin A treatment. / *Arch Ophthalmol*. – 2004. Vol.122.- P.1297-1305.
79. Schwartz S.G. et al. Vitamin A and fish oils for preventing the progression of retinitis pigmentosa. / *Cochrane Database Syst Rev*. – 2020.- Vol. 18. №6. :CD008428.
80. Federspiel C.A. et al. (2018) Vitamin A in Stargardt disease—an evidence-based update / *Ophthalmic Genetics*,- 2018. –Vol.39. №:5. P. 555-559,
81. Berson E.L. Association of Vitamin A Supplementation With Disease Course in Children With Retinitis Pigmentosa. / *JAMA Ophthalmol*. – 2018. Vol.136. №5. -P:490-495.
82. Weiss N.J. Low vision management of retinitis pigmentosa. / *J Am Optom Assoc*.- 1991 Vol.62. №1. P.42-52.
83. Fishman G.A. Retinitis pigmentosa. Visual loss. / *Arch Ophthalmol*. 1978. – Vol.96. - №7. P.1185-1188.
84. Fishman G.A., et al.. X-linked retinitis pigmentosa. Profile of clinical findings. / *Arch Ophthalmol*. -1988. Vol106. №3.- P.:369-375.
85. Основы курортологии. Частная курортотерапия. Под редакцией В.А.Александрова. Санаторно-курортное лечение глазных заболеваний.С.И. Тальковский. Москва.Медгиз., 1958г.- с.327-344.

## **Приложение А1. Состав рабочей группы по разработке и пересмотру клинических рекомендаций**

- 1. Катаргина Людмила Анатольевна** - руководитель группы, главный внештатный специалист детский офтальмолог Министерства здравоохранения РФ, Заместитель директора по научной работе ФГБУ «Национальный медицинский исследовательский центр глазных болезней им Гельмгольца» Минздрава РФ профессор, д.м.н., Москва; член президиума Общероссийской общественной организации «Ассоциация врачей-офтальмологов», член президиума Общества офтальмологов России, главный внештатный специалист детский офтальмолог МЗ РФ, председатель профильной комиссии по детской офтальмологии МЗ РФ, заместитель председателя профильной комиссии по офтальмологии МЗ РФ, заслуженный врач РФ, заслуженный деятель науки, Москва;
- 2. Куцев Сергей Иванович** - доктор медицинских наук, член-корреспондент Российской академии наук (РАН), директор Федерального государственного бюджетного научного учреждения «Медико-генетический научный центр имени академика Н.П. Бочкова» (ФГБНУ «МГНЦ»), главный внештатный специалист по медицинской генетике Минздрава России, председатель профильной комиссии по медицинской генетике Минздрава России, председатель Этического Комитета Минздрава России, президент Ассоциации медицинских генетиков России, Москва.
- 3. Кадышев Виталий Викторович** – кандидат медицинских наук, старший научный сотрудник лаборатории генетической эпидемиологии, заведующий кафедрой офтальмогенетики Института ВидПО, врач-генетик-офтальмолог высшей квалификационной категории Федерального государственного бюджетного научного учреждения «Медико-генетический научный центр имени академика Н.П. Бочкова» (ФГБНУ «МГНЦ»), куратор по наследственным глазным болезням РФ. член Общероссийской общественной организации «Ассоциация врачей-офтальмологов», член Ассоциации медицинских генетиков России, член "Российского общества медицинских генетиков", член Европейского общества ретинологов (Euretina), Москва.
- 4. Зинченко Рена Абульфазовна** - доктор медицинских наук, профессор, заместитель директора по научно-клинической работе, заведующий лабораторией генетической эпидемиологии Федерального государственного бюджетного научного учреждения «Медико-генетический научный центр имени академика Н.П. Бочкова» (ФГБНУ «МГНЦ») член Российского общества медицинских генетиков, член Ассоциации медицинских генетиков, заслуженный деятель науки, Москва.
- 5. Зольникова Инна Владимировна** – доктор медицинских наук, старший научный сотрудник отдела клинической физиологии зрения им. С. В. Кравкова Федерального государственного бюджетного учреждения «Национальный медицинский исследовательский центр глазных болезней имени Гельмгольца» Министерства здравоохранения Российской Федерации (ФГБУ «НМИЦ ГБ им. Гельмгольца» Минздрава России), профессор кафедры офтальмогенетики Института ВидПО ФГБНУ "МГНЦ", член Общероссийской общественной организации «Ассоциация врачей-офтальмологов», Москва

- 6. Коголева Людмила Викторовна** – доктор медицинских наук, заведующая детским консультативно-поликлиническим отделением ФГБУ «НМИЦ ГБ им. Гельмгольца» Минздрава России, главный внештатный детский офтальмолог Центрального федерального округа РФ, член Общероссийской общественной организации «Ассоциация врачей-офтальмологов», Москва.
- 7. Шерemet Наталия Леонидовна** – доктор медицинских наук, эксперт РАН, главный научный сотрудник Федерального государственного бюджетного научного учреждения «Научно-исследовательский институт глазных болезней» (ФГБНУ «НИИГБ»), Москва;
- 8. Поздеева Надежда Александровна** - доктор медицинских наук, доцент, директор Чебоксарского филиала, ФГАУ "НМИЦ "МНТК "Микрохирургия глаза" им. акад. С. Н. Федорова" Минздрава России, член «Общества Офтальмологов России», Чебоксары
- 9. Сайдашева Эльвира Ирековна** - доктор медицинских наук, профессор кафедры офтальмологии Северо-Западного государственного медицинского университета им. И.И. Мечникова Минздрава РФ, главный детский офтальмолог МЗ РФ в Северо-Западном ФО, член Общероссийской общественной организации «Ассоциация врачей-офтальмологов», Санкт-Петербург;
- 10. Бржеский Владимир Всеволодович** – доктор медицинских наук, профессор, заведующий кафедрой офтальмологии ФГБОУ ВО СПбГПМУ, Санкт-Петербург;
- 11. Кониcова Ольга Александровна**, кандидат медицинских наук, доцент кафедры офтальмологии ФГБОУ ВО СПбГПМУ, Санкт-Петербург;
- 12. Денисова Екатерина Валерьевна** -кандидат медицинских наук, старший научный сотрудник отдела патологии глаз у детей ФГБУ «Национальный медицинский исследовательский центр глазных болезней им Гельмгольца» Минздрава РФ член Общероссийской общественной организации «Ассоциация врачей-офтальмологов», Москва.
- 13. Рябина Марина Владимировна** - кандидат медицинских наук, старший научный сотрудник отдела патологии сетчатки ФГБУ «Национальный медицинский исследовательский центр глазных болезней им Гельмгольца» Минздрава РФ член Общероссийской общественной организации «Ассоциация врачей-офтальмологов», Москва
- 14. Фесюн Анатолий Дмитриевич**, доктор медицинских наук, и.о директора ФГБУ «Национальный медицинский научный исследовательский центр реабилитации и



курортологии» Минздрава РФ, Президент национальной ассоциации экспертов по санаторно-курортному лечению, Москва

**15. Юрова Ольга Валентиновна**, доктор медицинских наук, профессор ФГБУ «Национальный медицинский научный исследовательский центр реабилитации и курортологии» Минздрава РФ, Национальная ассоциация экспертов по санаторно-курортному лечению, Москва

**16. Никитин Михаил Владимирович**, доктор медицинских наук, профессор, главный внештатный специалист Минздрава России по санаторно-курортному лечению, директор санаторно-курортного комплекса «Вулан» научно-клинического филиала ФГБУ «Национальный медицинский научный исследовательский центр реабилитации и курортологии» Минздрава РФ, Национальная ассоциация экспертов по санаторно-курортному лечению, Москва

Конфликт интересов отсутствует

## Приложение А2. Методология разработки клинических рекомендаций

Методы, использованные для сбора/селекции доказательств: поиск в электронных базах данных; анализ современных научных разработок по проблеме глаукомы в России и за рубежом, обобщение практического опыта российских и иностранных коллег.

Настоящие рекомендации в предварительной версии были рецензированы независимыми экспертами, которые прокомментировали доступность интерпретации доказательств, лежащих в основе рекомендаций, для практических врачей и пациентов.

Комментарии, полученные от экспертов, тщательно систематизированы и обсуждены председателем и членами рабочей группы. Каждый пункт обсужден и внесены соответствующие изменениям рекомендации.

В данных клинических рекомендациях все сведения ранжированы по уровню достоверности (доказательности) в зависимости от количества и качества исследований по данной проблеме.

### Целевая аудитория данных клинических рекомендаций:

1. Врачи-офтальмологи
2. Врачи-генетики
3. Врачи-педиатры
4. Студенты медицинских ВУЗов, ординаторы и аспиранты.

Таблица 1. Шкала оценки уровней достоверности доказательств (УДД) для методов диагностики (диагностических вмешательств)

УДД	Расшифровка
1	Систематические обзоры исследований с контролем референсным методом или систематический обзор рандомизированных клинических исследований с применением мета-анализа
2	Отдельные исследования с контролем референсным методом или отдельные рандомизированные клинические исследования и систематические обзоры исследований любого дизайна, за исключением рандомизированных клинических исследований, с применением мета-анализа
3	Исследования без последовательного контроля референсным методом или исследования с референсным методом, не являющимся независимым от исследуемого метода или нерандомизированные сравнительные исследования, в том числе когортные исследования
4	Несравнительные исследования, описание клинического случая

5	Имеется лишь обоснование механизма действия или мнение экспертов
---	--

**Таблица 2. Шкала оценки уровней достоверности доказательств (УДД) для методов профилактики, лечения и реабилитации (профилактических, лечебных, реабилитационных вмешательств)**

УДД	Расшифровка
1	Систематический обзор РКИ с применением мета-анализа
2	Отдельные РКИ и систематические обзоры исследований любого дизайна, за исключением РКИ, с применением мета-анализа
3	Нерандомизированные сравнительные исследования, в т.ч. когортные исследования
4	Несравнительные исследования, описание клинического случая или серии случаев, исследования «случай-контроль»
5	Имеется лишь обоснование механизма действия вмешательства (доклинические исследования) или мнение экспертов

**Таблица 3. Шкала оценки уровней убедительности рекомендаций (УУР) для методов профилактики, диагностики, лечения и реабилитации (профилактических, диагностических, лечебных, реабилитационных вмешательств)**

УУР	Расшифровка
А	Сильная рекомендация (все рассматриваемые критерии эффективности (исходы) являются важными, все исследования имеют высокое или удовлетворительное методологическое качество, их выводы по интересующим исходам являются согласованными)
В	Условная рекомендация (не все рассматриваемые критерии эффективности (исходы) являются важными, не все исследования имеют высокое или удовлетворительное методологическое качество и/или их выводы по интересующим исходам не являются согласованными)
С	Слабая рекомендация (отсутствие доказательств надлежащего качества (все рассматриваемые критерии эффективности (исходы) являются неважными, все исследования имеют низкое методологическое качество и их выводы по интересующим исходам не являются согласованными)

## Порядок обновления клинических рекомендаций.

Механизм обновления клинических рекомендаций предусматривает их систематическую актуализацию – не реже чем один раз в три года, а также при появлении новых данных с позиции доказательной медицины по вопросам диагностики, лечения, профилактики и реабилитации конкретных заболеваний, наличии обоснованных дополнений/замечаний к ранее утверждённым КР, но не чаще 1 раза в 6 месяцев.

Приложение А3. Справочные материалы, включая соответствие показаний к применению и противопоказаний, способов применения и доз лекарственных препаратов, инструкции по применению лекарственного препарата

Данные клинические рекомендации разработаны с учетом следующих документов:

1. «Порядка оказания медицинской помощи детям при заболеваниях глаза, его придаточного аппарата и орбиты», утвержденного приказом МЗ РФ № 442н от 25.10.2012 г.
2. Международная **классификация** болезней, травм и состояний, влияющих на здоровье, 10-го пересмотра (МКБ-10) (Всемирная организация здравоохранения) 1994.
3. **Номенклатура** медицинских услуг (Министерство здравоохранения и социального развития Российской Федерации) 2011.
4. Федеральный закон «Об основах охраны здоровья граждан в Российской Федерации» от 21.11.2011 г. № 323 ФЗ.
5. Приказ Министерства здравоохранения Российской Федерации от 28 сентября 2020 г. N 1029н «Об утверждении перечней медицинских показаний и противопоказаний для санаторно-курортного лечения

Клинические рекомендации

## **Ожоги глаз**

Кодирование по Международной статистической классификации болезней и проблем, связанных со здоровьем: **T26**

Возрастная группа: **Взрослые и дети**

Год утверждения: **2023**

Разработчик клинической рекомендации:

- Общероссийская общественная организация «Ассоциация врачей-офтальмологов»

## Оглавление

Оглавление.....	2
Список сокращений .....	5
Термины и определения .....	6
1. Краткая информация по заболеванию или состоянию (группе заболеваний или состояний) .....	7
1.1 Определе <del>ние</del> заболевания или состояния (группы заболеваний или состояний) .....	7
1.2 Этиология и патогене <del>з</del> заболевания или состояния (группы заболеваний или состояний).....	7
1.3 Эпидемиологиязаболевания или состояния (группы заболеваний или состояний) .....	9
1.4 Особенности кодирования заболевания или состояния (группы заболеваний или состояний) по Международной статистической классификации болезней и проблем, связанных со здоровьем .	9
1.5 Классификациязаболевания или состояния (группы заболеваний или состояний).....	9
1.6 Клиническая картиназаболевания или состояния (группы заболеваний или состояний).....	13
2. Диагностика заболевания или состояния (группы заболеваний или состояний), медицинские показания и противопоказания к применению методов диагностики.....	15
2.1 Жалобы и анамнез .....	15
□ Рекомендуется провести оценку жалоб (A01.01.001.001, A01.26.001) всем пациентам с ожогом глаза с целью выявления особенностей состояния.[5].....	15
2.2 Физикальное обследование .....	15
2.3 Лабораторные диагностические исследования .....	16
2.4 Инструментальные диагностические исследования .....	16
2.5 Иные диагностические исследования.....	19

3. Лечение, включая медикаментозную и немедикаментозную терапии, диетотерапию, обезболивание, медицинские показания и противопоказания к применению методов лечения .....	19
3.1 Неотложная помощь.....	19
3.2. Консервативное лечение.....	23
3.3. Хирургическое лечение .....	21
3.4. Иное лечение.....	23
Иные методы лечения не проводятся .....	26
4. Медицинская реабилитация, медицинские показания и противопоказания к применению методов реабилитации.....	26
4.1 Медико-психологическая реабилитация .....	26
4.2. Хирургическая реабилитация .....	27
5. Профилактика и диспансерное наблюдение, медицинские показания и противопоказания к применению методов профилактики .....	31
5.1 Профилактика.....	31
5.2 Диспансерное наблюдение.....	31
6. Организация оказания медицинской помощи.....	32
7. Дополнительная информация (в том числе факторы, влияющие на исход заболевания или состояния).....	32
7.1 Вторичная послеожоговая глаукома .....	32
7.2 Послеожоговая катаракта.....	34
Критерии оценки качества медицинской помощи.....	35
Список литературы .....	37
Приложение А2. Методология разработки клинических рекомендаций .....	39
Приложение А3. Справочные материалы, включая соответствие показаний к применению и противопоказаний, способов применения и доз лекарственных препаратов, инструкции по применению лекарственного препарата .....	41
Приложение Б. Алгоритмы действий врача .....	42
Приложение В. Информация для пациента.....	43

Приложение Г1-ГН. Шкалы оценки, вопросники и другие оценочные инструменты состояния пациента, приведенные в клинических рекомендациях.....	44
--	----



## Список сокращений

АБ – анкилозирующая блефарофазия

АКП – аутоконъюнктивальная пластика

АМ – амниотическая мембрана

АТП – аутоотенонопластика, тенопластика, (тотальная, циркулярная, секторальная)

ВГД – внутриглазное давление

ВППГ – вторичная послеожоговая глаукома

ГТ – гипотензивная терапия

ЛЭСК – лимбальные эпителиальные стволовые клетки

ЛТ – лимбальная трансплантация

МКБ – 10 – международная классификация болезней 10 – го пересмотра

МКЛ – мягкая контактная линза

ПБ –простая (неанкилозирующая) блефарофазия

ОКТ – оптическая когерентная томография

ПКП – послойная кератопластика

СКП – сквозная кератопластика

СТЭ – синусотрабекулоэктомия

ТДЦ – транссклеральная диодлазерная циклодеструкция

УБМ – ультразвуковая биомикроскопия

ФН – ферментативная некрэктомия

Н – некрэктомия

ЭФИ – электрофизиологические исследования

ЭЭК – экстракапсулярная экстракция катаракты

## Термины и определения

**Некрэктомия** – это экономное удаление (иссечение) явно нежизнеспособных серых тканей глазной поверхности (эпителий роговицы, конъюнктивы, субконъюнктивы, тенонова оболочка).

**Ишемия конъюнктивы** – это местное снижение кровоснабжения, обусловленное ожоговым фактором (сужение или полная обтурация просвета артерий), приводящее к временной дисфункции или стойкому повреждению ткани. Поверхностная ишемия - понижение болевой чувствительности ишемизированной конъюнктивы или ее преходящее отсутствие. Глубокая ишемия - стойкое отсутствие чувствительности конъюнктивы.

**Некроз тканей глаза** – это омертвление тканей глаза в результате ожоговой травмы.

**Реваскуляризирующие операции** – это вмешательства, направленные на восстановление кровообращения в оболочках глаза после некрэктомии (как правило, закрытие дефектов оболочек местными жизнеспособными тканями).

**Тенонопластика** – это операция мобилизации впереди теноновой оболочка с подшиванием ее к перилимбальной склере с целью восстановления кровообращения переднего отрезка глаза.

**Простая (неанкилозирующая) блефарорафия** – это операция закрытия глазной щели с помощью швов без срачивания свободных краев век.

**Анкилозирующая блефарорафия** – это операция закрытия глазной щели с помощью швов и срачивания дезэпителизированных свободных краев век (анкилоблефарон).

**Временное покрытие глазной поверхности трансплантатом амниотической мембраны** – это операция с целью оптимизации процессов эпителизации роговицы и конъюнктивы, а также поддержания частично сохранившихся после ожога эпителиальных стволовых клеток лимба.

**Трансплантация амниотической мембраны** (в качестве субстрата для эпителия) – операция в дополнение к конъюнктивальной пластике при обширных дефектах слизистой.

**Лимбальная трансплантация** – это пересадка стволовых клеток роговичного эпителия.

## 1. Краткая информация по заболеванию или состоянию (группе заболеваний или состояний)

### **1.1 Определение заболевания или состояния (группы заболеваний или состояний)**

**Термический ожог глаза** – это повреждение тканей глаза в результате воздействия на них высокотемпературных факторов. К ним относят также ожоги, вызванные действием на ткани лучистой энергии. [1-4]

**Химический ожог глаза** – это повреждение тканей глаза в результате воздействия на них химически активных веществ (кислоты, щелочи, некоторые агрессивные жидкости). [1-5]

### **1.2 Этиология и патогенез заболевания или состояния (группы заболеваний или состояний)**

#### **Термические ожоги**

- Интенсивность нагревания тканей зависит от температуры, физических характеристик воздействующего агента, способа теплопередачи и продолжительности нагревания.
- Под действием температур от 41°C и выше происходит необратимое тепловое свертывание (денатурация) тканевых белков, гибель клеток.[6,7]
- Нагревание кожи до 60 °C приводит к формированию влажного или колликвационного струпа. В случае более высокого разогрева формируется плотный сухой или коагуляционный струп. [2,6,7]

#### **Химические ожоги**

- Повреждающий эффект химических ожогов обусловлен химическим составом обжигающего агента, его концентрацией и продолжительностью воздействия.
- **Щелочи** особенно агрессивны, так как обладают как гидрофильными, так и липофильными свойствами, вызывают в тканях колликвационный некроз с образованием нестойких растворимых щелочных альбуминатов, что позволяет им быстро преодолевать клеточные мембраны.
- **Кислотные ожоги** вызывают коагуляционный некроз с превращением тканевых белков в более плотные кислые альбуминаты, которые в какой-то степени затрудняют дальнейшее проникновение кислоты внутрь глаза [6,7]. Поэтому кислоты относительно менее эффективно проникают в ткани глаза, чем щелочи.

При ожогах вследствие нарушения гематоофтальмического барьера, создаются условия для поступления в кровь тканевых антигенов, вызывающих аутоинтоксикацию и аутоенсибилизацию организма.[2-4]

**Комментарии:** При ожогах в зависимости от глубины проникновения повреждающего агента в ткани глаза могут повреждаться роговичный и конъюнктивальный эпителий, нервные окончания, слезные железы, строма и эндотелий роговицы, пути оттока внутриглазной жидкости, склера, радужка, хрусталик и цилиарное тело. В результате повреждения нервных рецепторов и проводников в коже век, конъюнктиве и роговице их чувствительность на пораженных участках может быть понижена или совсем отсутствует.

Базальные клетки эпителия роговичной части лимба являются олигопотентными стволовыми клетками эпителия роговичного фенотипа, обеспечивая постоянное восполнение нормального эпителиального покрова роговицы. Гибель этих лимбальных эпителиальных стволовых клеток (ЛЭСК) при ожоге глаза клинически проявляется состоянием, получившим название лимбальной недостаточности. Это обычно проявляется образованием персистирующей или рецидивирующей эрозии роговицы с нарастанием на нее конъюнктивального эпителия, врастанием в строму поверхностных и глубоких сосудов и формированием в исходе заживления тотального сосудистого бельма. [3, 5, 7, 8]

Некротизированные при ожоге ткани глазной поверхности являются причиной ее упорного воспаления и могут содержать частички обжигающего агента. Они также могут быть источником антигенной информации с развитием аутоиммунных реакций. Воспаление сопровождается инфильтрацией периферической роговицы нейтрофилами и моноцитами с секрецией ими деструктивных протеаз, угрожающих быстрым изъязвлением роговицы и ее перфорацией. Этому также может способствовать присоединение бактериальной инфекции. Репарация поврежденной при ожоге стромы роговицы происходит за счет продукции коллагена кератоцитами (стромальными фибробластами). [6, 7,8]

Инактивация тканевых протеаз (вызывающих деструкцию обожженных тканей) осуществляется некоторыми факторами крови, а также тканевыми ингибиторами протеаз, которые тоже продуцируются кератоцитами. Гибель кератоцитов и потеря лимбальной васкуляризации вследствие некроза при тяжелом ожоге создают благоприятные условия для изъязвления и перфорации роговицы. [5, 7]

Повреждение слезопродуцирующих желез при ожогах глазной поверхности ведет к недостаточности ее увлажнения, что оказывает негативное влияние на эпителизацию обожженной роговицы. [5,9]

*Аутоиммунизация антигенами пораженных тканей является причиной вторичного иммунодефицита, развивающегося после тяжелых и особо тяжелых ожогов глаз различной этиологии.[2,3,4,8]*

*Несмотря на большие различия в механизме повреждения тканей глаза при воздействии различных обжигающих агентов, клиническая картина развивающегося процесса при большинстве этих поражений весьма сходна и больше зависит от тяжести поражения.*

### **1.3 Эпидемиология заболевания или состояния (группы заболеваний или состояний)**

Частота ожогов глаз составляет от 6,1% до 38,4% от всех травм глаз. При этом преобладают химические ожоги, на долю которых приходится около 60 - 80% от всех ожогов органа зрения. В промышленных районах не менее 65 – 75% ожогов глаз бывают производственными, а остальные относятся к бытовым и криминальным [4, 5]. Статистических данных о распространенности ожогов глаз на территории России и в других странах в специальной литературе не обнаружено.

### **1.4 Особенности кодирования заболевания или состояния (группы заболеваний или состояний) по Международной статистической классификации болезней и проблем, связанных со здоровьем**

Термические и химические ожоги, ограниченные областью глаза и его придаточного аппарата (T26)

T26.0 Термический ожог века и окологлазничной области

T26.1 Термический ожог роговицы и конъюнктивального мешка

T26.2 Термический ожог, ведущий к разрыву и разрушению глазного яблока

T26.3 Термический ожог других частей глаза и его придаточного аппарата

T26.4 Термический ожог глаза и его придаточного аппарата неуточненной локализации

T26.5 Химический ожог века и окологлазничной области

T26.6 Химический ожог роговицы и конъюнктивального мешка

T26.7 Химический ожог, ведущий к разрыву и разрушению глазного яблока

T26.8 Химический ожог других частей глаза и его придаточного аппарата

T26.9 Химический ожог глаза и его придаточного аппарата неуточненной локализации

### **1.5 Классификации заболевания или состояния (группы заболеваний или состояний)**

В системе Министерства здравоохранения Российской Федерации принята классификация ожогов глаз Пучковской Н.А. и Непомящей В.М., 1973г., в которой

ожоги делятся по глубине поражения на **4 степени** (I, II, III и IV) и на **4 вида** (легкие, средней тяжести, тяжелые и особо тяжелые). См. Табл. 1. [2, 3, 4]

Таблица 1

**Классификация тяжести ожогового повреждения глаз в зависимости от глубины и протяженности поражения тканей**

Вид ожога	Степень (глубина ожога)	Поражение переднего отдела глаза				
		Веки	Конъюнктивa	Склера	Лимб	Роговица
Легкий	I	Гиперемия кожи	Гиперемия конъюнктивы	----	Гиперемия	Эрозия роговицы, легкий отек поверхностных слоев.
Средней тяжести	II	Образование пузырей	Ишемия, отек, поверхностные пленки	---	Кратковременная ишемия, гиперемия	Помутнение поверхностных слоев (неинтенсивное «матовое стекло»)
Тяжелый	III, IV	Некроз кожи III степени либо поражение IV степени менее 1/2 века	Некроз не более 1/2 конъюнктивы яблока	Поражение на площади не более 1/2 глазного яблока	Резкая ишемия сосудов не более 1/2 окружности лимба	Глубокое помутнение во всех слоях (интенсивное матовое стекло) либо IV степень помутнения («фарфоровая роговица») не более 1/2 площади. Дефект ткани (не сквозной) не более 1/3 роговицы
Особо тяжелый	IV	Некроз кожи и подлежащих тканей более 1/2 века	Некроз больше 1/2 конъюнктивы глазного яблока	Поражение более 1/2 глазного яблока	Полная ишемия и тромбоз сосудов	«Фарфоровая роговица» на площади более 1/2 роговицы; глубокий дефект ткани (истончение) более 1/3 площади
<b>Ранние сопутствующие синдромы</b>						
Вид ожога	Степень (глубина ожога)	Ранние сопутствующие синдромы				
		Внутриглазное давление	Поражение радужки и цилиарного тела	Поражение хрусталика		
Легкий	I	Нормальное	-	-		
Средней тяжести	II	Нормальное	Гиперемия (без экссудации)	-		
Тяжелый	III, IV	Кратковременное повышение или нерезкая гипотония	Выраженный иридоциклит, экссудат не более 1/3 камеры	-		
Особо тяжелый	IV	Стойкое повышение либо стойкая гипотония	Выраженный пластический иридоциклит, экссудат более 1/3 камеры	Помутнение хрусталика		

Авторы также условно выделяют два этапа (первичное повреждение тканей глаза и развитие основных звеньев) и **четыре стадии** ожогового процесса:

1. стадию - первичного некроза;
2. стадию - острого воспаления;
3. стадию выраженных трофических расстройств с последующей васкуляризацией;
4. стадию - рубцевания и поздних дистрофий. [3, 4]

**Комментарии:** *Пучковская Н.А. и Непомящая В.М. в этой классификации ожогов не приводят конкретные цифры длительности протекания стадий ожоговой болезни, обосновывая это тем, что эта длительность в каждом конкретном случае может очень варьировать, так как зависит от большого количества факторов и характера лечения. Они также указывают, что легкие и средней тяжести ожоги могут вообще не проходить двух последних стадий.*

Новые знания о роли лимбальных эпителиальных стволовых клеток (ЛЭСК) в патогенезе ожоговой болезни сподвигли ученых всего мира (McCulley J.P., Wagoner M.D., Dua H.S., Schrage N.F., Kuhn F. и др.) к совершенствованию классификационных построений. С учётом этих данных в 2020 г. группа авторов кафедры офтальмологии Военно-медицинской академии (А.Н. Куликов, В.Ф. Черныш, С.В. Чурашов) предложила **новую трактовку классификации ожогов глаз** (Таблица 2).



Таблица 2

## Классификация ожогов глаз

Градация тяжести ожога	Степень (глубина) ожога	Факторы, определяющие тяжесть ожога в соответствии с его степенью (глубиной) и протяженностью			Принципы и исходы лечения ожогов бульбарной конъюнктивы и роговицы
		Веки	Бульбарная конъюнктура	Роговица	
Легкий	I	Гиперемия кожи, пузыри эпидермиса, <b>очаги обнаженной</b> , розового цвета <b>дермы</b> , нерезко выраженный отек. Болевая чувствительность сохранена или повышена.	Гиперемия, дезэпителизация.	Эпителиопатия, эрозия.	Консервативное лечение с использованием глюкокортикоидов, антибиотиков, аутологичной сыворотки, мягкой контактной линзы, средств, улучшающих эпителизацию и др. В исходе – выздоровление.
Средней тяжести	II	<b>Некроз поверхностных слоев дермы</b> не глубже росткового слоя (обнажение ярко-розовой влажной дермы, отек подлежащих тканей; чувствительность сохранена или понижена).	<b>Поверхностная ишемия</b> (бледность, хемоз, ангиоспазм, стазированность сосудов; чувствительность сохранена или понижена).	<b>Поверхностное полупрозрачное помутнение</b> дезэпителизированной стромы (когда еще просматриваются элементы передней камеры).	Дополнительно к вышеприведенному консервативному лечению – временное покрытие роговицы амнионом, простая блефарорафия. В исходе – развитие частичной конъюнктивализации роговицы с частичной сохранностью нормального эпителиального покрова роговицы и предметного зрения.
	III		<b>Глубокая ишемия</b> (бледность, стазированность сосудов с явлениями эктазии, стеноза, тромбоза сосудов с возможными кровоизлияниями; чувствительность отсутствует) без поражения <b>перилимбальной зоны*</b> или с её поражением до 1/2 окружности.		
Тяжелый	III	<b>Некроз всей толщи дермы</b> (ее тусклость, белесовато-сероватый цвет, отек; чувствительность отсутствует). Выраженный отек пограничных тканей.	<b>Глубокая ишемия</b> с поражением от 1/2 до 3/4 окружности <b>перилимбальной зоны</b> .	Помутнение стромы <b>по типу «матового стекла»</b> .	Наряду с вышеприведенными методами лечения – ингибиторы протеолиза, некрэктомия, пересадка слизистой полости рта, трансплантация амниона в роли субстрата для эпителия, секторальная тенонопластика, анкилозирующая блефарорафия, контроль ВГД и др. В исходе – сосудистое бельмо.
	IV	<b>Некроз дермы и подлежащих тканей</b> (подкожной клетчатки, мышц, хряща) с их возможным обнажением или (при термических ожогах) обугливанием. Резко выраженный отек пограничных тканей. До 1/2 площади века.	<b>Некроз</b> (тусклость, серость, аваскулярность) конъюнктивы до 1/2 её площади с возможным обнажением, истончением склеры.	Помутнение стромы <b>по типу «фарфоровой пластинки»</b> и/или её истончение – до 1/2 площади.	
Особо тяжелый	III	–	<b>Глубокая ишемия</b> с поражением более 3/4 окружности <b>перилимбальной зоны</b> .	–	В дополнение к вышеперечисленным методам – циркулярная или тотальная тенонопластика, тектоническая кератоластика, внутриглазные вмешательства и др. Исход сомнительный.
	IV	<b>Некроз дермы и подлежащих тканей</b> с их возможным обнажением или (при термических ожогах) обугливанием. Резко выраженный отек пограничных тканей. Более 1/2 площади века.	<b>Некроз</b> (тусклость, серость, аваскулярность) конъюнктивы более 1/2 её площади с возможным обнажением, истончением склеры.	Помутнение стромы <b>по типу «фарфоровой пластинки»</b> и/или склеры ее истончение – более 1/2 площади. Внутриглазные изменения.**	

**Фазы клинического течения:** 1. Непосредственного действия; 2. Острая (до 7 дней после ожога); 3. Ранняя репаративная (8-21 день); 4. Поздняя репаративная (с 22-го дня).

\* – Перилимбальная зона бульбарной конъюнктивы, определяющая трофику лимбальных эпителиальных стволовых клеток – в полосе шириной до 3 мм от лимба.

\*\* – Внутриглазные изменения: депигментация радужки, деформация и неподвижность зрачка, помутнение влаги передней камеры, хрусталика и стекловидного тела – могут сопровождаться офтальмогипертензией или гипотонией;

В классификации *тяжесть ожогового повреждения глазной поверхности* оценивается по степени повреждения лимбальных эпителиальных стволовых клеток (ЛЭСК). О последней судят по степени выраженности ишемии перилимбальной конъюнктивы – поверхностная или глубокая.

*Каждая градация тяжести ожога предполагает в исходе определенный тип заживления глазной поверхности:*

Легкие ожоги (I-й тип заживления) – полное выздоровление.

Средней тяжести (2-й тип) - частичная конъюнктивализация роговицы.

Тяжелые (3-й тип) - тотальный фиброваскулярный паннус и неоваскуляризация стромы роговицы с возможным формированием симблефарона и рубцовыми изменениями век.

Особо тяжелые (4-й тип) - стерильное изъязвление роговицы с упорным отсутствием эпителизации роговицы и проксимальной конъюнктивы в сочетании с признаками ишемии и некроза в лимбе и конъюнктиве.

**Комментарии:** *Диагноз формулируют для каждого глаза в отдельности. При этом оценка тяжести ожога глаза в целом исходит из максимальной тяжести поражения век, роговицы или конъюнктивы. Например, тяжелый химический (щелочной) ожог III степени роговицы, II степени конъюнктивы и век во второй фазе ожоговой болезни правого глаза.*

## **1.6 Клиническая картина заболевания или состояния (группы заболеваний или состояний)**

Непосредственно после ожога пострадавшего беспокоят боль и рези в глазах, а также понижение остроты зрения. Сразу же развивается роговичный синдром (слезотечение, светобоязнь и блефароспазм). Боль может быть преходящим симптомом и нередко выражена обратно пропорционально тяжести поражения [2 - 5,10].

В последующие часы при ожогах легких, средней тяжести и тяжелых болевые ощущения несколько уменьшаются, но роговичный синдром сохраняется. В случае же особо тяжелого ожога болевые ощущения в глазу, а также светобоязнь, слезотечение и блефароспазм могут совсем отсутствовать из-за резкого нарушения чувствительности тканей глазной поверхности [1,2,4,5].

Тяжелые и особо тяжелые ожоги сопровождаются развитием ожоговой болезни с длительным течением и аутоиммунизацией организма антигенами пораженных тканей, осложняющей процессы заживления [2,4,11].

2. Диагностика заболевания или состояния (группы заболеваний или состояний), медицинские показания и противопоказания к применению методов диагностики

**Критерии установления диагноза/состояния:** например, на основании патогномоничных данных:

- 1) анамнестических данных
- 2) физикального обследования
- 4) инструментального обследования

### **2.1 Жалобы и анамнез**

- **Рекомендуется** провести оценку жалоб (A01.01.001.001, A01.26.001) всем пациентам с ожогом глаза с целью выявления особенностей состояния. [5]

**Уровень убедительности рекомендаций С (уровень достоверности доказательств – 5)**

**Комментарии:** *жалобы описаны в разделе «Клиническая картина заболевания или состояния»*

- **Рекомендуется** оценка анамнеза заболевания и анамнеза жизни (A01.01.001.001, A01.26.001) всем пациентам с ожогами с целью выявления сопутствующей патологии, оценки физического и психического развития, уточнения характера и сроков травмы. [2 – 4]

**Уровень убедительности рекомендаций С (уровень достоверности доказательств – 5)**

**Комментарии:** *Особого внимания требует выявление в анамнезе времени и обстоятельства получения ожога глаз, вида и продолжительности действия повреждающего агента на пациента, предшествующих лечебных мероприятий, а также наличие сопутствующих острых или хронических заболеваний с целью определения силы повреждающего фактора, соматического состояния пациента, качества и своевременности оказанной медицинской помощи, если таковая проводилась.*

### **2.2 Физикальное обследование**

**Рекомендуется** всем пациентам с термическими и химическими ожогами проводить визуальную оценку состояния глаз (A01.01.002.001), а также оценку состояния кожных покровов для выявления возможной общей патологии. [2,3,4,5].

**Уровень убедительности рекомендаций С (уровень достоверности доказательств – 5)**

- **Рекомендуется проведение оценки характера дыхания, пульса, показателей артериального давления. всем пациентам с ожогами глаз средней тяжести, тяжелыми и особо тяжелыми с целью исключения или подтверждения сочетанного или комбинированного характера травмы.**[2 – 5]

**Уровень убедительности рекомендаций С (уровень достоверности доказательств – 5)**

### **2.3 Лабораторные диагностические исследования**

Диагностических критериев ожога глаза на основании данных клинического лабораторного обследования не существует.

- **Рекомендуется направлять на лабораторное исследование пациентов с ожогами глаз, госпитализированных в стационар с сопутствующими системными заболеваниями и факторами риска системных осложнений, после оказания всех мероприятий неотложной помощи и до начала консервативного и/или хирургического лечения с целью выявления возможных противопоказаний к данному виду лечения** [2,3,4].

**Уровень убедительности рекомендаций С (уровень достоверности доказательств – 5)**

### **2.4 Инструментальные диагностические исследования**

- **Рекомендуется проведение визометрии (А02.26.004) всем пациентам с целью с целью оценки нарушения остроты зрения.** [2, 5, 12]

**Уровень убедительности рекомендаций С (уровень достоверности доказательств – 5)**

**Комментарии:** *визометрию у детей до трех лет выполняют ориентировочно – определяют, есть ли у ребенка предметное зрение.*

*У детей трех лет и старше выполняют по таблицам: с 3-х лет по таблице детских силуэтных картинок, с 5 лет визометрию выполняют по кольцам Ландольта или тестам «Е». Такие результаты наиболее точны.*

*У взрослых остроту зрения исследуют по стандартным визометрическим таблицам (Головина-Сивцева и др.) или тестам «Е».*

*За величину остроты зрения принимают тот ряд таблицы, в котором правильно распознаны все знаки.*

*В зависимости от тяжести ожога острота зрения страдает в различной степени. Так, при лёгком ожоге острота зрения понижается незначительно или совсем не страдает.*

*При ожоге средней тяжести острота зрения может быть понижена до нескольких десятых ( $\geq 0,5$ ). Тяжёлые и особо тяжёлые ожоги сопровождаются значительным и часто стойким понижением остроты зрения ( $\leq 0,4$ ), вплоть до слепоты.*

- **Рекомендуется** проведение биомикроскопии глаза (A03.26.001) всем пациентам с ожогом глаз с целью оценки тяжести и вовлеченности в патологический процесс структур глаза.[2,6,13]

### **Уровень убедительности рекомендаций С (уровень достоверности доказательств – 5)**

**Комментарии:** *При оценке степени (глубины) поражения роговицы рекомендуется исходить из состояния ее эпителия (отек, эрозия), стромы (отек, интенсивность помутнения, истончение,) и десцеметовой оболочки (складки). При оценке конъюнктивы рекомендуется учитывать выраженность ее гиперемии, дезэпителизации, хемоза, ишемии или некроза, а при оценке состояния склеры – ее обнажение и истончение. Особое внимание рекомендуется обращать на состояние структур передней камеры и хрусталика (наличие или отсутствие экссудата, изменений рисунка радужки, деформации зрачка, катаракты). При тяжелых и даже особо тяжелых химических ожогах глаз в первые дни и даже недели прозрачность роговицы и острота зрения могут оставаться достаточно высокими и, таким образом, не являются надежным критерием для оценки тяжести этих ожогов. В этих случаях важным подспорьем для постановки такого диагноза могут быть: резкое нарушение или отсутствие чувствительности роговицы и лимба, ишемия перилимбальной конъюнктивы, повреждение структур передней камеры и помутнение хрусталика, а также (косвенно) отсутствие жалоб на слезотечение, светобоязнь и рези в глазу. Осмотр конъюнктивальных сводов рекомендуется проводить в условиях двойного выворота верхнего века (желательно) с помощью векоподъемника.*

- **Рекомендуется** проведение флюоресцеиновой инстилляционной пробы (A02.26.018) с помощью полосок офтальмологических диагностических («Офтолик - тест» Флуоресцеин) всем пациентам с ожогами глаз с целью выявления наличия и границ эпителиального дефекта роговицы и конъюнктивы.[2,3]

**Уровень убедительности рекомендаций С (уровень достоверности доказательств – 5)**

*Комментарии:* Площадь дезэпителизации роговицы и конъюнктивы рекомендуется оценивать по ее окрашиванию в желтовато-зеленый цвет после инстилляции в конъюнктивальную полость 1,0% раствор флуоресцеина натрия (предварительно смыв излишки флуоресцеина закапыванием каких-либо индифферентных капель).

- **Рекомендуется** проведение офтальмотонометрии (А02.26.015) (транспальпебральной пальпаторной тонометрии, аппланационной тонометрии или бесконтактной тонометрии) всем пациентам с ожогами глаз при первичном осмотре с целью оценки уровня внутриглазного давления. [2,6, 10]

**Уровень убедительности рекомендаций С (уровень достоверности доказательств – 5).**

*Комментарии:* Результаты пальпаторного метода измерения регистрировать как: T-n (давление нормальное), T+1 (умеренно повышенное), T+2 (высокое), T+3 (резко повышенное - глаз твердый «как камень»); соответственно при пониженном офтальмотонусе: T-1 (умеренно пониженное), T-2 (низкое) и T-3 (резко пониженное)

**Рекомендуется** проведение теста Ширмера (А02.26.020) всем пациентам с ожогами глаз с целью оценки суммарной слезопродукции. [2]

**Уровень убедительности рекомендаций С (уровень достоверности доказательств – 5).**

- **Рекомендуется** проведение ультразвуковое исследование глазного яблока (А04.26.002) всем пациентам с ожогами глаз без нарушения целостности глазного яблока с целью оценки состояния его сред и структур. [2,3,4]

**Уровень убедительности рекомендаций С (уровень достоверности доказательств – 5).**

- **Рекомендуется** проведение исследования переднего отдела глаза с помощью компьютерного анализатора (Оптическая когерентная томография, далее ОКТ) пациентам, которым необходимо проведение реконструктивной хирургии переднего отрезка глазного яблока, перенесшим ожоговую болезнь. [2]

**Уровень убедительности рекомендаций С (уровень достоверности доказательств – 5)**

- **Рекомендуется** проведение ультразвукового сканирования переднего отрезка глаза (Ультразвуковая биомикроскопия, далее УБМ) рекомендуется пациентам с тяжелыми и особо тяжелыми ожогами глаз после завершения эпителизации ожоговых ран. [2]

**Уровень убедительности рекомендаций С (уровень достоверности доказательств – 5)**

**Комментарии:** *диагностическая ценность новых ультразвуковых и лазерных методов исследований при определении хирургической тактики лечения осложнений ожоговой болезни неоспорима. Оба метода (УБМ и ОКТ), позволяют получить четкое представление об анатомии и топографии передней камеры (УБМ и ОКТ), задней камеры и плоской части цилиарного тела (УБМ) глазного яблока. Если проведение УБМ невозможно при наличии ожоговых ран и симблефаронах, то ОКТ переднего отрезка глаза возможна и в этих случаях.*

- **Рекомендуется** проведение электрофизиологических исследований органа зрения (электроретинография, регистрация электрической чувствительности и лабильности зрительного анализатора) пациентам с тяжелыми и особо тяжелыми ожогами и помутнением оптических сред глаза или низкой остротой зрения при прозрачных оптических средах в 3 и 4 стадиях ожоговой болезни с целью оценки электрической активности сетчатки и зрительного нерва. [4,5]

**Уровень убедительности рекомендаций С (уровень достоверности доказательств – 5).**

## **2.5 Иные диагностические исследования**

Проведение иных методов исследования не показано.

3. Лечение, включая медикаментозную и немедикаментозную терапии, диетотерапию, обезболивание.

### **3.1 Неотложная помощь**

Неотложная помощь при ожогах глаз в первую очередь должна быть направлена на ликвидацию контакта между повреждающим агентом и глазом [1, 2,13].

#### **При химическом ожоге**

Помощь офтальмолога должна основываться на предположении, что любое предшествовавшее промывание глаз, выполненное сразу же после ожога, было недостаточным.

- **Рекомендуется** инстилляция лекарственных веществ в конъюнктивальную полость (инстилляцией местноанестезирующего средства) перед началом промывания глаз всем пациентам с ожогом с целью снижения болевых ощущений. [2,3,4]

**Уровень убедительности рекомендаций С (уровень достоверности доказательств – 5)**

- **Рекомендуется** выполнять незамедлительно промывание конъюнктивальной полости водой или раствором натрия хлорида\*\* 0,9% в течение не менее 15 мин всем пациентам с ожогами глаз, так как любое промедление может иметь самые негативные последствия для функционального исхода заживления. [2,3,4]

**Уровень убедительности рекомендаций С (уровень достоверности доказательств – 5)**

**Комментарии:** *Выяснение жалоб и деталей анамнеза или какие-либо другие действия рекомендуется проводить только после первичного промывания или в ходе него.*

*На глазу с открытой травмой глазного яблока предпочтение рекомендуется отдавать промыванию, а герметизацию раны осуществлять после него.*

*Учитывая, что стволовые клетки эпителия роговичной части лимба относительно защищены (располагаются в глубине многослойного эпителиального пласта), сохраняется надежда, что они еще не пострадали или сохранились частично, и посредством своевременного промывания повреждение их еще может быть предотвращено. Это в первую очередь касается свежих химических ожогов, но даже если после ожога время исчисляется часами, промывание улучшает прогноз.*

*Промывание конъюнктивальной полости рекомендуется выполнять с отведением нижнего века и обязательным двойным выворотом верхнего века, желательно с помощью водоподъемника. Рекомендуется повторно вывернуть веки для осмотра и (в случае обнаружения) тщательно удалить (а при необходимости иссечь) все оставшиеся на слизистой ткани частички обжигающего агента, продолжив процедуру.*

#### **При термическом ожоге**

- **Рекомендуется** непосредственно сразу после травмы всем пациентам ожогом глаза промыть глаза водой или раствором натрия хлорида\*\* 0,9% с целью охлаждения обожженных тканей.[2,3,4,5]

**Уровень убедительности рекомендаций С (уровень достоверности доказательств – 5)**



**Комментарии:** в течение не менее 15 мин, вымывая при этом из конъюнктивальной полости остатки обжигающего агента или инородные тела (если они имеются) или, если это окажется неэффективным удалять ватным тупфером или пинцетом.

### **Независимо от поражающего агента**

- **Рекомендуется** скарификация роговичных очагов воспаления (удаление некротизированного мутного или частично отслоенного эпителия роговицы) всем пациентам с ожогом глаз для улучшения условий реэпителизации роговицы [4, 5]

**Уровень убедительности рекомендаций С (уровень достоверности доказательств – 5)**

- **Рекомендуется** ввести антитоксин столбнячный всем пациентам со средними, тяжелыми и особо тяжелыми ожогами глаз с целью экстренной профилактики столбняка. [2]

**Уровень убедительности рекомендаций С (уровень достоверности доказательств – 5)**

**Комментарии** ☺ *анатоксин подкожно (для экстренной профилактики) в дозе 3000 МЕ (в 3 этапа).*

*Необходимо иметь в виду возможное развитие аллергических реакции: повышение температуры, зуд, сыпь, артралгия, анафилактический шок. Перед введением анатоксина следует подготовить средства противошоковой терапии.*

*Не применяется, если у пациента наблюдается повышенная чувствительность (аллергия) к одному из компонентов, которые входят в состав препарата.*

### **3.3. Хирургическое лечение**

*Задачи хирургического лечения:*

- ✓ Освобождение ожоговой поверхности от нежизнеспособных тканей.
  - ✓ Профилактика нарушений и восстановление кровоснабжения тканей.
  - ✓ Профилактика и лечение инфекции.
  - ✓ Восстановление целостности глазной поверхности и кожного покрова путём хирургического пластического закрытия дефектов ткани.
  - ✓ Достижение оптимального функционального и эстетического результата, максимально возможное восстановление качества жизни пострадавшего.
- **Рекомендуется** проведение некрэктомии пациентам с тяжелыми и особо тяжелыми ожогами глаз с целью ликвидации очагов аккумуляции воспаления и удаления глубоко внедренных частичек обжигающего агента, если таковые имеются. [2,13]

**Уровень убедительности рекомендаций С (уровень достоверности доказательств – 5)**

**Комментарии:** необходимо проведение ревизии конъюнктивальных сводов в первые сутки после ожога, и раннюю адекватную некрэктомию (при необходимости) через 2 - 3 суток после ожога, когда намечается демаркация некротизированных полей.

- **Рекомендуется** проведение пластики раны местными тканями (аутоотенопластика – АТП) пациентам с ожогами глаз при частичном или обширном некрозе бульбарной конъюнктивы с обнажением склеры с целью сохранения целостности поверхности глазного яблока [2, 6,20].

**Уровень убедительности рекомендаций С (уровень достоверности доказательств – 5)**

**Комментарии:** Выполняется в сочетании с некрэктомией (при наличии частично сохранившейся бульбарной конъюнктивы - с ее мобилизацией).

- **Рекомендуется** анкилозирующая блефарорафия (АБ) век (анкилоблефарон) пациентам с ожогами глаз после некрэктомии и/или АТП, а также в конце операций устранения рубцового выворота или укорочения век с целью сращивания свободных краев для длительной стабилизации послеоперационной раны и ее заживления. [1 – 5]

**Уровень убедительности рекомендаций С (уровень достоверности доказательств – 5)**

- **Рекомендуется** послойная или сквозная тектоническая пересадка роговицы пациентам с ожогами глаз при угрозе перфорации или перфорации роговицы с целью сохранения или восстановления целостности глазного яблока. [2 - 5].

**Уровень убедительности рекомендаций С (уровень достоверности доказательств – 5)**

**Комментарии:** обычно проводится в сочетании с покрытием АМ, АТП, простой или анкилозирующей блефарорафией.

- **Рекомендуется** временное покрытие глазной поверхности консервированным имплантатом амниотической мембраной (АМ) пациентам с ожогами глаз средней степени, тяжелых и особо тяжелых с целью активации роста и ускорения дифференцировки и перемещения эпителиальных клеток роговицы. [5, 14, 19].

**Уровень убедительности рекомендаций С (уровень достоверности доказательств – 5)**

**Комментарии:** Покрытие АМ возможно, как с первых суток после ожога при выявлении частичной, субтотальной или предполагаемой тотальной гибели

эпителиальных стволовых клеток, так и отдаленном периоде в случае отсутствия признаков регенерации роговичного эпителия и возникновения персистирующей эрозии роговицы. Оно способствует также поддержанию жизнеспособности (своего рода реанимации) частично сохранившихся сразу после ожога стволовых клеток роговичного эпителия. Без такого покрытия эти частично пострадавшие стволовые клетки могут погибать в условиях развивающегося после ожога воспаления и процессов рубцевания глазной поверхности.

Покрытие АМ проводится с применением шовной или бесшовной фиксации, оптимальными сроками положения ее на поверхности роговицы является 7-10 дней, затем возможно неоднократное повторное покрытие при сохранении дефекта эпителия.

- **Рекомендуется** проведение простой блефарорафии пациентам с ожогами глаз при упорно не поддающейся консервативной терапии персистирующей эрозии или с целью сохранения целостности роговицы и предотвращения недостаточности увлажнения роговицы от пересыхания, а также для предотвращения дополнительной травматизации эпителия при мигательных движениях век. [2 – 5]

**Уровень убедительности рекомендаций С (уровень достоверности доказательств – 5)**

**Комментарии:** ожог глаза зачастую приводит к развитию синдрома сухого глаза и рубцовым изменениям век, неполному их смыканию (в том числе и во время сна), поэтому данный способ хирургического лечения нивелирует патологическое влияние этих явлений. Особенно эффективным является сочетание с покрытием роговицы АМ.

- **Рекомендуется** кожная пластика свободным или расщепленным лоскутом гранулирующих поверхностей век пациентам с тяжелыми и особо тяжелыми ожогами глаз с целью профилактики и в случае рубцового выворота с несмыканием век не ранее конца второй недели после ожога (обычно в сочетании с простой или анкилозирующей блефарорафией) [1,2,4,6].

- **Уровень убедительности рекомендаций С (уровень достоверности доказательств – 5)**

**Комментарии:** проводится не ранее конца второй недели после ожога (обычно в сочетании с простой или анкилозирующей блефарорафией).

### **3.2. Консервативное лечение**

- **Рекомендуются** инстилляции глюкокортикостероидов для местного применения всем пациентам с ожогами глаз с первых дней после ожога с целью уменьшения воспалительного процесса. [1,2,6,7, 13].

**Уровень убедительности рекомендаций С (уровень достоверности доказательств – 5)**

**Комментарии:** *Если к концу второй недели после ожога эпителизация роговицы не завершилась, то рекомендуется корректировка вышеуказанной первоначальной терапии посредством уменьшения применения глюкокортикостероидов с переходом к недлительному курсу (в пределах двух недель) инстилляций нестероидных противовоспалительных средств или использованием хирургических методов (покрытие роговицы амнионом или простая блефарорафия). После наступления полной эпителизации роговицы инстилляцию глюкокортикостероидов продолжать, постепенно сокращая до стихания воспалительных явлений в глазу.*

**Рекомендуются** инстилляцией антибактериальных (например, фторхинолоны) и/или антисептических средств всем пациентам с ожогами глаз с целью купирования или предотвращения инфекционного бактериального процесса глаза [2 - 5].

**Уровень убедительности рекомендаций С (уровень достоверности доказательств – 5)**

**Комментарии:** в соотв. с инструкцией в течение 2-х недель, далее замена на антисептические средства до полной эпителизации роговицы.

**Рекомендуются** инстилляцией препаратов способствующих регенерации (Регенеранты и репаранты, S01XA12 Декспантенол (АТХ) или S01XA Препараты для лечения заболеваний глаз другие) всем пациентам с ожогами глаз для поддержания регенерации роговичной стромы и эпителия. [2 – 5]

**Уровень убедительности рекомендаций С (уровень достоверности доказательств – 5)**

**Комментарии** *в зависимости от тяжести ожога назначают местные формы препаратов в течение длительного времени до полной эпителизации роговицы в сочетании с внутримышечными или внутривенными инъекциями.*

*Не применяется, если у пациента наблюдается повышенная чувствительность (аллергия) к одному из компонентов, которые входят в состав лекарственных препаратов.*

- **Рекомендуется** применение антиоксидантных средств и стимуляторов репарации тканей (Метилэтилпиридинол, Солкосерил, депротенизированный гемодериват крови телят) всем пациентам с ожогами глаз до полной эпителизации и в длительном постожоговом периоде для поддержания регенерации и предотвращения рецидивов персистирующих эрозий роговицы. [2]

**Уровень убедительности рекомендаций С (уровень достоверности доказательств – 5)**

**Комментарии:** *в зависимости от тяжести ожога назначают только инстилляциии капель и/или гелей (при легких ожогах глаз) в течение длительного времени вплоть до эпителизации роговицы, или в сочетании с пара – и ретробульбарными или субконъюнктивальными инъекциями (при более тяжёлых ожогах). В/в или в/м инъекции назначаются в зависимости от клинической ситуации и в соответствии с инструкцией по применению конкретного лекарственного препарата.*

- **Рекомендуется** ношение мягкой контактной линзы пациентам с ожогами глаз после восстановления микроциркуляции конъюнктивы для оптимизации эпителизации роговицы, а также уменьшения испарения слезной пленки.

**Уровень убедительности рекомендаций С (уровень достоверности доказательств – 5)**

**Комментарии:** *назначают (в случае хорошей переносимости пациентом) до полной эпителизации роговицы. Важно строго соблюдать правила ухода и допустимые сроки ее ношения [14,15,16].*

- **Рекомендуются** инстилляциии офтальмологических средств - м-холинолитиков (АТХ - S01FA Антихолинергические средства) всем пациентам с ожогами глаз при выраженном роговичном синдроме и/или явлениях циклита с целью их ослабления болевых симптомов и минимизации риска формирования задних синехий. При этом в связи с обычно имеющимися место после ожога явлениями ишемизации тканей глазной поверхности использование растворов адреналина не рекомендуется [2 – 5]

**Уровень убедительности рекомендаций С (уровень достоверности доказательств – 5)**

- **Рекомендуются** инстилляциии и/или внутривенные инъекции ингибиторов фибринолиза (АТХ: B01AD Ферментные препараты) с третьего дня после ожогов средней степени и тяжелых при угрозе изъязвления или изъязвлении роговицы с целью уменьшения воспалительного ответа и замедления лизиса тканей глаза. [2,6,17]

**Уровень убедительности рекомендаций С (уровень достоверности доказательств – 5)**

**Комментарий:**

*Необходимо проведение предварительной пробы – введение небольшого количества препарата – 1мл за 10 минут до основного введения, для выявления возможных анафилактической или аллергических реакций.*

- **Рекомендуются** инстилляционные препараты противоглаукомных средств: ингибиторов карбоангидразы, бета-адреноблокаторов, альфа<sub>2</sub>-адреномиметиков селективных, например, Бримонидин (АТХ: симпатомиметики для лечения глаукомы) всем пациентам с ожогами глаз при повышении внутриглазного давления для его снижения до целевого уровня [2,6,13,18].

**Уровень убедительности рекомендаций С (уровень достоверности доказательств – 5)**

**Комментарии:** *инстилляционные назначаются в достаточных дозировках и комбинациях для достижения целевого уровня внутриглазного давления (ВГД). Если при этом полная реэпителизация роговицы еще не наступила, рекомендуется воздерживаться от местного использования бета-адреноблокаторов, вызывающих отек эпителия роговицы и негативно влияющих на ее эпителизацию.*

**3.4. Иное лечение**

Иные методы лечения не проводятся

**Диетотерапия**

Не применяется.

**4. Медицинская реабилитация, медицинские показания и противопоказания к применению методов реабилитации**

**4.1 Медико-психологическая реабилитация**

- **Рекомендуется** психологическая или психиатрическая помощь всем пациентам с ожогами глаз вследствие психоэмоциональных расстройств, вызванных внезапной потерей зрения [2].

**Уровень убедительности рекомендаций С (уровень достоверности доказательств – 5).**

**Рекомендуется назначение** анксиолитических средств (транквилизаторов) АТХ-группы N05BX Анксиолитики другие) пациентам с психоэмоциональными расстройствами в следствие полученной ожоговой травмы с целью снятия их симптомов [2]

**Уровень убедительности рекомендаций С (уровень достоверности доказательств – 5).**

- **Рекомендуется** назначение антидепрессантов пациентам с ожогами глаз при поступлении с уже развившимся депрессивным синдромом или отягощенным преморбидным статусом (психопатии различной формы до травмы) для купирования данных состояний.[2]

**Уровень убедительности рекомендаций С (уровень достоверности доказательств – 5).**

- **Рекомендуется** консультация врача-психиатра пациентам с развитием острого депривационного синдрома, или при наличии психических заболеваний в анамнезе с целью корректировки и назначения нового лечения [2].

**Уровень убедительности рекомендаций С (уровень достоверности доказательств – 5).**

#### **4.2. Хирургическая реабилитация**

*Вопрос о зрительной реабилитации пациентов с помутнениями роговицы рекомендуется рассматривать только после восстановления нормального смыкания век, устранения рубцовой патологии век и конъюнктивы, нарушений слезоотведения и увлажнения глазной поверхности, а также нормализации внутриглазного давления.*

- **Рекомендуются реконструктивные** хирургические вмешательства пациентам с тяжелыми и особо тяжелыми ожогами с целью реабилитации глазной поверхности [2, 3, 4, 6]

**Уровень убедительности рекомендаций С (уровень достоверности доказательств – 5)**

**Комментарии:** *при необходимости устранения рубцовой патологии и неполного смыкания век, неправильного роста ресниц, симблефарона, восстановление слезоотведения или увлажнения глазной поверхности, а также зрительной реабилитации их проведение начинают не менее, чем через 6 месяцев после тяжелых термических и 9 месяцев после тяжелых химических ожогов, а также через 1 год после особо тяжелых ожогов.*

- **Рекомендуются** раскрытие глазной щели пациентам с ранее проведенной анкилозирующей блефарорафией с целью решения вопроса о дальнейшей тактике реабилитационных мероприятий. [3, 4,21]

**Уровень убедительности рекомендаций С (уровень достоверности доказательств – 5)**

**Комментарии:** *проводится не ранее, чем через 1 год после ожоговой травмы*  
*При рубцовых поражениях, относительно быстро ведущих к тяжелым осложнениям (резкий выворот век с нарушением зрения, обширный симблефарон, ограничивающий подвижность глазного яблока, вторичная глаукома и т.п.) сроки оперативных вмешательств могут быть более ранними.*
- **Рекомендуется** проведение пластики сводов свободными лоскутами слизистой с губы и/или с трансплантацией АМ пациентам с рубцовыми рубцовыми изменениями конъюнктивы и сформированными симблефаронами с целью восстановления анатомической структуры конъюнктивального мешка. [2,4,6,13]

**Уровень убедительности рекомендаций С (уровень достоверности доказательств – 5)**

**Комментарии:** *данные реконструктивные операции проводятся через 1 год после травмы*
- **Рекомендуется** проведение пластики век с применением свободного или расщепленного кожного лоскута в сочетании с тракционными швами или блефарорафией пациентам при рубцовом вывороте век [1 - 5].

**Уровень убедительности рекомендаций С (уровень достоверности доказательств – 5)**

**Комментарии:** *данные реконструктивные операции проводятся через 1 год после травмы*
- **Рекомендуется** операция аутологичной трансплантации в конъюнктивальную полость малых слюнных желез при тяжелом синдроме сухого глаза для улучшения увлажнения глазной поверхности. [6, 9, 22]

**Уровень убедительности рекомендаций С (уровень достоверности доказательств – 4)**



- **Рекомендуется** выполнение оптической кератопластики (послойной или сквозной) пациентам с тотальными сосудистыми бельмами с целью повышения остроты зрения. [2 - 5]

**Уровень убедительности рекомендаций С (уровень достоверности доказательств – 5)**

**Комментарии:** проводят при условии восстановления роговичного фенотипа эпителия
- **Рекомендуется** выполнять пересадку стволовых клеток роговичного эпителия - лимбальной трансплантации (аутологичной или аллогенной) при нарушении эпителиального покрова роговицы с целью улучшения ее оптических качеств или как предварительный этап перед оптической кератопластикой [2,23,24,25].

**Уровень убедительности рекомендаций С (уровень достоверности доказательств – 4)**

**Комментарий:** *перед решением вопроса о лимбальной трансплантации рекомендуется подтвердить диагноз полной лимбальной недостаточности.*

*Наличие бокаловидных клеток в составе эпителия, покрывающего бельмо, рекомендуется считать достоверным признаком эпителия конъюнктивального фенотипа и т.о. лимбальной недостаточности. Фенотип эпителия, покрывающего бельмо, рекомендуется устанавливать с помощью методов импрессионной цитологии и конфокальной микроскопии [6,26]. Если после успешной лимбальной трансплантации сохраняется глубокое помутнение стромы роговицы, то оптическую кератопластику рекомендуется выполнять не ранее через три месяца после первой операции.*

*В случае появления на послеожоговом бельме или на роговичном трансплантате изъязвления или микроперфорации в качестве тектонической процедуры рекомендуется закрытие дефекта роговицы многослойным трансплантатом амниона или аутоконъюнктивальная пластика лоскутом «на ножке».*
- **Рекомендуется** операция удаления частичного фиброваскулярного паннуса с покрытием АМ пациентам с частичной лимбальной недостаточностью в качестве альтернативы лимбальной трансплантации. [6,15]

**Уровень убедительности рекомендаций С (уровень достоверности доказательств – 5)**
- **Рекомендуется** кератопротезирование пациентам с двусторонними тотальными послеожоговыми бельмами роговицы в случае безуспешности попыток сквозной или послойной кератопластик (в комбинации с лимбальной трансплантацией) или наличия

тяжелого, не поддающегося коррекции нарушения увлажнения глазной поверхности, в качестве оптической операции выбора. [2,6]

**Уровень убедительности рекомендаций С (уровень достоверности доказательств – 5)**

## **5. Профилактика и диспансерное наблюдение, медицинские показания и противопоказания к применению методов профилактики**

### 5.1 Профилактика

Профилактикой ожогов глаз в быту и на производстве является строжайшее соблюдение правил техники безопасности работ на производстве и осторожное обращение с агрессивными веществами в быту. Профилактики криминальных ожогов не существует.

- **Рекомендуется** детальное разъяснение пациенту и его родственникам последовательности этапов лечения, вероятности развития и характера возможных осложнений. [2,3]

**Уровень убедительности рекомендаций С (уровень достоверности доказательств - 5)**

### 5.2 Диспансерное наблюдение

- **Рекомендуется** наблюдение у врача-офтальмолога пациентам с легкими ожогами не реже 1 раза в неделю после получения ожога глаза в течение 1 месяца. [2]

**Уровень убедительности рекомендаций С (уровень достоверности доказательств - 5)**

- **Рекомендуется** наблюдение у офтальмолога по месту жительства в течение нескольких месяцев (до 1 года) всем пациентам с ожогами глаз. [27]

**Уровень убедительности рекомендаций С (уровень достоверности доказательств - 5)**

**Комментарий:** *проводится контроль офтальмотонуса, состояния стекловидного тела и оболочек глаза.*

- **Рекомендуется** врачу определять частоту визитов и объем исследований индивидуально пациентам, перенесшим ожог глаз при нестабилизированном состоянии глазной поверхности и/или течении ожоговой болезни. [2]

**Уровень убедительности рекомендаций С (уровень достоверности доказательств - 5)**

- **Рекомендуется** детальное разъяснение пациенту и его родственникам последовательности этапов лечения, вероятности развития и характера возможных осложнений. [2,3]

**Уровень убедительности рекомендаций С (уровень достоверности доказательств – 5).**

## **6. Организация оказания медицинской помощи**

- Показания для госпитализации в медицинскую организацию:  
Все ожоги средней тяжести, тяжелые, особо тяжелые
- Показания к выписке пациента из медицинской организации
  1. завершение лечения или одного из этапов оказания специализированной, в том числе высокотехнологичной, медицинской помощи, в условиях круглосуточного или дневного стационара при условии отсутствия осложнений лечения, требующих медикаментозной коррекции и/или медицинских вмешательств в стационарных условиях;
  2. Отказ пациента или его законного представителя от специализированной, в том числе высокотехнологичной, медицинской помощи в условиях круглосуточного или дневного стационара, установленный консилиумом медицинской организации;
  3. Необходимость перевода пациента в другую медицинскую организацию.
  - 4.

## **7. Дополнительная информация (в том числе факторы, влияющие на исход заболевания или состояния)**

### 7.1 Вторичная послеожоговая глаукома

- **Рекомендуется** проводить офтальмотонометрию (бимануальную транспальпебральную пальпаторную тонометрию) всем пациентам с грубыми изменениями переднего отрезка глаза и рубцовыми деформациями конъюнктивальных сводов с целью определения ориентировочного уровня внутриглазного давления. [2]

**Уровень убедительности рекомендаций С (уровень достоверности доказательств – 5)**

**Комментарии:** как правило, глаукома развивается после тяжелых химических ожогов в 61,4% случаев. Аналогичный показатель для термических ожогов – 20%. Частота развития ВПГ возрастает пропорционально тяжести травмы. При тяжелых ожогах – 52,63%, при особо тяжелых ожогах – 72%. Чаще всего ВПГ манифестирует на 2-м и 3-м этапах хирургической реабилитации, в сумме в 79,3% случаев.

**Рекомендуется** применение гипотензивной терапии (ингибиторов карбоангидразы, бета-адреноблокаторов, альфа-2-адреномиметиков (АТХ: симпатомиметики для лечения

глаукомы) всем пациентам с ожогами глаз при повышении внутриглазного давления для его снижения до целевого уровня. [2,6]

**Уровень убедительности рекомендаций С (уровень достоверности доказательств – 5)**

**Комментарии:** возможно снижение дозы или отмены глюкокортикостероидных препаратов при декомпенсации ВГД. [2]

- **Рекомендуются** антиглаукоматозные вмешательства в варианте эксплантодренирования или транссклеральной диодлазерной циклодеструкции (ТДЦ) или криоциклодеструкции пациентам с некомпенсируемой на медикаментозном режиме офтальмогипертензией с целью достижения целевого значения ВГД. [2, 5, 13]

**Уровень убедительности рекомендаций С (уровень достоверности доказательств – 5)**

**Комментарии:** применение гипотензивной терапии в 39,6% позволяет в течение всего срока наблюдения сохранить нормальное ВГД; по мере осуществления этапов хирургической реабилитации возможны неоднократные декомпенсации ВГД, что требует коррекции гипотензивной терапии и/или применения на одном глазу различных хирургических методов лечения ВПГ (к примеру: экстракция набухающей катаракты на 1-м этапе, синусотрабекулоэктомия или ТДЦ на 2-м этапе, имплантация антиглаукоматозного дренажа на 3-м этапе, кератопластика с реконструкцией передней камеры и ТДЦ на 4-м этапе.

Для проведения ТДЦ используют диодный лазер с длиной волны 810 нм, энергия одиночного импульса 1,0-2,0 Вт, экспозиция 1 с; сеанс завершается при нанесении 16–24 коагулята. Эффективность ТДЦ составляет 87,1%. Компенсация ВГД через год и более после процедуры сохраняется в 45,2% случаев. Единственным «негативным» последствием проведения процедур является возможное отсутствие гипотензивного эффекта, других каких-либо осложнений, связанных с проведением ТДЦ, не выявлено.

- **Рекомендуется** проведение криодеструкции цилиарного тела пациентам с некомпенсируемой на гипотензивном медикаментозном режиме вторичной глаукомой при отсутствии возможности проведения ТДЦ [2].

**Уровень убедительности рекомендаций С (уровень достоверности доказательств – 5)**

**Комментарии:** криодеструкция цилиарного тела оказывает незначительный гипотензивный эффект и может рекомендоваться как операция выбора при отсутствии возможности проведения ТДЦ.[2]

- **Рекомендуется** поведение синусотрабекулэктомии (СТЭ) в качестве операции выбора в тех случаях, когда циклодеструктивные процедуры не оказывают должного эффекта и отсутствуют условия для применения эндоскопической диод-лазерной циклокоагуляции и имплантации дренажа атиглаукоматозного.[2]

**Уровень убедительности рекомендаций С(уровень достоверности доказательств – 5)**

**Комментарии:** непосредственный гипотензивный эффект СТЭ имеет место во всех случаях, однако в 71,4% случаев не превышает полугодя.

- **Рекомендуется** имплантация дренажа антиглаукоматозного после завершения эпителизации ожоговых ран только случаями отсутствия эффекта от других методов лечения ВПГ. [2]

**Уровень убедительности рекомендаций С(уровень достоверности доказательств – 5)**

**Комментарии:** в целом, имплантация дренажа является высокоэффективным способом хирургического лечения ВПГ в тех случаях, когда ни один из использованных методов не дает компенсации ВГД. Однако в раннем послеоперационном периоде после имплантации дренажа одновременная пересадка лоскутов слизистой значительно повышает риск развития инфекционных осложнений, а при невозможности пластики свода высока вероятность повреждения элементов дренажа на последующих этапах реабилитации. Декомпенсация ВГД или манифестация ВПГ на промежуточных этапах реабилитации ожоговых пациентов является следствием проведением плановых хирургических вмешательств, связанных с хирургической травмой лимбальной зоны и цилиарного тела; достоверно высокая частота компенсации ВГД после различных методов лечения нивелируется её относительно короткими сроками и необходимостью в большинстве случаев предпринимать очередное хирургическое вмешательство каждые 6–12 месяцев (до завершения этапов реабилитации пациента).

## 7.2 Послеожоговая катаракта

- **Рекомендуется** удаление катаракты при ее развитии и наличии признаков её набухания в том числе ультразвуковых (увеличение толщины хрусталика) [2].

**Уровень убедительности рекомендаций С (уровень достоверности доказательств – 5)**

- **Рекомендуется** одновременное выполнение кератопластики и экстракапсулярной экстракции катаракты если набухающая катаракта сопровождается изъязвлением, перфорацией роговицы. [2].

**Уровень убедительности рекомендаций С (уровень достоверности доказательств – 5)**

- **Рекомендуется** одновременное удаление катаракты и ТДЦ при наличии некомпенсированной глаукомы и катаракты. [2]

**Уровень убедительности рекомендаций С (уровень достоверности доказательств – 5)**

- **Рекомендуется** завершать все вышеперечисленные АБ при наличии грубой рубцовой деформации век. [2,5]

**Уровень убедительности рекомендаций С (уровень достоверности доказательств – 5).**

**Комментарии:** *на этапах лечения острой ожоговой травмы и ее осложнений имплантация интраокулярной линзы нецелесообразна. На этапе функциональной реабилитации вопрос об интраокулярной коррекции решается в каждом случае индивидуально, с учетом возможных перспектив получения высокой остроты зрения, учитывая, что при последствиях ожогов воспалительная реакция на операцию и имплантацию возникает всегда и бывает сильной.*

### **Критерии оценки качества медицинской помощи**

<b>№</b>	<b>Критерии качества</b>	<b>Оценка выполнения</b>
1	Выполнена визометрия с определением коррекции остроты зрения	Да/Нет
2	Выполнена тонометрия	Да/Нет
3	Выполнено проведение флуоресцеиновой пробы	Да/Нет
4	Выполнена биомикроскопия глаза	Да/Нет
5	Выполнено незамедлительное обильное промывание глаза водой или натрия хлоридом** в течение 15 минут при	Да/Нет

	поступлении в стационар пациента со свежим ожогом глаз	
6	Проведена антибактериальная терапия и терапия лекарственными препаратами из группы нестероидные противовоспалительные препараты и кортикостероидные препараты, и стимуляторы репарации тканей (АТХ: S01XA прочие препараты для лечения заболеваний глаз) (при отсутствии медицинских противопоказаний)	Да/Нет
7	Выполнено хирургическое вмешательство при тяжелых и особо тяжелых ожогах не позднее 24 часов с момента поступления в стационар (при отсутствии медицинских противопоказаний)	Да/Нет



## Список литературы

1. Общая и военная офтальмология / ред. В.В. Волков, В.Г. Шиляев. - Л.: Издательство «ВМА» 1980. – 382 с.
2. Ожоги глаз, руководство для врачей / ред. В.В. Нероев, Р.А. Гундорова, П.В. Макаров – М.: Издательство «ГЭОТАР-Медиа» - 2013. - 223 с.
3. Патогенез и лечение ожогов глаз и их последствий / ред. Н.А. Пучковская, Н.С. Шульгина, В.М. Непомящая. – М.: Издательство «Медицина» 1973. – 192 с.
4. Ожоги глаз / ред. Н.А. Пучковская, С.А. Якименко, В.М. Непомящая. - М.: Издательство «Медицина», 2001. – 271 с.
5. Ожоги глаз. Состояние проблемы и новые подходы / ред В.Ф.Черныш, Э.В. Бойко. – 2 – е издание доп. – М.: «ГЭОТАР-Медиа» - 2017. - 184 с.
6. Ожоги: руководство для врачей / ред. Б.А. Парамонов, Я.О. Порембский, В.Г. Яблонский. – СПб.: Издательство «СпецЛит», 2000. - 486 с.
7. Wagoner M.D. Chemical injuries of the eye: Current concepts in pathophysiology and therapy /Survey of Ophthalmology - 1997. - Vol. 41. - P. 275 – 31.
8. Kenyon K.R., Tseng S.C.G. Limbal autograft transplantation for ocular surface disorders / Ophthalmology - 1989. - Vol. 96. - P. 709 -722.
9. Роговично-конъюнктивальный кератит (диагностика, клиника, лечение). В.В. Бржеский, Е.Е. Сомов. - СПб.: Издательство «Левша». - 2003. – 118 с.
10. Волков, В.В. Принципы сортировки и этапного лечения пострадавших с ожогами глаз/ Волков В.В.// Военный медицинский журнал. – 1972. - № 7. – С. 23 – 29
11. Шульгина, Н.С. Роль нарушения иммунобиологических систем в патогенезе ожогового процесса роговицы / Шульгина Н.С. // Офтальмологический журнал – 1959. - № 6. – С. 323 – 327.
12. Оптометрия / ред. Ю.З. Розенблюм Ю.З. / Ю.З. Розенблюм. - С-Пб.: Издательство «Гиппократ» 1996 - 247с.
13. Schrage N., Kuhn F. Chemical Injuries / Ocular traumatology - Berlin Heidelberg: Springer-Verlag, 2008. - P. 487-500.
14. Ушаков, Н.А. Мягкие контактные линзы в лечении ожогов глаз легких и средней тяжести. / Ушаков Н.А. // Офтальмологический журнал. – 1988. -№7. – С. 440-441.

15. Зеленская, Н.В. Опыт применения мягких контактных линз в лечении свежих ожогов глаз и их последствий / Бабаич Г.А., Киваев А.А. // Вестник офтальмологии. – 1986. - №2. – С. 31-33.
16. Foulks G.N., Harvey T., Raj C.V. Therapeutic contact lenses: the role of high-Dk lenses / *Ophthalmology Clinick of North America* – 2003. – Vol. 16, № 3. – P. 455 - 461.
17. Гундорова, Р.А. Гордокс в лечении ранних стадий ожогов глаз // Бордюгова Г.Г., Чеснокова Н.Б., Илатовская Л.В. // Офтальмологический журнал. – 1987. - №3. – С. 130-133.
18. Haruta Y., Ohashi Y., Matsuda S. Corneal epithelial deficiency induced by the use of beta- blocker eye drops / *European journal of Ophthalmolo.* – 1997. - Vol. 7, Vol. 7, № 4. – P. 334 – 339.
19. Милюдин, Е.С. Оценка эффективности амниопластики при хирургическом лечении тяжелой ожоговой травмы глаза. / Милюдин Е.С. // Вестник офтальмологии. – 2007. - Т. 123. - №4. – С. 13-16.
20. Teping C., Reim M. Tenoplasty as a new surgical principle in the early treatment of the most severe chemical eye burns / *Klin. Monatsbl. Augenheilkd* –1989.-Vol.194. -P.1 - 5.
21. Злобин, и др. Роль импрессионной цитологии в оценке фенотипа эпителия роговицы при решении вопроса о показаниях к операции оптической кератопластики / И.А., Черныш В.Ф., Чурашов В.С., Чирский С.В., А.С. Рудько, Курносоев Е.В., // Вестник российской военно-медицинской академии. СПб.- 2016.- №1.- С. 89-93.
22. Макаров, П.В. Лимбальная трансплантация в хирургической реабилитации пациентов, перенесших тяжелые ожоги глаз / Гундорова Р.А., Чернетский И.С., Оганесян О.Г.// Вестн. офтальмологии. – 2007. – Т. 123, № 3. – С. 9 – 12.
23. Черныш, В.Ф. Лимбальная трансплантация в лечении и зрительной реабилитации пациентов с тяжелыми химическими ожогами глаз / Бойко Э.В., Шишкин М.М. // Вестн. Офтальмологии. – 2004. – Т. 120, № 2. – С. 8-11.
24. Pakarinen M., Tervo T., Tarkkanen A. Tarsorrhaphy in the tritment of persistent corneal lesions / *Acta Ophthalmology supply.* – 1987. – Vol. 182. – P. 69 -73.
25. Anderson D.F., Ellies P., Pires R.T.F., Tseng S.C.G. Amniotic membrane transplantation for partial limbal stem cell deficiency / *The British journal of ophthalmology* – 2001. – Vol. 85. – P. 567 - 575.
26. Murube J., Wilson S.t., Ramos-Esteban J. The important developments in dry eye / *Highlist of Ophthalmology* – 2001. – Vol. 29, № 5. – P. 54 - 66.

27. Офтальмология: национальное руководство / ред. С.Э. Аветисова, Е.А. Егорова, Л.К. Мошетовой, В.В. Нероева, Х.П. Тахчиди – 2-е изд. Перераб. и доп. –М. ГЭОТАР-Медиа, 2019 – 904 с.

Приложение А1. Состав рабочей группы по разработке и пересмотру клинических рекомендаций

1. Ченцова Е.В., доктор медицинских наук, профессор - руководитель группы, член Ассоциации врачей-офтальмологов;
2. Макаров П.В., доктор медицинских наук, член Ассоциации врачей-офтальмологов;
3. Куликов А.Н., доктор медицинских наук, профессор, член ассоциации врачей-офтальмологов
4. Черныш В.Ф. кандидат медицинских наук, доцент;
5. Чурашов С.В. доктор медицинских наук, член Ассоциации врачей-офтальмологов;

**Конфликт интересов** отсутствует.

Приложение А 2. Методология разработки клинических рекомендаций

Методы, использованные для сбора/селекции доказательств: поиск в электронных базах данных, библиотечные ресурсы. Описание методов, использованных для сбора/селекции доказательств: доказательной базой для рекомендаций являются публикации, вошедшие в Кохрайновскую библиотеку, базы данных EMBASE и MEDLINE, а также монографии и статьи в ведущих специализированных рецензируемых отечественных медицинских журналах по данной тематике. Глубина поиска составляла 10 лет. Методы, использованные для оценки качества и силы доказательств: консенсус экспертов, оценка значимости в соответствии с рейтинговой схемой.

**Целевая аудитория данных клинических рекомендаций:**

1. Врачи-офтальмологи
2. Врачи общей практики (семейные врачи);
3. Врачи скорой медицинской помощи
4. Средний медицинский персонал

**Таблица 1.** Шкала оценки уровней достоверности доказательств (УДД) для методов диагностики (диагностических вмешательств)

УДД	Расшифровка
1	Систематические обзоры исследований с контролем референсным методом или систематический обзор рандомизированных клинических исследований с применением мета-анализа
2	Отдельные исследования с контролем референсным методом или отдельные рандомизированные клинические исследования и систематические обзоры исследований любого дизайна, за исключением рандомизированных клинических исследований, с применением мета-анализа
3	Исследования без последовательного контроля референсным методом или исследования с референсным методом, не являющимся независимым от исследуемого метода или нерандомизированные сравнительные исследования, в том числе когортные исследования
4	Несравнительные исследования, описание клинического случая
5	Имеется лишь обоснование механизма действия или мнение экспертов

**Таблица 2.** Шкала оценки уровней достоверности доказательств (УДД) для методов профилактики, лечения и реабилитации (профилактических, лечебных, реабилитационных вмешательств)

УДД	Расшифровка
1	Систематический обзор РКИ с применением мета-анализа
2	Отдельные РКИ и систематические обзоры исследований любого дизайна, за исключением РКИ, с применением мета-анализа
3	Нерандомизированные сравнительные исследования, в т.ч. когортные исследования
4	Несравнительные исследования, описание клинического случая или серии случаев, исследования «случай-контроль»
5	Имеется лишь обоснование механизма действия вмешательства (доклинические исследования) или мнение экспертов

**Таблица 3.** Шкала оценки уровней убедительности рекомендаций (УУР) для методов профилактики, диагностики, лечения и реабилитации (профилактических, диагностических, лечебных, реабилитационных вмешательств)

УУР	Расшифровка
А	Сильная рекомендация (все рассматриваемые критерии эффективности (исходы) являются важными, все исследования имеют высокое или удовлетворительное методологическое качество, их выводы по интересующим исходам являются согласованными)
В	Условная рекомендация (не все рассматриваемые критерии эффективности (исходы) являются важными, не все исследования имеют высокое или удовлетворительное методологическое качество и/или их выводы по интересующим исходам не являются согласованными)

С	Слабая рекомендация (отсутствие доказательств надлежащего качества (все рассматриваемые критерии эффективности (исходы) являются неважными, все исследования имеют низкое методологическое качество и их выводы по интересующим исходам не являются согласованными)
---	---

### **Порядок обновления клинических рекомендаций.**

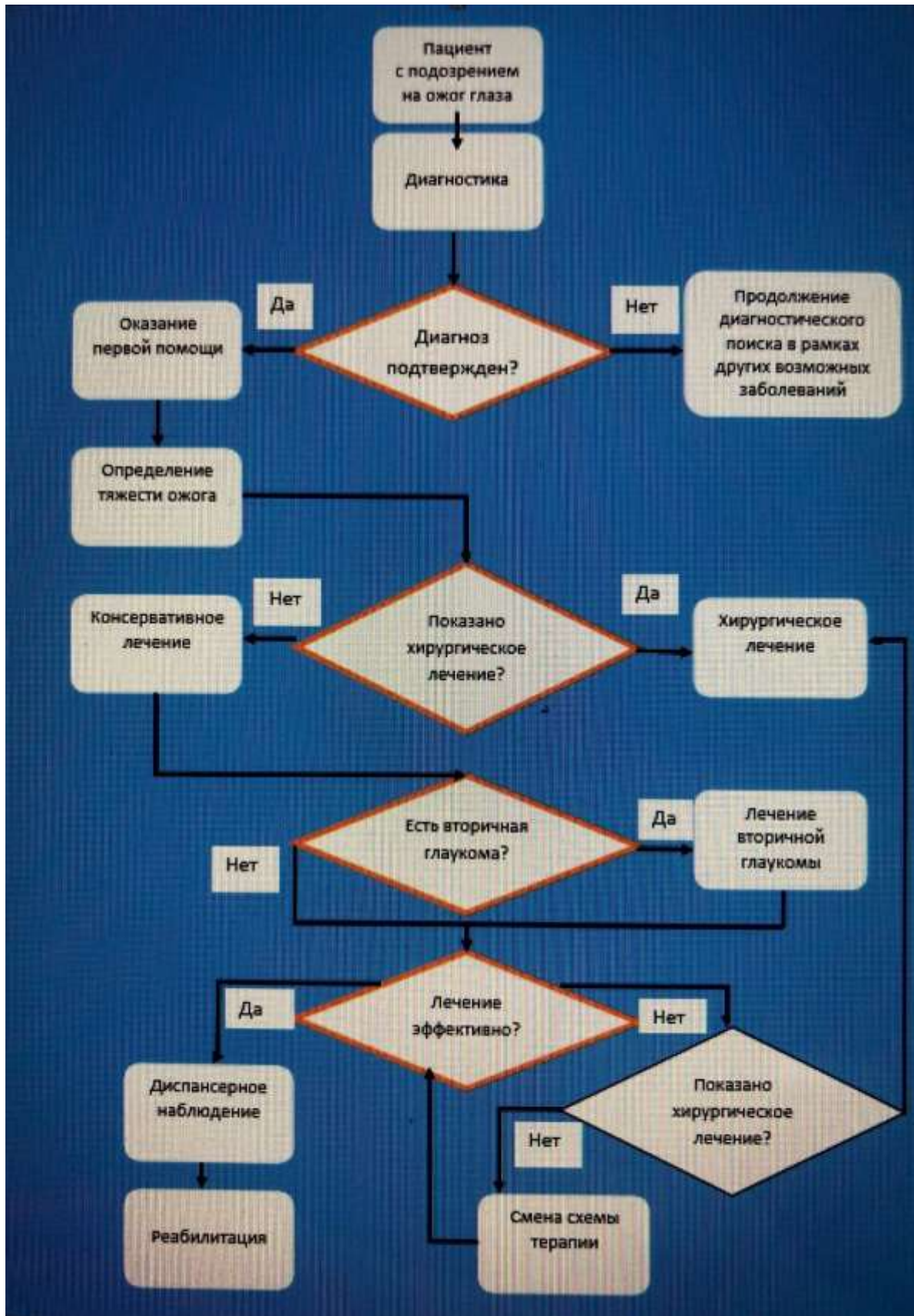
Механизм обновления клинических рекомендаций предусматривает их систематическую актуализацию – не реже чем один раз в три года, а также при появлении новых данных с позиции доказательной медицины по вопросам диагностики, лечения, профилактики и реабилитации конкретных заболеваний, наличии обоснованных дополнений/замечаний к ранее утверждённым КР, но не чаще 1 раза в 6 месяцев.

Приложение А3. Справочные материалы, включая соответствие показаний к применению и противопоказаний, способов применения и доз лекарственных препаратов, инструкции по применению лекарственного препарата

Данные клинические рекомендации разработаны с учётом следующих нормативно-правовых документов:

- 1) Приказ Министерства здравоохранения РФ от 25 октября 2012 г. № 442н "Об утверждении Порядка оказания медицинской помощи детям при заболеваниях глаза, его придаточного аппарата и орбиты".
- 2) Приказ Министерства здравоохранения РФ от 12 ноября 2012 г. N 902н "Об утверждении Порядка оказания медицинской помощи взрослому населению при заболеваниях глаза, его придаточного аппарата и орбиты"
- 3) Приказ Министерства здравоохранения от 29 декабря 2012 года N 1679н «Об утверждении стандарта первичной медико-санитарной помощи при химических, термических и термохимических ожогах глаза и его придаточного аппарата I степени»
- 4) Приказ Министерства здравоохранения РФ от 10 мая 2017 г. № 203н "Об утверждении критериев оценки качества медицинской помощи"
- 5) Распоряжение Правительства РФ от 12 октября 2019 г. № 2406-р «Об утверждении перечня жизненно необходимых и важнейших лекарственных препаратов на 2020 год, а также перечней лекарственных препаратов для медицинского применения и минимального ассортимента лекарственных препаратов, необходимых для оказания медицинской помощи»

## Приложение Б. Алгоритмы действий врача



## Приложение В. Информация для пациента

Ожоги являются одним из наиболее тяжелых повреждений органа зрения и серьезной причиной снижения остроты зрения. Степень химического ожога зависит от свойств повреждающих агентов, а также продолжительности воздействия химического вещества на поверхность глазного яблока. Характерной особенностью ожогов глаз является распространение патологических процессов далеко за пределы первично травмированной зоны глазного яблока. В настоящее время частота ожоговых травм остается значительной и составляет от 6,1% до 38,4% всех глазных повреждений, а около 50% пострадавших становятся инвалидами 1-2 групп по зрению. Среди ожоговых пациентов подавляющее большинство составляют мужчины молодого трудоспособного возраста.

Профилактикой ожогов глаз взрослых является в первую очередь соблюдение общей техники безопасности, соблюдение необходимых правил безопасности на производстве, использование индивидуальных средств защиты, если таковые необходимы в работе.

Особого внимания требуют профилактические меры, направленные в отношении ожогов глаз детей.

- Не следует оставлять детей без присмотра в тех местах, где они могут получить ожог (кухня, ванная, бойлерная, котельное помещение).
- Следует ставить горячую посуду на дальние конфорки или поворачивать ручки посуды от плиты.
- Следует держать горячие жидкости (чай, суп, кипятки) вне досягаемости ребенка
- Следует держать ребенка на расстоянии от открытого огня (при приготовлении пищи на мангале во время пикника).
- Не следует учить ребенка пользоваться спичками и зажигалкой до уверенности в том, что он понимает их потенциальную опасность. Хранить эти предметы в недоступном для ребенка месте.
- Необходимо хранить бытовую химию в недоступном для ребенка месте.

Лечение ожогов глаз необходимо проводить с первого дня после полученной травмы. Это необходимо для предотвращения развития тяжелых и порой необратимых осложнений.

**Очень важно в первые минуты после травмы обильно промыть глаза проточной водой, после чего немедленно обратиться к специалисту.**

### **Чего делать не стоит**

- Терять время на поиск антидота.
- При промывании использовать теплые жидкости.
- Тереть глаза руками, салфеткой или другим нестерильным материалом.

- При сохранении нормальных зрительных функций отсрочивать визит к врачу, так как сохранность зрительных функций не означает отсутствие течения патологического процесса в тканях глаза.

Лечение ожогов средней тяжести, тяжелых и особо тяжелых включает в себя длительную консервативную терапию и требует зачастую неоднократных хирургических вмешательств, направленных на спасение глаза как органа.

После выписки из стационара пациенту необходимо продолжать регулярно наблюдаться у офтальмолога, поучать курсы противовоспалительной и репаративной терапии

Как правило, только через год после тяжелых и особо тяжелых ожогов возможно проведение плановых реконструктивных операций с целью восстановления функций глаза. Такое лечение относится к специализированной высокотехнологичной помощи с использованием сложной оптической аппаратуры:

- удаление мутного хрусталика
- послойная кератопластика
- сквозная кератопластика
- пластика сводов лоскутами слизистой с губы
- кератопротезирование и укрепление бельма в особо тяжелых случаях

**Приложение Г1-ГN.** Шкалы оценки, вопросники и другие оценочные инструменты состояния пациента, приведенные в клинических рекомендациях

Шкалы оценки, вопросники и другие оценочные инструменты состояния пациента с ожогами глаз не используются.





Клинические рекомендации

## Периферические дегенерации сетчатки

Кодирование по Международной статистической классификации болезней и проблем, связанных со здоровьем:

H35.4 Периферические ретинальные дегенерации

H33.3 Разрывы сетчатки

H43.8 Другие болезни стекловидного тела. Отслойка

Возрастная категория: **взрослые/дети**

Год утверждения (частота пересмотра): **2022**

Разработчик клинических рекомендаций:

- **Общероссийская общественная организация «Ассоциация врачей-офтальмологов»**
- **Общероссийская общественная организация «Общество офтальмологов России»**

## Оглавление

Оглавление .....	2
Ключевые слова .....	3
Список сокращений.....	4
Термины и определения.....	4
1. Краткая информация .....	8
1.1 Определение .....	8
1.2 Этиология и патогенез.....	8
1.3 Эпидемиология .....	8
1.4 Кодирование по МКБ 10 .....	9
1.5 Классификация.....	10
1.6 Клиническая картина.....	11
2. Диагностика .....	11
2.1 Жалобы и анамнез .....	<b>Ошибка! Закладка не определена.</b>
2.2 Физикальное обследование.....	<b>Ошибка! Закладка не определена.</b>
2.3 Лабораторная диагностика.....	<b>Ошибка! Закладка не определена.</b>
2.4 Инструментальная диагностика .....	<b>Ошибка! Закладка не определена.</b>
2.5 Иная диагностика.....	<b>Ошибка! Закладка не определена.</b>
3. Лечение.....	23
3.1 Консервативное лечение .....	26
3.2 Хирургическое лечение.....	<b>Ошибка! Закладка не определена.</b>
3.3 Иное лечение .....	<b>Ошибка! Закладка не определена.</b>
4. Реабилитация .....	<b>Ошибка! Закладка не определена.</b>
5. Профилактика и диспансерное наблюдение.....	27
6. Дополнительная информация, влияющая на течение и исход заболевания.....	27
7. Организация медицинской помощи .....	<b>Ошибка! Закладка не определена.</b>
Критерии оценки качества медицинской помощи .....	29
Список литературы.....	31
Приложение А1. Состав рабочей группы .....	33
Приложение А2. Методология разработки клинических рекомендаций .....	34
Приложение А3. Связанные документы .....	<b>Ошибка! Закладка не определена.</b>
Приложение Б. Алгоритмы ведения пациента .....	37
Приложение В. Информация для пациентов .....	39
Приложение Г .....	40

## **Ключевые слова**

- Периферические дегенерации сетчатки
- Диагностика периферических дегенераций сетчатки
- Лечение периферических дегенераций сетчатки
- Профилактика периферических дегенераций сетчатки
- Профилактическая лазеркоагуляция сетчатки
- Хориоретинальные дегенерации
- Витреоретинальные дегенерации

## Список сокращений

ДД – диаметр диска (зрительного нерва)

ДЗН – диск зрительного нерва

ЗОСТ – задняя отслойка стекловидного тела

ЛК – лазерная коагуляция

МКБ 10 – международная классификация болезней 10-го пересмотра

МС – меридиональные складки

ОКТ – оптическая когерентная томография

ПДС – периферические дегенерации сетчатки

ПЗО – передне-задняя ось (глаза)

РД – решетчатая дегенерация

РПЭ – ретинальный пигментный эпителий

СТ – стекловидное тело

## Термины и определения

**Разрыв сетчатки** – это любой дефект, затрагивающий всю толщину нейросенсорной сетчатки. Клиническое значение разрывов заключается в том, что жидкость из витреальной полости может проникнуть в пространство между сенсорной сетчаткой и ретинальным пигментным эпителием (РПЭ), тем самым вызывая регматогенную отслойку сетчатки.

**Отверстия сетчатки** – это разрывы, вызванные атрофией внутренних слоев сетчатки.

**Тракционный разрыв сетчатки** – это разрыв, возникающий вследствие витреоретинальной тракции.

**Симптоматический разрыв** – это разрыв, при котором пациент предъявляет специфические жалобы на появление «молний», «вспышек», внезапно появившихся «мух» и т.п. перед пораженным глазом.

**Асимптоматический разрыв** – это разрыв, при котором пациент не предъявляет специфических жалоб, свидетельствующих о наличии тракций сетчатки и, как правило, является случайной находкой.

**Регматогенная отслойка сетчатки** – это отслоение нейросенсорной части сетчатки от ретинального пигментного эпителия, связанная с наличием разрывов сетчатки, через которые жидкость из стекловидного тела (СТ), проникает в субретинальное пространство.

**Деструкция СТ** – это изменение структуры стекловидного тела, происходящее в результате многих причин: инволюционных изменений, увеличении передне-задней оси глаза (ПЗО) при миопии высокой степени, после хирургических вмешательств, внутриглазного воспаления, травмы глаза. Развивается за счет изменения силы связей гиалуроновой кислоты и коллагеновых волокон, приводящих к разжижению СТ – синхизису, а также к уплотнению волокон – синерезису.

**Задняя отслойка стекловидного тела (ЗОСТ)** – это отделение корпуса стекловидного тела от сетчатки и зрительного нерва. В случае распространения ЗОСТ до зубчатой линии, ЗОСТ можно считать полной.

**Симптоматическая задняя отслойка стекловидного тела** – это отслойка, сопровождающаяся жалобами пациента на плавающие помутнения, «мушки», «молнии», приходящие «затуманивания» поля зрения, фотопсии, метаморфопсии. Однако часто симптомы могут быть столь незначительными, что многие пациенты не обращают на них внимание, поэтому сами не сообщают об их наличии. В связи с чем, нужно подробно расспрашивать пациента обо всех (даже самых незначительных) изменениях зрения.

**Витреоретинальная адгезия** – это соединение «склеивание» внеклеточного матрикса, который крепит коллагеновые фибриллы кортикального слоя к внутренней пограничной мембране и окончаниям клеток Мюллера.

**Решетчатая дегенерация** – это белесоватые, переплетающиеся полосы, образующие фигуру решетки на периферии сетчатки, между переплетениями могут возникать красноватые участки истончения сетчатки, кисты, пигментация. Гистологические признаки включают в себя атрофию различной степени выраженности, иррегулярность внутренних слоев сетчатки, над пораженной зоной расположен карман с разжиженным СТ, отмечается адгезия СТ к краям повреждения.

**Дегенерация по типу «следа улитки»** – это дегенерация схожая с дегенерацией по типу «решетки», но при ней отсутствуют облитерированные сосуды сетчатки и пигментация в зоне поражения.

**Периферические ретинальные пучки** – это маленькие периферические фокальные области приподнятой глиальной гиперплазии, связанной с витреальным или зонулярным прикреплением и тракцией.

**Меридиональные складки** – это складки сетчатки, располагающиеся, как правило, в верхненазальном секторе, их появление связано с тракционным воздействием стекловидного тела на сетчатку.

**«Белое с давлением»** – это оптическое явление, при котором цвет глазного дна изменяется от его обычно оранжево-красного цвета до полупрозрачного белого или серовато-белого цвета при исследовании со склеральной компрессией. **«Белое без давления»** имеет тот же вид, но выявляется без применения давления на склеру, которая, однако, позволяет четче визуализировать беловатый очаг и лучше очертить границы поражения. Выявление данных оптических феноменов связано с наличием тракционного воздействия СТ на сетчатку в местах выявляемого побеления.

**Дегенерация по типу «булыжной мостовой» (или «брусчатки»)** – это периферические, дискретные области атрофии наружных слоев сетчатки, пигментного эпителия и хориокапилляров различных размеров.

**Периферическая кистозная дегенерация** – это дегенерация, которая характеризуется наличием микрокист на крайней периферии глазного дна вдоль зубчатой линии. Встречается практически у всех взрослых старше 20 лет.

**Жемчужины зубчатой линии** – это яркие, белые, блестящие округлые гранулы, располагающиеся возле зубчатых отростков.

**Ретинальные друзы** – это белые или желтоватые, круглые, выпуклые участки в глубине сетчатки, представляющие собой участки атрофии и гиперплазии пигментного эпителия. Они различаются по форме и размеру, но обычно они маленькие и круглые.

**Инеевидная дегенерация** – точечные, белесоватые очажки с четкими границами в толще сетчатки.

**Пигментная эпителиальная гипертрофия** – («след медведя», «следы животных»), располагается в области экватора, овальные или округлые, плоские образования (очажки) размером 1-2 ДД, с четкими границами черного цвета. Возможна краевая гипопигментация. Тракция со стороны стекловидного тела отсутствует.

**Ретинальная пигментная гиперплазия** – следствие пролиферации из-за хронической тракции, вызванной травмой, воспалением или тракцией.

**Нерегматогенные дегенерации** – это дегенерации, которые не приводят к отслойке сетчатки.

**Регматогенные дегенерации** – это дегенерации, при которых повышается риск отслойки сетчатки.

## **1. Краткая информация по заболеванию или состоянию (группе заболеваний или состояний)**

На основании современных литературных данных, проведенных исследований и собственного опыта в предложенных клинических рекомендациях содержатся сведения о диагностике и тактике ведения пациентов с периферическими дегенерациями сетчатки.

### **1.1 Определение заболевания или состояния (группы заболеваний или состояний)**

- Периферические дегенерации сетчатки – это все изменения дегенеративного и дистрофического характера тканей глазного дна, расположенные в экваториальной и постэкваториальной зонах.

### **1.2 Этиология и патогенез заболевания или состояния (группы заболеваний или состояний)**

Этиология периферических дегенераций сетчатки до конца не определена.

Одной из причин развития нерегматогенной дегенерации, такой как «булыжная мостовая», считается увеличение передне-задней оси глаза при миопии высокой степени, приводящей к морфологическим изменениям склеры, хориоидеи и, как следствие, пигментного эпителия и наружных слоев сетчатки. Развитие периферических друз определено как проявление возрастных изменений сетчатки.

Ведущую роль в развитии регматогенных форм периферических дегенераций отводят изменениям стекловидного тела. Стекловидное тело наиболее прочно прикреплено к сетчатке в области так называемого основания стекловидного тела – периферической области, охватывающей зубчатую линию, простирающуюся приблизительно на 2 мм впереди и 4 мм взади от зубчатой линии. Коллагеновые волокна СТ в области основания могут быть так прочно прикреплены к сетчатке и эпителию плоской части цилиарного тела, что СТ не может быть отделено от этих структур без формирования тракций и даже разрыва сетчатки. СТ также плотно прикреплено к краям ДЗН, в макулярной области, по ходу крупных сосудов. По краям «решётчатой» и других регматогенных дегенераций имеется плотное прикрепление СТ.

Большинство разрывов сетчатки происходит в результате тракции, вызванной спонтанной или травматической задней отслойкой стекловидного тела. Предрасполагающим фактором является коллапс СТ. Все больше доказательств в пользу того, что возрастная ЗОСТ прогрессирует медленно в течение многих лет. Она, как правило, начинается с небольшого отслоения СТ в перифовеолярной области. Жидкая



часть СТ проникает через разрыв задних кортикальных слоев и отслаивает их в макулярной области, вызывая частичную ЗОСТ. На ранней стадии течение, как правило, асимптомное. В большинстве глаз прогрессирующая ЗОСТ остается субклинической годами, пока не происходит отслоения СТ по краям диска зрительного нерва (ДЗН). Это явление сопровождается симптомами, связанными с появлением в поле зрения пациента кольца Вейсса. При этом СТ остается прикрепленным в области базиса. Витреальная тракция за сетчатку в этой области может повлечь за собой разрыв сетчатки. Распространенность ЗОСТ увеличивается с возрастом. Такие состояния, как афакия и артификация с дефектом задней капсулы, воспалительные заболевания, травмы, кровоизлияния в СТ и осевая миопия, сопровождаются разжижением стекловидного тела и ЗОСТ.

### **1.3 Эпидемиология заболевания или состояния (группы заболеваний или состояний)**

Эпидемиологические данные очень скудные и касаются, прежде всего, распространенности задней отслойки стекловидного тела и других предикторов регматогенных дегенераций периферических отделов сетчатки и ее разрывов.

Результаты клинических исследований свидетельствуют о низкой распространенности ЗОСТ среди пациентов, не достигших 50 лет. При изучении аутопсийного материала было выявлено наличие ЗОСТ в менее чем 10% глаз пациентов моложе 50 лет и у 63% глаз пациентов старше 70 лет [1].

Важными предикторами новых разрывов сетчатки являются кровоизлияние в СТ при первичном обследовании и увеличение количества плавающих помутнений при последующем осмотре. В целом, 7%-18% всех пациентов с острой ЗОСТ имеют разрывы сетчатки. При наличии кровоизлияния в СТ разрывы сетчатки присутствуют в 50%-70% случаев против 7%-12% без кровоизлияния. У пациентов с острой ЗОСТ, осложненной разрывом сетчатки, в 7 раз чаще наблюдаются витреальный пигмент или гранулы, в отличие от пациентов без разрыва сетчатки [1].

**Решетчатая дегенерация (РД)** – патология витреоретинального интерфейса, встречающаяся в 6%-10% в общей популяции, является двусторонней в 1/3 или 1/2 случаев. Более часто (но не во всех случаях) диагностируется в миопических глазах, возможно наличие генетической предрасположенности. РД обнаруживается приблизительно в 20%-30% всех глаз с регматогенной отслойкой сетчатки [2,3].

**Меридиональные складки (МС)** встречаются в 26% случаев в популяции, в 55% являются билатеральными и, следовательно, присутствуют в 20% всех глаз. Чаще

обнаруживаются у пациентов мужского пола. Количество меридиональных складок в одном глазу варьируется от 1 до 10. Существуют данные о том, что в глазу обнаруживается не более одной МС, однако, имеется также информация о наличии большего количества близко расположенных друг к другу МС. В одном из исследований описана встречаемость множественных МС в 27% случаев [4].

**Витреоретинальные пучки** - встречаются у 75% взрослой популяции, в половине случаев носят билатеральный характер, и, таким образом, присутствуют в 59% глаз взрослых людей [5].

**«Белое с давлением» или «белое без давления»** обнаруживаются в различной степени в более чем 30% нормальных глаз, с сильной тенденцией к двустороннему поражению. У лиц в возрасте до 20 лет частота встречаемости составляет 5%, тогда как у лиц старше 70 лет этот показатель равен примерно 66%. Среди пациентов любой возрастной категории это состояние чаще обнаруживается у миопов (22,8%). Частота выявления таких изменений увеличивается по мере увеличения переднезадней оси глаза, и при длине глаза более 33 мм составила 54% [6].

**Жемчужины зубчатой линии.** Жемчужины зубчатой линии встречаются в любом квадранте глазного дна, приблизительно в 20% из 700 аутопсийных глаз. При обследовании обоих глаз наблюдается тенденция к симметричному расположению жемчужин зубчатой линии. Причины их появления неизвестны [6].

#### **1.4 Особенности кодирования заболевания или состояния (группы заболеваний или состояний) по международной статистической классификации болезней и проблем, связанных со здоровьем**

Н35.4 Периферические ретинальные дегенерации

Н33.3 Разрывы сетчатки

Н43.8 Другие болезни стекловидного тела. Отслойка

#### **1.5 Классификация заболевания или состояния (группы заболеваний или состояний) [William L. Jones] [6]**

##### **Периферические дегенерации сетчатки:**

##### **I.Состояния, предрасполагающие к отслойке сетчатки (регатогенные дегенерации):**

1.1. Решетчатая дегенерация;

1.2. Дегенерация по типу «след улитки»;

1.3. Витреоретинальные пучки:

1.3.1. Некистозные ретинальные пучки;

- 1.3.2 Кистозные ретинальные пучки;
- 1.3.3. Ретинальные пучки с зонулярной тракцией.
- 1.4. Меридиональные складки, изолированные бухты зубчатой линии и периферические ретинальные экскавации;
- 1.5 Дегенерация по типу «белое с давлением» и «белое без давления».

## **II. Состояния, не предрасполагающие к отслойке сетчатки (нерегматогенные):**

- 2.1. Дегенерация по типу «булыжной мостовой» (или «брусчатки»);
- 2.2. Гиперплазия РПЭ;
- 2.3. Гипертрофия РПЭ;
- 2.4. Периферическая кистозная дегенерация;
- 2.5. Жемчужины зубчатой линии;
- 2.6. Ретинальные друзы;
- 2.7. Инееподобная дегенерация.

## **III. Разрывы сетчатки:**

- 3.1 Клапанный, или подковообразный, разрыв;
- 3.2 Гигантский разрыв;
- 3.3 Разрыв с крышечкой;
- 3.4 Отрыв (диализ);
- 3.5 Дырчатый (атрофический) разрыв.

## **1.6 Клиническая картина заболевания или состояния (группы заболеваний или состояний)**

### **I. Состояния, предрасполагающие к отслойке сетчатки.**

**1.1. Решетчатая дегенерация** является предрасполагающим фактором к разрывам и отслойке сетчатки. В большинстве случаев асимптомна, не вызывает жалоб пациентов, при наличии выраженной тракции могут появиться жалобы на «молнии», как правило, при движении глазного яблока. При офтальмоскопии выявляются белесоватые, переплетающиеся полосы, образующие фигуру решетки, между переплетениями могут возникать красноватые участки истончения сетчатки, кисты, пигментация. Гистологические признаки включают в себя атрофию различной степени выраженности, иррегулярность внутренних слоев сетчатки, над этой зоной расположен карман с разжиженным СТ, отмечается адгезия СТ к краям повреждения. Возможно развитие тракционного разрыва в области латерального или заднего края РД или, в более редких случаях, атрофические отверстия в зоне РД, которые предрасполагают к развитию отслойки сетчатки. Отслойка сетчатки чаще развивается у молодых пациентов в

миопических глазах без острых симптомов ЗОСТ. В литературе мало данных о степени риска развития отслойки сетчатки при данном виде дегенерации. Проспективное исследование, на данные которого ссылается большая часть офтальмологического сообщества показало, что в течение 11 лет наблюдения за пациентами с решетчатой дегенерацией, не подвергавшейся лечению, и бессимптомными разрывами отслойка сетчатки развивалась лишь в 1% случаев [6]. Таким образом, наличие решетчатой дегенерации с дырчатыми разрывами или без них, обычно не нуждается в профилактической терапии при отсутствии других факторов риска или симптомов. При наличии у пациента с решетчатой дегенерацией факторов риска, таких как отслойка сетчатки в другом глазу, клапанные разрывы, артификация или афакция, должно быть рассмотрено профилактическое лечение. У пациентов с отслойкой сетчатки риск развития отслойки в другом глазу составляет примерно 10% у факичных глазах и 20-30% у афакичных и артификачных глаз [6].

### **1.2. Дегенерация по типу «след улитки»**

В большинстве случаев данная дегенерация асимптомна, не вызывает жалоб пациентов, при наличии выраженной тракции могут появиться жалобы на «молнии», как правило, при движении глазного яблока. Дегенерация по типу «след улитки» выглядит как белый блестящий участок на сетчатке, который получил свое название из-за сходства со следом из слизи, оставляемым моллюском. Форма этих дефектов может варьировать от удлиненного овала или веретена до полосы, охватывающей целый квадрант. Внешний вид дегенерации – состоящий из точек от белого до блестящего серебристо-белого или глазурного белесого цветов очага. В процессе склеральной компрессии участок дегенерации по типу «след улитки» кажется еще более белым, и лучше оценивается степень вовлеченности сетчатки. Зоны дегенерации обычно встречаются между экватором и зубчатой линией, при этом 80% изменений обнаруживаются на 2 диаметра ДЗН кпереди от экватора [6]. Эти дефекты наиболее часто встречаются в височной половине глазного дна. В одном глазу может присутствовать до 15 очагов. Существует мнение, что дегенерация по типу «следа улитки» является ранней стадией дегенерации по типу «решетки», предшествующая появлению облитерированных сосудов сетчатки и гиперплазии пигментного эпителия. В тоже время, есть суждение, что несмотря на аналогичное расположение очагов, дегенерация по типу «след улитки» не переходит в типичную «решетчатую», и выделяется, как самостоятельный вид дегенерации. Кроме того, дегенерация по типу «следа улитки» не встречается реже, чем «решетчатая». Было выявлено, что ультраструктура дегенерации по типу «следа улитки» отличается от дистрофии по типу «решетки» и в связи с этим не должна рассматриваться как вариант

данной дегенерации. Однако вероятность развития разрывов сетчатки и ее отслойки при этой форме дегенерации не отличается от РД.

### **1.3. Витреоретинальные пучки.**

Периферические ретинальные пучки – маленькие периферические фокальные области приподнятой глиальной гиперплазии, связанной с витреальным или зонулярным прикреплением и тракцией. Тракционные пучки классифицируются согласно анатомическим, патогенетическим и клиническим различиям в следующие группы:

- некистозные ретинальные пучки;
- кистозные ретинальные пучки;
- ретинальные пучки с зонулярной тракцией.

Пучки могут быть окружены ретинальной пигментной эпителиальной гиперплазией. Кистозные пучки с зонулярной тракцией, а также с плотными витреоретинальными спайками и появлением пигментной гиперплазии могут предрасполагать к развитию разрывов и отслойки сетчатки. В большинстве случаев асимптомны, не вызывают жалоб пациентов, при наличии выраженной тракции могут появиться жалобы на «молнии», как правило, при движении глазного яблока.

### **1.4. Меридиональные складки, изолированные бухты зубчатой линии и периферические ретинальные экскавации.**

Меридиональные складки являются складками сетчатки, располагающимися, как правило, в верхненазальном секторе. Обычно они связаны с зубчатыми отростками, но могут также простираться кзади от бухт зубчатой линии. Изредка разрывы в результате ЗОСТ случаются у самого края задней части складок. Разрывы сетчатки также происходят на или около задних краев изолированных бухт зубчатой линии, которые представляют собой овальные островки эпителия плоской части цилиарного тела кзади от зубчатой линии, полностью или почти полностью окруженные периферической сетчаткой. Реже встречаются разрывы в области периферических ретинальных экскаваций. Экскавации могут иметь прочные витреоретинальные спайки и обнаруживаются, у зубчатой линии или кзади от нее на расстоянии до четырех диаметров ДЗН, часто в сочетании с меридиональными складками.

### **1.5. Дистрофия по типу «белое с давлением» и «белое без давления».**

Течение, как правило, асимптомное. «Белое с давлением» — это оптическое явление, при котором цвет глазного дна изменяется от его обычно оранжево-красного цвета до полупрозрачного белого или серовато-белого цвета при исследовании со склеральной компрессией. «Белое без давления», имеет тот же вид, но выявляется без применения

давления на склере, которая, однако, позволяет четче визуализировать беловатый очаг и лучше очертить границы поражения.

Данный вид дегенерации может локализоваться в маленькой изолированной области, либо в виде полосы по всему периметру сетчатки. Полоса может иметь гладкие или зубчатые края. Полностью «белое без давления» визуализируется при широкоугольной офтальмоскопии и имеет разнообразные формы. Области «белого с давлением» или «белого без давления» могут мигрировать, вследствие чего их форма может меняться при последующих осмотрах. Задний край имеет тенденцию к остроконечной форме, а передний край плавно исчезает к периферии сетчатки. Весьма необычно то, что сразу кзади от области «белого без давления» располагается участок сетчатки темно-красного цвета, который можно ошибочно принять за линейный разрыв сетчатки. Предполагается, что этиология этой темной зоны аналогична происхождению «белого без давления». Эта область часто обнаруживается приблизительно на 3 диаметра ДЗН кзади от зубчатой линии, иногда ближе к темпоральным сосудистым аркадам. «Белое с давлением» или «белое без давления» являются оптическими явлениями, связанными с витреоретинальным интерфейсом. Считается, что продолжительная слабая витреальная тракция ответственна за изменение прозрачности витреоретинального интерфейса. Эти области витреоретинальной адгезии могут быть частями стекловидного тела, которые расположены более периферично. Беловатая окраска может быть связана с коллагеновыми волокнами в периферической сетчатке или с отражением света офтальмоскопа от тангенциальных пучков плотного витреального коллагена. В литературе имеются сообщения о дегенерациях сетчатки с нарушением прозрачности сетчатки в областях «белого без давления». Эти находки могут являться результатом длительности процесса. Потеря прозрачности на ранних стадиях может быть незначительной и выявляться только при склеральной депрессии. Изменения стекловидного тела, связанные с «белым с давлением» или «белым без давления» характеризуются его задней отслойкой с коллапсом или интенсивным разжижением в области его средних и задних отделов. В любом случае, происходит тракционное воздействие на периферическую сетчатку с последующим развитием дегенерации. Обычно эти состояния требуют периодического обследования на предмет наличия подковообразных разрывов и гигантских разрывов у заднего края дегенерации, и настороженности пациента. Эти разрывы, по-видимому, происходят чаще, если задний край дегенерации является неровным и зубчатым, или если в области дегенерации наблюдаются тракция и деструкция стекловидного тела. Поскольку белое без давления крайне редко является причиной разрыва сетчатки или ее отслойки, прогноз благоприятный.

## **II. Состояния, не предрасполагающие к отслойке сетчатки.**

**2.1. Дегенерация по типу «булыжной мостовой» (или «брусчатки»)** – характеризуется периферическими, дискретными областями различного размера атрофии наружных слоев сетчатки, пигментного эпителия и хориокапилляров. Выявляется у 22% лиц старше 20 лет. Атрофические области могут быть одиночными или группами, иногда сливными. Гистологически «брусчатка» характеризуется атрофией ретинального пигментного эпителия и наружных слоев сетчатки, разрежением или отсутствием сети хориокапилляров и спайками между остаточным нейроэпителием и мембраной Бруха. Эти дефекты чаще всего располагаются в нижних квадрантах, впереди от экватора, офтальмоскопически желтовато-белые, иногда окружены кольцом гипертрофированного РПЭ, с просвечивающими подлежащими крупными хориоидальными сосудами в области очагов вследствие атрофии РПЭ. Течение как правило асимптомное.

### **2.2. Гиперплазия РПЭ.**

Клетки РПЭ начинают пролиферировать, подвергаясь незначительной хронической тракции. Диффузная гиперплазия РПЭ простирается на протяжении зубчатой линии в области прикрепления основания СТ, либо располагается фокально на плоской части цилиарного тела и периферии глазного дна, в особенности в областях с фокальной тракцией (витреоретинальные пучки, РД), а также в посттравматических и поствоспалительных участках. Не приводят к отслойке сетчатки, если тракция разрешилась. Течение асимптомное.

### **2.3. Гипертрофия РПЭ.**

Приобретенная гипертрофия РПЭ – дегенеративное изменение, связанное со старением, которое чаще всего наблюдается на периферии глазного дна и имеет ретикулярный паттерн. Гистологически оно характеризуется наличием крупных клеток с крупными меланиновыми гранулами. Схожие гистологические изменения наблюдаются при конгенитальной гипертрофии РПЭ (например, сгруппированной пигментации сетчатки или «след медведя»). Тракционные изменения над этими зонами отсутствуют. Течение асимптомное.

### **2.4. Периферическая кистозная дегенерация.**

Типичная периферическая кистозная дегенерация представлена зонами микрокист на крайней периферии глазного дна и встречается практически у всех взрослых старше 20 лет. Несмотря на то, что в этих участках могут формироваться ретинальные отверстия, они крайне редко приводят к отслойке сетчатки. Ретикулярная периферическая кистозная дегенерация почти всегда располагается кзади от типичной периферической кистозной дегенерации. Она локализуется во внутренних слоях сетчатки и представлена линейным

или ретикулярным паттерном вдоль ретинальных сосудов. Эта форма встречается у 20% взрослых лиц и может в некоторых случаях привести к развитию ретикулярного дегенеративного ретиношизиса. Течение асимптомное.

**2.5. Жемчужины зубчатой линии** – яркие, белые, блестящие округлые гранулы, располагающиеся возле зубчатых отростков. Они, как правило, одиночные и расположены между основанием и верхушкой зубчатого отростка. На ранней стадии развития они появляются у зуба зубчатой линии в виде образований тёмно-коричневой окраски из-за покрывающего их ретинального пигментного эпителия (РПЭ). Позднее, по мере истончения слоя или атрофии РПЭ в проекции жемчужин, они становятся более заметными и белыми. Течение асимптомное.

**2.6. Ретинальные друзы** – это белые или желтоватые, круглые, выпуклые участки в глубине сетчатки. Они различаются по форме и размеру, но обычно они маленькие и круглые. Друзы характеризуются бликующей кристаллической консистенцией, откуда они и получили свое название, которое в переводе с немецкого означает «каменный узел». Экваториальными друзами обозначают те, которые находятся в средней периферии глазного дна. Экваториальные друзы чаще вызывают гиперпигментированные скопления; они называются друзами, окруженными кольцом пигмента. Друзы кажутся белыми, когда становятся кальцифицированными. Друзы могут сливаться и образовывать более крупные, друзеноидные образования неправильной формы. В глазах пожилых пациентов можно обнаружить без преувеличения тысячи друз. Во время офтальмоскопии непрямое освещение друз вызывает эффект более яркого их свечения по сравнению с окружающей сетчаткой, так как их покрывает более тонкий слой пигментного эпителия. Течение асимптомное.

**2.7. Инеподобная дегенерация**– изменения, как правило, симметричны на обоих глазах. Зоны истончения выглядят как фрагменты узора инея желтовато-белые, проминируют в стекловидное тело, медленно прогрессируют. Течение асимптомное.

### **III. Разрывы сетчатки**

Под термином «разрыв сетчатки» подразумевается любой дефект, затрагивающий всю толщину нейросенсорной сетчатки. Клиническое значение разрывов заключается в том, что жидкость из витреальной полости может проникнуть в пространство между сенсорной сетчаткой и РПЭ, тем самым вызывая регматогенную отслойку сетчатки. Некоторые разрывы вызваны атрофией внутренних слоев сетчатки (отверстия); другие возникают вследствие витреоретинальной тракции (разрывы). Разрывы сетчатки можно классифицировать следующим образом:



- Клапанный, или подковообразный, разрыв;
- Гигантский разрыв;
- Разрыв с крышечкой;
- Отрыв (диализ);
- Дырчатый (атрофический) разрыв.

### **3.1. Клапанный разрыв**

Клапанный разрыв возникает, когда часть сетчатки тянется кпереди благодаря витреоретинальной тракции, часто в ходе задней отслойки стекловидного тела или травмы. Разрыв клинически проявляется, когда пациент жалуется на фотопсии и/или плавающие помутнения.

### **3.2. Гигантский разрыв**

Гигантский разрыв распространяется на 90° и более окружности глазного яблока и обычно располагается вдоль заднего края основания стекловидного тела.

### **3.3. Разрыв с крышечкой**

Разрыв с крышечкой возникает в случае, когда силы тракции достаточно для полного отрыва участка сетчатки от прилежащей поверхности сетчатки.

### **3.4. Диализ (отрыв)**

Диализ – это циркулярный линейный разрыв вдоль зубчатой линии с прикрепленным стекловидным телом по заднему краю разрыва; обычно является последствием тупой травмы.

### **3.5. Дырчатый (атрофический) разрыв**

Дырчатый разрыв, как правило, не связан с витреоретинальной тракцией и не несет в себе высокий риск развития отслойки сетчатки.

**Симптоматические разрывы.** В целом, на момент первичного обследования обнаруживается 1 или более тракционных разрывов у 7%-18% глаз с симптоматической задней отслойкой стекловидного тела. В многочисленных клинических исследованиях было показано, что острые симптоматические разрывы чаще других приводят к отслойке сетчатки, особенно при наличии кровоизлияния в стекловидное тело. Следовательно, острые симптоматические клапанные разрывы обычно подвергаются профилактическому лечению.

При острых разрывах с крышечкой вероятность развития отслойки сетчатки ниже, так как отсутствует остаточная тракция к прилежащей сетчатке, и их обычно не лечат. Однако, необходимо задуматься о профилактическом лечении, если при биомикроскопии

глазного дна или осмотре периферии глазного дна с использованием трехзеркальной линзы Гольдмана видна витреальная тракция на краю разрыва, если разрыв крупный и расположен сверху или если есть кровоизлияние в стекловидное тело.

Дырчатые разрывы являются обычно «случайными находками» у пациентов с острой задней отслойкой стекловидного тела. Обычно, в таких случаях лечение не показано.

**Бессимптомные разрывы.** Бессимптомные клапанные разрывы приводят к отслойке сетчатки примерно в 5% случаев. Ввиду такого низкого риска, в эметропичных, факичных глазах лечение обычно не проводится. Однако риск отслойки сетчатки высок в случае бессимптомных клапанных разрывов в сочетании с решетчатой дегенерацией, миопией, субклинической отслойкой, афакией, артификацией или наличия в анамнезе отслойки сетчатки в другом глазу, в таких случаях необходимо рассматривать терапию. Бессимптомные разрывы с крышечкой и дырчатые разрывы редко приводят к отслойке сетчатки и, по этой причине, лечение обычно не проводится.

#### **Факторы риска отслойки сетчатки:**

1. Симптоматическая задняя отслойка стекловидного тела;
2. Травма глазного яблока;
3. Гемофтальм;
4. Экстракция катаракты с повреждением задней капсулы;
5. Афакия и артификация после лазерной дисцизии вторичной катаракты;
6. Отслойка сетчатки на парном глазу;
7. Отслойка сетчатки в семейном анамнезе;
8. Признаки синдрома Стиклера;
9. Миопия.

## **2. Диагностика заболевания или состояния (группы заболеваний или состояний), медицинские показания и противопоказания к применению методов диагностики**

### **2.1. Сбор анамнеза и жалоб**

- **Рекомендуется** собирать анамнез и жалобы у всех пациентов с подозрением на периферические дегенерации сетчатки с целью определения длительности

заболевания и выявления симптомов, которые могут повлиять на выбор тактики ведения [1,7].

**Уровень убедительности рекомендаций С (уровень достоверности доказательств – 5)**

**Комментарии:** при всех формах дегенераций и разрывах сетчатки многие пациенты не предъявляют никаких жалоб. В случае возникновения ЗОСТ или наличия витреоретинальных тракций могут появиться характерные феномены, такие как, фотопсии (сверкающие огоньки, молнии, искры и т.п.), многочисленные плавающие помутнения, появление «занавеса» или «облака» в поле зрения. Возникновение фотопсий связано с физическим тракционным воздействием стекловидного тела на сетчатку. Плавающие помутнения представляют собой непрозрачные структуры, такие как кровь, глиальные клетки, отделенные от ДЗН или сгусток из коллагеновых волокон, способные отбрасывать тень на сетчатку. Кровоизлияние в СТ может происходить из поверхностных ретинальных или перипапиллярных сосудов или от ретинальных сосудов в зоне разрыва сетчатки. При сборе анамнеза необходимо уточнить были ли ранее проблемы с сетчаткой на одном или обоих глазах, не было ли травм и воспалений в глазу (увеитов), не страдает ли пациент болезнью Стиклера и какими-нибудь другими системными заболеваниями, фактов отслойки сетчатки у близких родственников.

## **2.2 Физикальное обследование**

- **Не рекомендуется** физикальное обследование пациентам с целью диагностики и лечения периферических дегенераций сетчатки [1, 7].

**Уровень убедительности рекомендаций С (уровень достоверности доказательств – 5)**

**Комментарии:** необходимо направлять к профильным специалистам за консультацией пациентов с сопутствующими системными заболеваниями, которые могли стать причиной развития глазного воспаления [7]. Выбор профиля специалиста определяется в зависимости от наличия у пациента сопутствующего системного заболевания и фактора риска системных осложнений.

## **2.3 Лабораторные диагностические исследования**

*Диагностических критериев периферических дегенераций сетчатки на основании данных клинического лабораторного обследования не существует.*

- **Рекомендуется** направлять на лабораторное исследование пациентов периферическими дегенерациями сетчатки с сопутствующими системными заболеваниями и факторами риска системных осложнений после проведения лечения с целью выявления заболеваний, которые требуют лечения профильными специалистами [7].

**Уровень убедительности рекомендаций С (уровень достоверности доказательств – 5)**

**Комментарии:** *выбор лабораторного исследования определяется в зависимости от наличия у пациента сопутствующего системного заболевания и фактора риска системных осложнений.*

- **Рекомендуется** общий (клинически) анализ крови, биохимический анализ крови общетерапевтический (исследование уровня общего белка в крови, исследование уровня глюкозы в крови, исследование уровня мочевины в крови, исследование уровня креатинина в крови, исследование уровня общего билирубина в крови, исследование уровня связанного (конъюгированного) билирубина в крови, определение активности аспартатаминотрансферазы в крови, определение активности аланинаминотрансферазы в крови, определение активности щелочной фосфатазы в крови, исследование уровня холестерина в крови, исследование уровня холестерина липопротеинов низкой плотности в крови, исследование уровня триглицеридов в крови, исследование уровня гликированного гемоглобина в крови (HbA1C), коагулограмма (ориентировочное исследование системы гемостаза), общий (клинический) анализ мочи, определение антител к бледной трепонеме (*Treponema pallidum*) иммуноферментным методом (ИФА) в крови, определение антигена (HbsAg) вируса гепатита В (*Hepatitis B virus*) в крови, определение антител к вирусу гепатита С (*Hepatitis C virus*) в крови, молекулярно-биологическое исследование крови на вирус иммунодефицита человека ВИЧ-1 (*Human immunodeficiency virus HIV 1*), определение антител классов М, G (IgM, IgG) к вирусу иммунодефицита человека ВИЧ-1 (*Human immunodeficiency virus HIV 1*) в крови, определение антител классов М, G (IgM, IgG) к вирусу иммунодефицита человека ВИЧ-2 (*Human immunodeficiency virus HIV 2*) в крови, определение ДНК вируса иммунодефицита человека методом ПЦР, качественное исследование пациентам с периферическими дегенерациями сетчатки при подготовке к

госпитализации для проведения лазерной лечения или с иной целью с кратностью в соответствии с действующими федеральными, региональными и локальными нормативными документами для оценки общего статуса, выявления сопутствующих заболеваний и возможных противопоказаний к данным видам лечения, минимизирования риска осложнений [8-12].

**Уровень убедительности рекомендаций С (уровень достоверности доказательств – 5)**

**Комментарии:** обследование проводится на основании добровольного согласия (санитарно-эпидемиологические правила СП 3.1.5.2826-10 «Профилактика ВИЧ-инфекции»). Выбор лабораторного исследования определяется в зависимости от наличия у пациента сопутствующего системного заболевания и фактора риска системных осложнений [12].

#### **2.4 Инструментальные диагностические исследования**

- **Рекомендуется** визометрия всем пациентам с периферическими дегенерациями сетчатки при диагностике заболевания, динамическом наблюдении и контроле за лечением с целью определения тяжести зрительных расстройств [7,13].

**Уровень убедительности рекомендаций С (уровень достоверности доказательств – 5)**

- **Рекомендуется** рефрактометрия или определение рефракции с помощью набора пробных линз всем пациентам с периферическими дегенерациями сетчатки при диагностике заболевания, динамическом наблюдении и контроле за лечением с целью определения максимально скорректированной остроты зрения для точной оценки тяжести зрительных расстройств [7, 13].

**Уровень убедительности рекомендаций С (уровень достоверности доказательств – 5)**

- **Рекомендуется** биомикроскопия переднего отдела глаза и стекловидного тела всем пациентам при диагностике заболевания, динамическом наблюдении и контроле за лечением с целью оценки прозрачности оптических сред, наличия отслойки стекловидного тела [13].

**Уровень убедительности рекомендаций С (уровень достоверности доказательств – 5).**

- **Рекомендуется** офтальмотонометрия (в том числе, под местной анестезией с использованием раствора местного анестетика) всем пациентам с подозрением на нарушения офтальмотонуса перед проведением медикаментозного мидриаза [13].

**Уровень убедительности рекомендаций С (уровень достоверности доказательств – 5).**

- **Рекомендуется** биомикроскопия глазного дна или осмотр периферии глазного дна с использованием трехзеркальной линзы Гольдмана в условиях медикаментозного мидриаза (с использованием антихолинергических средств и симпатомиметиков (исключая противоглаукомные препараты), включая фиксированные комбинации) всем пациентам на всех визитах для диагностики заболевания, динамического наблюдения и контроля за лечением [1, 6, 13].

**Уровень убедительности рекомендаций С (уровень достоверности доказательств – 5).**

**Комментарии:** *при необходимости осмотр периферии глазного дна можно проводить со склеральным вдавлением. По окончании исследования рекомендуется описать выявленные изменения в историю болезни и/или зарисовать на схеме глазного дна, как показано на прилагаемом рисунке (Приложение Г)*

- **Рекомендуется** ультразвуковое исследование глазного яблока пациентам в случаях недостаточной прозрачности оптических сред при диагностике заболевания, динамическом наблюдении и контроле за лечением для оценки топографии внутренних оболочек глаза [14].

**Уровень убедительности рекомендаций С (уровень достоверности доказательств – 5)**

- **Рекомендуется** компьютерная периметрия пациентам в случае необходимости углубленного анализа функциональных нарушений при диагностике заболевания, динамическом наблюдении и контроле за лечением с целью оценки световой чувствительности, дефектов поля зрения [13].

**Уровень убедительности рекомендаций С (уровень достоверности доказательств – 5)**

**Комментарии:** *решение о назначении дополнительных методов исследования принимает врач по результатам базового обследования.*

## **2.5 Другие диагностические исследования**

- **Рекомендуется** флюорография легких (или флюорография легких цифровая) или рентгенография легких (или рентгенография легких цифровая) всем пациентам с периферическими дегенерациями сетчатки при подготовке к госпитализации для проведения лазерного лечения или с иной целью с кратностью в соответствии с действующими нормативными документами федерального, регионального и локального уровней для оценки общего статуса, выявления сопутствующих заболеваний и возможных противопоказаний к данным видам лечения, минимизирования риска осложнений [11].

**Уровень убедительности рекомендаций С (уровень достоверности доказательств – 5)**

- **Рекомендуется** регистрация электрокардиограммы (с расшифровкой, описанием и интерпретацией электрографических данных) всем пациентам с периферическими дегенерациями сетчатки при подготовке к госпитализации для проведения лазерного лечения или с иной целью с кратностью в соответствии с действующими нормативными документами федерального, регионального и локального уровней для оценки общего статуса, выявления сопутствующих заболеваний и возможных противопоказаний к данным видам лечения, минимизирования риска осложнений [11].

**Уровень убедительности рекомендаций С (уровень достоверности доказательств – 5)**

## **3. Лечение, включая медикаментозную и немедикаментозную терапии, диетотерапию, обезболивание, медицинские показания и противопоказания к применению методов лечения**

### **3.1 Консервативное лечение**

- **Не рекомендуется** консервативное лечение пациентам с периферическими дегенерациями сетчатки [7].

**Уровень убедительности рекомендаций С (уровень достоверности доказательств – 5)**

### **3.2 Лазерное лечение**

**Рекомендуется** фокальная лазерная коагуляция глазного дна под местной анестезией (с использованием раствора местного анестетика) в условиях медикаментозного мидриаза (с использованием антихолинэргических средств и симпатомиметиков (исключая противоглаукомные препараты), включая фиксированные комбинации), с целью профилактики отслойки сетчатки (или ее распространения) пациентам с травматическими разрывами, симптоматическими разрывами (клапанными, округлыми с крышечкой), дегенерациями («след улитки» и решетчатая) и диализом, а также бессимптомными подковообразными разрывами (с субклинической отслойкой) и бессимптомными клапанными разрывами (без субклинической отслойки и признаков самоотграничения), но при наличии риск-факторов [1, 6, 13].

**Уровень убедительности рекомендаций В (уровень достоверности доказательств – 5)**

**Комментарии:** *Целью профилактического лазерного лечения разрывов и регматогенных дегенераций является создание хориоретинальной адгезии вокруг каждого разрыва или зоны дегенерации для предотвращения попадания жидкости в субретинальное пространство путем проведения лазерной коагуляции глазного дна, отграничивающей патологическую зону со всех сторон [7, 13, 15]. Важно, что лечение не снижает риск возникновения новых разрывов. Предстоящая рефракционная операция и роды не являются дополнительным риск фактором, расширяющим показания к выполнению профилактической лазерной коагуляции [15-20]. Причем после проведения лазерной коагуляции и блокирования разрыва до 35-37 недели беременности, врач может дать заключение независимо от клинической рефракции, что противопоказаний для естественного родоразрешения на момент осмотра не выявлено. При невозможности выполнить коагуляцию и при выявлении требующих лечения разрывов или дегенераций сетчатки на сроке 35-37 недель и позже врачу следует дать заключение о высоком риске отслойки сетчатки при естественном родоразрешении [15].*



**Показания для проведения неотложной лазерной коагуляции:** острый симптоматический отрыв (диализ), острый симптоматический подковообразный (клапанный) разрыв, острый симптоматический разрыв с крышечкой, бессимптомный подковообразный разрыв (с субретинальной жидкостью диаметром не более двух диаметров диска), травматические разрывы.

**Показания для проведения плановой лазерной коагуляции:** симптоматическая и решетчатая дегенерация и «след улитки» с или без разрывов и отверстий (без субретинальной жидкости, бессимптомный клапанный разрыв и отрыв без субклинической отслойки и без признаков самоотграничения при наличии риск-факторов.

**Показания для проведения плановой лазерной коагуляции или наблюдения:** при бессимптомных округлых отверстиях, бессимптомных клапанных разрывах без субклинической отслойки сетчатки, при бессимптомных отрывах, бессимптомные решетчатая дегенерация и «след улитки», с или без отверстий даже при наличии риск-факторов;

**Показания для проведения лазеркоагуляции отсутствуют:** симптоматическая отслойка задних кортикальных слоев без регматогенной дегенерации сетчатки; инеевидная дегенерация, «булыжная мостовая», периферические друзы, кистовидная периферическая дегенерация; «белое без давления» и «белое с давлением» без разрывов.

**Подготовка к операции.** Лечение проводится в условиях максимально возможного медикаментозного мидриаза. (с использованием антихолинергических средств и симпатомиметиков (исключая противоглаукомные препараты), включая фиксированные комбинации), которые закапывают за 20-30 минут до выполнения операции.

**Анестезия.** Лечение проводится под местной эпibuльбарной анестезией. В особых случаях при выраженном нистагме, треморе, а также в детской офтальмологической практике при невозможности выполнения операции под местным обезболиванием может применяться общая анестезия.

Лечение проводится с использованием **трехзеркальной или широкоугольной панфундус линзы**. Перед установкой на глазное яблоко на линзу наносится 2-3 капли препаратов для создания контактной среды и профилактики повреждения роговицы линзой:

**Технология фокальной (отграничительной) лазеркоагуляции:** диаметр пятна 200-500 мкм, мощность подбирается индивидуально до получения коагулята 2-3

*степени, которые наносятся в 3-5 рядов максимально плотно друг к другу, первый ряд максимально близко к краю разрыва или дегенерации, обязательно со всех сторон патологической зоны [1, 7].*

*После выполнения коагуляции разрывов и отрывов сетчатки требуется мониторинг каждые 2 недели в течение 2 месяцев, при появлении отслойки незамедлительное направление на витреоретинальную хирургию. При отсутствии отслойки – далее осмотр через 6 месяцев. Далее наблюдение не требуется. Осмотр - при появлении характерных жалоб.*

*После выполнения коагуляции регматогенных дегенераций требуется мониторинг через 2 недели. Осмотры при появлении усилении жалоб и профилактические осмотры 1 раз в 6 месяцев в течение 1 года, далее наблюдение не требуется.*

**Уровень убедительности рекомендаций В (уровень достоверности доказательств – 5)**

### **3.3. Хирургическое лечение**

Оперативное лечение пациентам с периферическими дегенерациями сетчатки предлагается только для лечения симптоматических клапанных разрывов при невозможности проведения лазерного лечения (частичный гемофтальм, невозможность мидриаза, невозможность выполнить коагуляцию со всех сторон разрыва и т.п.) и при ее неэффективности. Данный вид лечения описан в клинических рекомендациях по поводу лечения отслоек сетчатки.

### **3.4 Диетотерапия**

• **Не рекомендуется** диетотерапия пациентам с периферическими дегенерациями сетчатки

**Уровень убедительности рекомендаций С (уровень достоверности доказательств – 5).**

**4. Медицинская реабилитация и санаторно-курортное лечение, медицинские показания и противопоказания к применению методов реабилитации, в том числе основанных на использовании природных лечебных факторов**

• **Не рекомендуется** специальная реабилитация и санаторно-курортное лечение пациентам с периферическими дегенерациями сетчатки

**Уровень убедительности рекомендаций С (уровень достоверности доказательств – 5).**

## **5. Профилактика и диспансерное наблюдение, медицинские показания и противопоказания к применению методов профилактики**

- **Рекомендуется** контрольные осмотры у врача-офтальмолога на этапе первичной специализированной медико-санитарной помощи через 10-14 дней после выполнения профилактической лазерной коагуляции разрывов или отрывов сетчатки и через 6 месяцев после выполнения профилактической лазерной коагуляции других дегенераций для оценки динамики процесса и решения вопроса о необходимости дополнительного лазерного или хирургического лечения [1, 7, 13].

**Уровень убедительности рекомендаций С (уровень достоверности доказательств – 5)**

- **Рекомендуются** периодические осмотры 1 раз в год врачом-офтальмологом первичной специализированной медико-санитарной помощи лиц, перенесших отслойку сетчатки, на предмет наличия разрывов или зон регматогенной дегенерации на втором глазу, а также лиц, у которых близкие родственники имели отслойку сетчатки [1, 7, 13].

**Уровень убедительности рекомендаций С (уровень достоверности доказательств – 5)**

## **6. Организация оказания медицинской помощи**

Первичная специализированная медико-санитарная помощь оказывается врачом-офтальмологом в поликлиническом отделении медицинской организации.

Проведение лечения (лазерных вмешательств) проводится врачом-офтальмологом в амбулаторных условиях или в условиях дневного стационара или в условиях

круглосуточного стационара.

**Показание для плановой госпитализации в медицинскую организацию:**

- необходимость выполнения планового лазерного лечения при невозможности его проведения в амбулаторных условиях.

**Показание для неотложной госпитализации в медицинскую организацию:**

- клапанный разрыв или отрыв сетчатки при невозможности проведения лазерного лечения в амбулаторных условиях или необходимость многоэтапного выполнения лазерной коагуляции в течении нескольких дней, например, из-за наличия частичного гемофтальма наряду с необходимостью постельного режима с бинокулярной повязкой для более быстрого рассасывания крови.

**Показание к выписке пациента из медицинской организации:**

- завершение лечения или одного из этапов оказания специализированной медицинской помощи, в условиях круглосуточного или дневного стационара при условии отсутствия осложнений лечения, требующих медикаментозной коррекции и/или медицинских вмешательств в стационарных условиях;
- отказ пациента или его законного представителя от специализированной медицинской помощи в условиях круглосуточного или дневного стационара, установленный консилиумом медицинской организации.
- необходимость перевода пациента в другую медицинскую организацию.

**7. Дополнительная информация (в том числе факторы, влияющие на исход заболевания или состояния)**

Даже после своевременно и качественно проведенного лечения у любого пациента сохраняется риск развития заболевания (формирование новых зон дегенерации, разрывов, отслойки сетчатки). Мониторинг состояния глазного дна в условиях медикаментозного мидриаза (см. таблицу лечение) и при появлении характерных жалоб. Обязателен осмотр периферических отделов сетчатки при отслойке сетчатки парного глаза.

Необходима беседа с пациентами:

1. Разъясняйте пациентам причины появления возможных осложнений периферических дегенераций и характерные симптомы, на которые пациент должен обратить внимание и обратиться к врачу;

2. Разъясните пациентам, что появление жалоб на «искры» или «молнии» перед глазом требуют ограничения физической нагрузки и обращения к офтальмологу в ближайшие дни;

3. Разъясните пациентам, что появление жалоб на «занавеску» перед глазом, резкое ограничение поля зрения требуют ограничения физической нагрузки и срочное обращения к офтальмологу;

4. Предупреждайте пациентов с отслойкой сетчатки одного глаза о необходимости самоконтроля качества зрения парного глаза и незамедлительно посещения врача-офтальмолога при возникновении изменений качества зрения и особенно при появлении характерных жалоб.

### **Критерии оценки качества медицинской помощи**

<b>№</b>	<b>Критерии качества</b>	<b>Оценка выполнения</b>
1.	Выполнена визометрия на первичном осмотре	Да/Нет
2.	Пациент опрошен на предмет специфических жалоб	Да/Нет
3.	Собран анамнез, отражающий наличие или отсутствие факторов риска развития отслойки сетчатки (травмы и операции глазного яблока, отслойки сетчатки в семье, отслойка сетчатки на парном глазу)	Да/Нет
4.	Выполнена биомикроскопия глазного дна и/или офтальмоскопия в условиях медикаментозного мидриаза с использованием щелевой лампы и специальных линз.	Да/Нет
5.	Определены другие факторы риска развития отслойки сетчатки (симптоматическая задняя отслойка стекловидного тела, гемофтальм, экстракция катаракты с повреждением задней капсулы, афакия и артифакия после лазерной дисцизии вторичной катаракты, миопия).	Да/Нет
6.	Выполнена фокальная лазерная коагуляция глазного дна в достаточном объеме при наличии показаний и отсутствии противопоказаний	Да/Нет
7.	Пациенту назначен контрольный осмотр у офтальмолога по месту жительства через 10-14 дней после выполнения профилактической лазерной коагуляции разрыва или отрывы сетчатки и через 6	Да/Нет

№	Критерии качества	Оценка выполнения
	месяцев после выполнения профилактической лазерной коагуляции других дегенераций для оценки динамики процесса и решения вопроса о необходимости дополнительного лазерного или хирургического лечения.	

## Список литературы

1. Flaxel C.J., Adelman R.A., Bailey S.T., et al. Idiopathic Epiretinal Membrane and Vitreomacular Traction Preferred Practice Pattern® // *Ophthalmology*. 2020. Vol. 127. No. 2. P145-P183. DOI: 10.1016/j.ophtha.2019.09.022.
2. Byer N.E. Lattice degeneration of the retina // *Surv Ophthalmol*. 1979. Vol. 23. No. 4. P. 213–248. DOI: 10.1016/0039-6257(79)90048-1
3. Byer N.E. Long-term natural history of lattice degeneration of the retina // *Ophthalmology*. 1989. Vol. 96. No. 9. P. 1396–1402. DOI: 10.1016/s0161-6420(89)32713-8
4. Engstrom R.E. Jr., Glasgow B.J., Foos R.Y., Straatsma B.R. Degenerative diseases of the peripheral retina. In: Tasman W., Jaeger E.A., eds. *Duane’s Clinical Ophthalmology on DVD-ROM*. Vol 3. Philadelphia: Lippincott Williams & Wilkins, 2013. Chap. 26.
5. Byer N.E. Cystic retinal tufts and their relationship to retinal detachment // *Arch Ophthalmol*. 1981. Vol. 99. No. 10. P. 1788–1790. DOI: 10.1001/archopht.1981.03930020662007
6. Jones W.L. *Peripheral Ocular Fundus*. 3rd ed. London: Butterworth-Heinemann, 2007. DOI: 10.1016/B978-0-7506-7505-5.X5001-7
7. *Kanski’s Clinical Ophthalmology: a systemic approach*. 9th ed. // 2019. p.956
8. Постановление Правительства РФ от 28 декабря 2021 г. N 2505 «О Программе государственных гарантий бесплатного оказания гражданам медицинской помощи на 2022 год и на плановый период 2023 и 2024 годов».
9. Санитарно-эпидемиологические правила и нормативы СП 2.1.3678-20 «Санитарно-эпидемиологические требования к эксплуатации помещений, зданий, сооружений, оборудования и транспорта, а также условиям деятельности хозяйствующих субъектов, осуществляющих продажу товаров, выполнение работ или оказание услуг» (постановление Главного государственного санитарного врача РФ от 24.12.2020 г. №44).
10. Санитарно-эпидемиологические правила и нормативы СанПиН 3.3686-21 «Санитарно-эпидемиологические требования по профилактике инфекционных болезней» (постановление Главного государственного санитарного врача РФ от 28.01.2021 г. № 2).
11. Управление плановой госпитализацией в многопрофильной больнице. Методические рекомендации № 2001/144: (утв. Министерством здравоохранения РФ 09.11.2001).

12. Санитарно-эпидемиологические правила и нормативы СП 3.1.5.2826-10 «Профилактика ВИЧ-инфекции» (постановление Главного государственного санитарного врача РФ от 11.01.11 №1 (ред. от 21.07.16) «Об утверждении СП 3.1.5.2826-10 «Профилактика ВИЧ-инфекции»).
13. Аветисов С.Э., Егоров Е.А., Мошетьева Л.К., Нероев В.В., Тахчиди Х.П. Офтальмология: национальное руководство. 2-е изд. Москва: ГЭОТАР-Медиа, 2018. 904 с.
14. Ультразвуковые исследования в офтальмологии: руководство для врачей. Под ред. В.В. Нероева, Т.Н. Киселевой. 1-е изд. Москва: Издательство ИКАР, 2019. 322 с.
15. Краснощекова Е.Е., Панкрушова Т.Г., Бойко Э.В. Периферические витреохориоретинальные дистрофии и отслойка сетчатки у беременных: диагностика, лечение, выбор метода родоразрешения // Вестник офтальмологии. 2009. Т. 125 № 2. С. 40-43.
16. Краснощекова Е.Е., Бойко Э.В., Шадринцев Ф.Е. Эволюция взглядов на выбор метода родоразрешения в зависимости от состояния глазного дна у беременных с периферической витреохориоретинальной дистрофией и регматогенной отслойкой сетчатки // Офтальмологические ведомости. 2011. Т. 4. № 2. С. 62-70.
17. Arevalo J.F., Lasave A.F., Torres F., Suarez E. Rhegmatogenous retinal detachment after LASIK for myopia of up to -10 diopters: 10 years of follow-up // Graefes Arch Clin Exp Ophthalmol. 2012. Vol. 250. No. 7. P. 963–970. DOI: 10.1007/s00417-011-1907-2
18. Neri A., Grausbord R., Krermer I. et al. The management of labor in high myopic patients // Eur J Obstet Gynecol Reprod Biol. 1985. Vol. 19. No. 5. P. 277–279. DOI: 10.1016/0028-2243(85)90041-3
19. Eisherbiny S.M., Benson S.M. Retinal detachment and the second stage of labour: a survey of regional practice and literature review // J Obstet and Gynaecol. 2003. Vol. 23. No. 2. P. 114–117. DOI: 10.1080/0144361031000079592
20. Wilkinson C.P. Interventions for asymptomatic retinal breaks and lattice degeneration for preventing retinal detachment // Cochrane Database Syst Rev. 2014. Vol. 2014. No. 9. CD003170. DOI: 10.1002/14651858.CD003170.pub4



## **Приложение А1. Состав рабочей группы по разработке и пересмотру клинических рекомендаций**

1. **Будзинская М. В.**, руководитель группы, д.м.н., заместитель директора по научной работе ФГБНУ НИИ Глазных болезней, руководитель отдела патологии сетчатки и зрительного нерва.

2. **Гацу М.В.**, д.м.н., заместитель директора по организационно-клинической работе Санкт-Петербургского филиала ФГАУ «НМИЦ МНТК «Микрохирургия глаза» имени академика С.Н. Федорова Минздрава России», доцент кафедры ФГБОУ ВО СЗГМУ им. И.И. Мечникова Минздрава России, член «Общества офтальмологов России»

3. **Шадричев Ф.Е.**, к.м.н., заведующий офтальмологическим отделением Санкт-Петербургского территориального диабетологического центра СПб ГБУЗ «Городской консультативно-диагностический центр №1».

**Конфликт интересов** отсутствует.

## Приложение А2. Методология разработки клинических рекомендаций

### Целевая аудитория данных клинических рекомендаций:

- Врачи-офтальмологи;
- Врачи общей практики (семейной медицины)

**Методы, использованные для сбора/селекции доказательств:** поиск в электронных базах данных; анализ современных научных разработок по проблеме периферических дегенераций сетчатки и ее разрывов в России и за рубежом; обобщение практического опыта российских и зарубежных специалистов. Описание методов, использованных для сбора/селекции доказательств: доказательной базой для рекомендаций являются публикации, вошедшие в Кокрайновскую библиотеку, базы данных EMBASE и MEDLINE, а также монографии и статьи в ведущих специализированных рецензируемых отечественных медицинских журналах по данной тематике. Методы, использованные для оценки качества и силы доказательств: консенсус экспертов, оценка значимости в соответствии с рейтинговой схемой.

**Таблица 1.** Шкала оценки уровней достоверности доказательств (УДД) для методов диагностики (диагностических вмешательств)

УДД	Расшифровка
1	Систематические обзоры исследований с контролем референтным методом или систематический обзор рандомизированных клинических исследований с применением метаанализа
2	Отдельные исследования с контролем референтным методом или отдельные рандомизированные клинические исследования и систематические обзоры исследований любого дизайна, за исключением рандомизированных клинических исследований, с применением метаанализа
3	Исследования без последовательного контроля референтным методом или исследования с референтным методом, не являющимся независимым от исследуемого метода, или нерандомизированные сравнительные исследования, в том числе когортные исследования
4	Несравнительные исследования, описание клинического случая
5	Имеется лишь обоснование механизма действия или мнение экспертов

**Таблица 2.** Шкала оценки уровней достоверности доказательств (УДД) для методов профилактики, лечения и реабилитации (профилактических, лечебных, реабилитационных вмешательств)

<b>УДД</b>	<b>Расшифровка</b>
1	Систематический обзор рандомизированных клинических исследований с применением метаанализа
2	Отдельные рандомизированные клинические исследований и систематические обзоры исследований любого дизайна, за исключением рандомизированных клинических исследований с применением метаанализа
3	Нерандомизированные сравнительные исследования, в т.ч. когортные исследования
4	Несравнительные исследования, описание клинического случая или серии случаев, исследования «случай-контроль»
5	Имеется лишь обоснование механизма действия вмешательства (доклинические исследования) или мнение экспертов

**Таблица 3.** Шкала оценки уровней убедительности рекомендаций (УУР) для методов профилактики, диагностики, лечения и реабилитации (профилактических, диагностических, лечебных, реабилитационных вмешательств)

<b>УУР</b>	<b>Расшифровка</b>
А	Сильная рекомендация (все рассматриваемые критерии эффективности (исходы) являются важными, все исследования имеют высокое или удовлетворительное методологическое качество, их выводы по интересующим исходам являются согласованными)
В	Условная рекомендация (не все рассматриваемые критерии эффективности (исходы) являются важными, не все исследования имеют высокое или удовлетворительное методологическое качество и/или их выводы по интересующим исходам не являются согласованными)
С	Слабая рекомендация (отсутствие доказательств надлежащего качества (все рассматриваемые критерии эффективности (исходы) являются неважными, все исследования имеют низкое методологическое качество и их выводы по интересующим исходам не являются согласованными)

### **Порядок обновления клинических рекомендаций.**

Механизм обновления клинических рекомендаций предусматривает их систематическую актуализацию – не реже чем один раз в три года, а также при появлении новых данных с позиции доказательной медицины по вопросам диагностики, лечения, профилактики и реабилитации конкретных заболеваний, наличии обоснованных дополнений/замечаний к ранее утверждённым клиническим рекомендациям, но не чаще 1 раза в 6 месяцев.

**Приложение А3. Справочные материалы, включая соответствие показаний к применению и противопоказаний, способов применения и доз лекарственных препаратов, инструкции по применению лекарственного препарата**

1. Актуальные инструкции к лекарственным препаратам, упоминаемым в данных клинических рекомендациях, можно найти на сайте <http://grls.rosminzdrav.ru>
2. Международная [классификация](#) болезней, травм и состояний, влияющих на здоровье, 10-го пересмотра (МКБ-10). Всемирная организация здравоохранения.
3. [Номенклатура](#) медицинских услуг. Приказ Министерства здравоохранения РФ от 13 октября 2017 г. N 804н «Об утверждении номенклатуры медицинских услуг».
4. Приказ Министерства здравоохранения РФ от 20.12.2012 № 1183н «Об утверждении Номенклатуры должностей медицинских работников и фармацевтических работников» (ред. от 01.08.2014)
5. Федеральный закон «Об основах охраны здоровья граждан в Российской Федерации» от 21.11.2011 № 323 ФЗ.
6. Порядок оказания медицинской помощи взрослому населению при заболеваниях глаза, его придаточного аппарата и орбиты. Приказ Министерства здравоохранения России от 12.11.2012 № 902н «Об утверждении Порядка оказания медицинской помощи взрослому населению при заболеваниях глаза, его придаточного аппарата и орбиты».
7. Порядок оказания медицинской помощи детям при заболеваниях глаза, его придаточного аппарата и орбиты Приказ Министерства здравоохранения Российской Федерации от 25 октября 2012 г. № 442н "Об утверждении Порядка оказания медицинской помощи детям при заболеваниях глаза, его придаточного аппарата и орбиты".
8. Перечень жизненно необходимых и важнейших лекарственных препаратов для медицинского применения на 2019 год. Распоряжение Правительства РФ от 10 декабря 2018 г. N 2738-р «Об утверждении перечня жизненно необходимых и важнейших лекарственных препаратов для медицинского применения на 2019 год, перечня лекарственных препаратов для медицинского применения, перечня лекарственных препаратов, предназначенных для обеспечения лиц, больных гемофилией, муковисцидозом, гипопитарным нанизмом, болезнью Гоше, злокачественными новообразованиями лимфоидной, кроветворной и родственных им тканей, рассеянным

склерозом, лиц после трансплантации органов и (или) тканей, а также минимального ассортимента лекарственных препаратов, необходимых для оказания медицинской помощи».

9. Постановление Правительства РФ от 28 декабря 2021 г. N 2505 «О Программе государственных гарантий бесплатного оказания гражданам медицинской помощи на 2022 год и на плановый период 2023 и 2024 годов».

10. Санитарно-эпидемиологические правила и нормативы СП 2.1.3678-20 «Санитарно-эпидемиологические требования к эксплуатации помещений, зданий, сооружений, оборудования и транспорта, а также условиям деятельности хозяйствующих субъектов, осуществляющих продажу товаров, выполнение работ или оказание услуг» (постановление Главного государственного санитарного врача РФ от 24.12.2020 г. №44).

11. Санитарно-эпидемиологические правила и нормативы СанПиН 3.3686-21 «Санитарно-эпидемиологические требования по профилактике инфекционных болезней» (постановление Главного государственного санитарного врача РФ от 28.01.2021 г. № 2).

12. Управление плановой госпитализацией в многопрофильной больнице. Методические рекомендации № 2001/144: (утв. Министерством здравоохранения РФ 09.11.2001).

## **Приложение Б. Алгоритмы ведения пациента**

### **Алгоритм 1. Схема обследования и лечения пациентов с различными формами дегенераций и разрывах сетчатки**



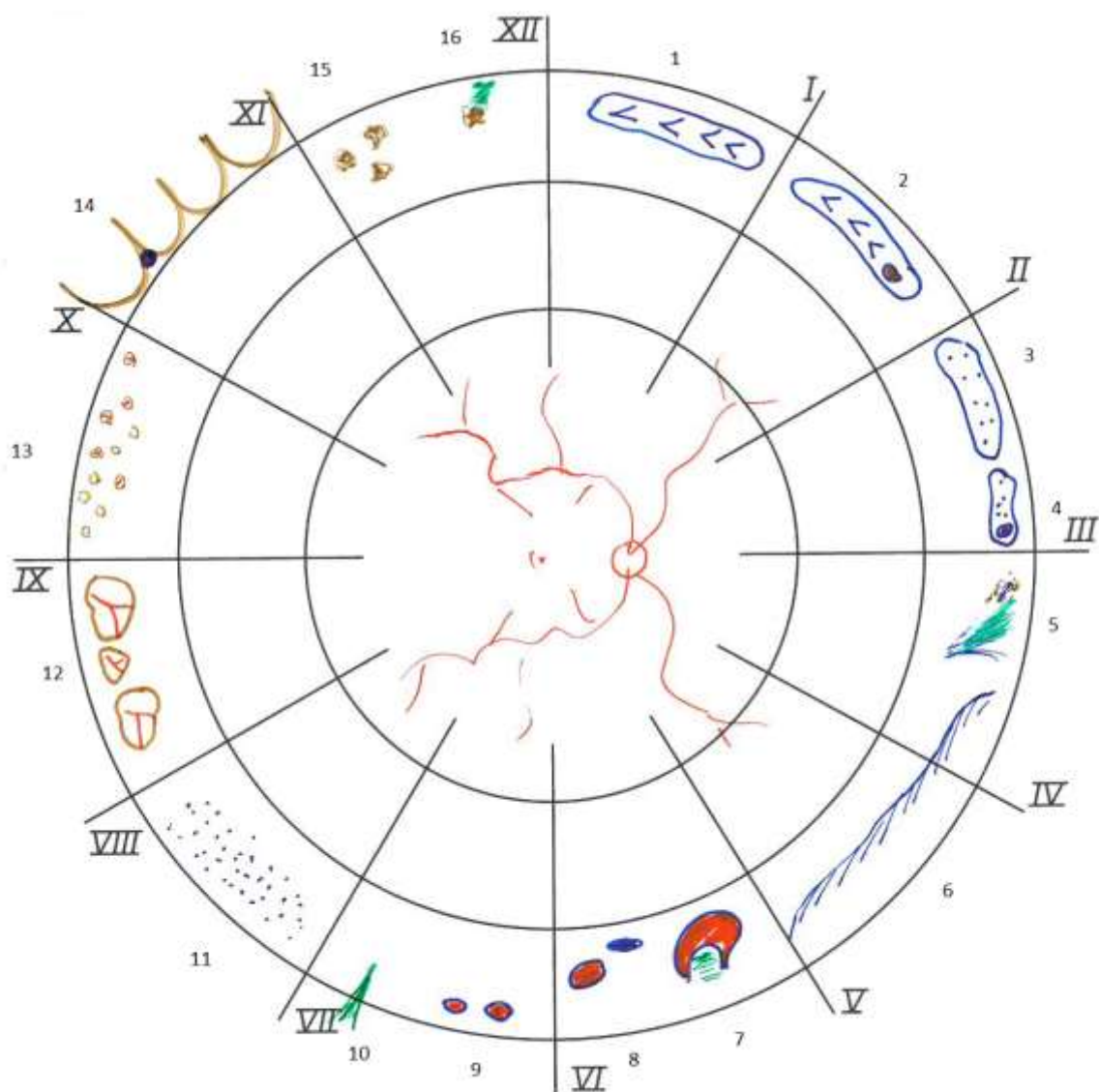
## **Приложение В. Информация для пациентов**

Появление жалоб на «искры» или «молнии» перед глазом требуют ограничения физической нагрузки и обращения к офтальмологу в ближайшие дни;

Появление жалоб на «занавеску» перед глазом, резкое ограничение поля зрения требуют ограничения физической нагрузки и срочное обращения к врачу-офтальмологу;

При наличии в анамнезе отслойки сетчатки одного глаза необходимо проводить самоконтроль качества зрения парного глаза и незамедлительно посетить врача-офтальмолога при возникновении изменений качества зрения и особенно при появлении характерных жалоб.

**Приложение Г. Возможная схема регистрации изменений глазного дна при периферических дегенерациях сетчатки**



1. решетчатая дегенерация
2. решетчатая дегенерация с разрывом
3. дегенерация по типу "след улитки" без разрыва
4. дегенерация по типу "след улитки" с разрывом
5. витреоретинальный пучок с пигментацией
6. дегенерация "белое без давления"
7. клапанный разрыв сетчатки
8. разрыв сетчатки с крышечкой
9. атрофический разрыв сетчатки



10. периферический ретинальный пучок
11. инееподобная дегенерация
12. дегенерация по типу "булыжной мостовой"
13. периферические друзы
14. жемчужина зубчатой линии
15. гипертрофия и гиперплазия ретинального пигментного эпителия
16. гиперплазия ретинального пигментного эпителия с витреальной тракцией





Клинические рекомендации

## **Ретинальные венозные окклюзии**

Кодирование по Международной статистической классификации болезней и проблем, связанных со здоровьем: **Н34.8, Н34.9**

Разработчик клинической рекомендации:

- **Общероссийская общественная организация «Ассоциация врачей-офтальмологов»**

## **Оглавление**

Список сокращений.....	4
Термины и определения.....	5
1. Краткая информация по заболеванию или состоянию (группе заболеваний или состояний) .....	7
1.1 Определение заболевания или состояния (группы заболеваний или состояний) .....	7
1.2 Этиология и патогенез заболевания или состояния (группы заболеваний или состояний) .....	7
1.3 Эпидемиология заболевания или состояния (группы заболеваний или состояний) .....	9
1.4 Особенности кодирования заболевания или состояния (группы заболеваний или состояний) по международной статистической классификации болезней и проблем, связанных со здоровьем.....	10
1.5 Классификация заболевания или состояния (группы заболеваний или состояний) .....	11
1.6 Клиническая картина заболевания или состояния (группы заболеваний или состояний) .....	13
2. Диагностика заболевания или состояния (группы заболеваний или состояний), медицинские показания и противопоказания к применению методов диагностики.....	15
2.1 Жалобы и анамнез .....	16
2.2 Физикальное обследование.....	17
2.3 Лабораторные диагностические исследования .....	18
2.4 Инструментальные диагностические исследования .....	19
2.5 Иные диагностические исследования.....	23
3. Лечение, включая медикаментозную и немедикаментозную терапии, диетотерапию, обезболивание, медицинские показания и противопоказания к применению методов лечения .....	24
3.1 Консервативное лечение.....	25
3.2 Лазерное лечение .....	25
3.3 Хирургическое лечение .....	28
3.3.1 Интравитреальное введение лекарственных средств.....	28
3.3.2 Витреоретинальная хирургия.....	31
3.4 Диетотерапия.....	33

4. Медицинская реабилитация, медицинские показания и противопоказания к применению методов реабилитации .....	34
5. Профилактика и диспансерное наблюдение, медицинские показания и противопоказания к применению методов профилактики.....	35
6. Организация оказания медицинской помощи .....	39
7. Дополнительная информация (в том числе факторы, влияющие на исход заболевания или состояния) .....	40
Критерии оценки качества медицинской помощи .....	41
Список литературы.....	42
Приложение А1. Состав рабочей группы по разработке и пересмотру клинических рекомендаций.....	47
Приложение А2. Методология разработки клинических рекомендаций .....	49
Порядок обновления клинических рекомендаций. ....	50
Приложение А3. Справочные материалы, включая соответствие показаний к применению и противопоказаний, способов применения и доз лекарственных препаратов, инструкции по применению лекарственного препарата.....	51
Приложение Б. Алгоритмы действий врача .....	55
Приложение В. Информация для пациентов.....	55

## Список сокращений

АД — артериальное давление

ВОЗ — Всемирная Организация Здравоохранения

ГКС — глюкокортикоиды

ДЗН — диск зрительного нерва

ИЛ — интерлейкин

ЛКС — лазерная коагуляция сетчатки

МКБ 10 — международная классификация болезней 10-го пересмотра

МО — макулярный отек

НПВС — нестероидные противовоспалительные средства

ОВС — окклюзия вен сетчатки

ОКТ — оптическая когерентная томография

ОКТ-А — оптическая когерентная томография в режиме ангиографии

ПОМО — постокклюзионный макулярный отек

ПОРП — постокклюзионная ретинопатия

ПРЛКС — панретиальная лазерная коагуляция сетчатки

УПК — угол передней камеры

ФАГ — флюоресцентная ангиография сетчатки

ФНО — фактор некроза опухоли

ЦВС — центральная вена сетчатки

VEGF — vascular endothelial growth factor, сосудистый эндотелиальный фактор роста

## **Термины и определения**

**Биомикроскопия глаза** — метод прижизненного визуального исследования оптических сред и тканей глаза, основанный на создании контраста между освещенными и неосвещенными участками, проводимый при помощи щелевой лампы и дополнительных диагностических линз (в частности, для биомикроскопии глазного дна).

**Витреоретинальный тракционный синдром** — отслойка сетчатки, связанная с сокращением соединительной ткани в составе пролиферативных мембран и ретракцией стекловидного тела, характеризуется скоплением жидкости между нейроэпителием и пигментным эпителием. При формировании вторичных разрывов сетчатки отслойка классифицируется как тракционно-регматогенная.

**Гемофтальм** — витреальное кровоизлияние (геморрагия), скопление крови в стекловидном теле или витреальной полости (при авитрии).

**Интравитреальное введение** (интравитреальная инъекция) — введение лекарственного вещества в стекловидное тело или витреальную полость (при авитрии).

**Макулярный отек (МО)** – утолщение сетчатки, связанное с накоплением жидкости в межклеточном пространстве нейроэпителия вследствие нарушения гематоретинальных барьеров и несоответствия между транссудацией жидкости и способности к ее реабсорбции. При значительных размерах интравитреальных полостей скопления жидкости отек называют кистозным.

**Микроаневризма** — локальное расширение (выпячивание) капиллярной стенки.

**Ватный (мягкий) экссудат (вагообразный фокус)** — очаг фокальной ишемии во внутренних слоях сетчатки вследствие резкого нарушения ретинальной перфузии.

**Неоваскуляризация сетчатки и/или зрительного нерва** — вариант патологического пролиферативного ответа на ишемию сетчатки, проявляющийся ростом по задней поверхности стекловидного тела новообразованных сосудов, источником которых являются собственные сосуды сетчатки.

**Неоваскулярная глаукома** — вторичная глаукома, возникающая в результате разрастания новообразованных сосудов и фиброзной ткани в углу передней камеры и на поверхности радужки.

**Оптическая когерентная томография (ОКТ)** — диагностический неинвазивный бесконтактный метод прижизненной визуализации, качественного и количественного анализа морфологических особенностей структур глазного дна, основанный на принципе световой интерферометрии.

**Оптическая когерентная томография в режиме ангиографии (ОКТ-А)** — диагностический неинвазивный бесконтактный метод прижизненной визуализации,

качественного и количественного анализа микроциркуляции в структурах глазного дна с учетом сегментации слоев глазного дна.

**Оптико-цилиарные шунты и шунты между сосудистыми аркадами** — артериовенозные связующие сосуды, по которым кровь проходит непосредственно из артерии (ретиальной или цилиарной) в ретиальную вену, минуя капиллярную сеть.

**Коллатерали** — капилляры сетчатки, обходящие прилежащие зоны неперфузии и расположенные в пределах зоны, дренируемой веной, подвергшейся окклюзии. Капилляры соединяют дистальную и проксимальную части окклюзированного сосуда, обеспечивая венозный дренаж.

**Преретиальное кровоизлияние (геморрагия)** — скопление крови в ретрогидалоидном пространстве.

**Рубеоз радужки** — рост новообразованных сосудов в радужке, как правило, сопровождается неоваскуляризацией структур угла передней камеры и является следствием выраженной ишемии сетчатки.

**Твердый (липидный) экссудат** — отложение белков и липидов в слоях нейроретинатора вследствие повышенной проницаемости сосуда и выхода компонентов плазмы крови за его пределы.

**Флюоресцентная ангиография глаза (ФАГ, ангиография с флюоресцеином натрия)** — диагностический метод, позволяющий выявить нарушения сосудистого русла на глазном дне, оценить состояние наружного и внутреннего гематоретинальных барьеров путем регистрации пассажа красителя (внутривенно вводимого флюоресцеина натрия) по сосудам глаза в режиме фото- и видеонаблюдения.



## **1. Краткая информация по заболеванию или состоянию (группе заболеваний или состояний)**

### **1.1 Определение заболевания или состояния (группы заболеваний или состояний)**

**Окклюзия вен сетчатки (ОВС)** – поражение сосудов сетчатки, сопровождающееся нарушением оттока крови по центральной вене сетчатки или ее ветвям, характеризующееся клинической картиной венозного стаза: полнокровием вен, нарушением проницаемости сосудистой стенки (интравитреальные геморрагии и отек сетчатки), а также возможным нарушением перфузии капилляров сетчатки.

**Постокклюзионная (посттромботическая) ретинопатия (ПОРП)** - поздние проявления окклюзии вен сетчатки, включающие в себя: хронический кистозный макулярный отек и/или эпиретинальный фиброз и/или витреоретинальный тракционный синдром и/или неоваскуляризацию сетчатки/зрительного нерва и/или рецидивирующий гемофтальм. На этой стадии заболевания может развиваться вторичная неоваскулярная глаукома.

**Постокклюзионный макулярный отек (ПОМО)** – утолщение сетчатки, связанное с накоплением жидкости в межклеточном пространстве нейроэпителлия вследствие нарушения гематоретинальных барьеров и несоответствия между трансудацией жидкости и способности к ее реабсорбции.

### **1.2 Этиология и патогенез заболевания или состояния (группы заболеваний или состояний)**

Окклюзия вен сетчатки является полиэтиологичным заболеванием. Одной из наиболее частых причин его развития являются локальное повреждение целостности эндотелия ретинальных вен, обусловленное артериальной гипертензией (в т.ч. маскированной [1]), дислипидемией, гипергомоцистеинемией и гипергликемией. В ряде случаев причиной ОВС может являться воспаление сосудистой стенки (инфекционный или неинфекционный нейроретино- или ретиноваскулит). В патогенезе заболевания значимую роль могут играть различные нарушения системы гемостаза (гиперкоагуляция, гипофибринолиз, повышенная внутрисосудистая активация тромбоцитов), связанные с наличием врожденных или приобретенных тромбофилических расстройств [2, 3, 4, 5, 6].

Схематично патогенез окклюзии ретинальных вен можно разделить на ряд составляющих:

1. Механическая компрессия вены на уровне решетчатой пластинки склеры или артериовенозного перекреста на ДЗН или сетчатке с изменением ламинарности и скорости движения крови.
2. Нарушение функциональной активности и целостности эндотелия венозной стенки с формированием пристеночных микротромбов.
3. Развитие локальной гиперкоагуляции и гипофибринолиза, способствующих процессу тромбообразования, повышение венозного давления, снижение перфузионного давления в капиллярах сетчатки, воспаление и, как следствие, нарушение внутреннего гематоретинального барьера. К наиболее значимым молекулярным факторам, участвующим в нарушении внутреннего гематоретинального барьера и повышении сосудистой проницаемости, относятся ангиотензин II, молекулы клеточной адгезии, VEGF-факторы, простагландины, цитокины, интерлейкины и др. [3, 4].
4. Клетки крови и плазма проникают через межклеточные пространства в ткань сетчатки с преимущественным скоплением жидкости между слоями сетчатки вокруг фовеа.

При высокой концентрации вазопрولیферативных факторов запускается процесс неоваскуляризации с развитием неоваскуляризации в радужной оболочке, структурах угла передней камеры глаза, а также на поверхности диска зрительного нерва, сетчатки, с вращением фиброваскулярной ткани в стекловидное тело. Это приводит к наиболее тяжелым осложнениям окклюзий ретинальных вен – развитию вторичной неоваскулярной глаукомы, рецидивирующим кровоизлияниям в стекловидное тело с последующим его фиброзом, а также с возможным формированием витреоретинальных тракций и тракционной отслойки сетчатки [4, 7].

В настоящее время принято выделять немодифицируемые и модифицируемые факторы риска развития ОВС.

Среди немодифицируемых факторов риска рассматривают генетически-детерминированную тромбофилию. Доказана причинно-следственная связь ОВС с наличием мутации фактора свертываемости крови V (фактора Лейдена, резистентность к протеину C) и мутации G20210A в гене протромбина (фактор свертываемости крови II).

Среди модифицируемых факторов риска определен ряд системных и локальных факторов риска. К наиболее распространенным системным факторам риска окклюзии ЦВС и её ветвей относятся:

- возраст более 65 лет;
- системная артериальная гипертензия;

- гиперхолестеринемия;
- гиперлипидемия;
- гипергомоцистеинемия;
- сахарный диабет;
- курение;
- приобретенная патология свертывающей системы (в т.ч. антифосфолипидный синдром, повышенная внутрисосудистая активность тромбоцитов и т.д.);
- патология кроветворной и иммунной системы (лейкома, лимфома);
- системные воспалительные заболевания (ревматические болезни, саркоидоз, туберкулез, синдром Гудпасчера, коронавирусная инфекция COVID-19 и др.);
- хроническая почечная недостаточность и другие причины вторичной артериальной гипертензии и диабета, такие как синдром Кушинга;
- эпизоды ночной артериальной гипотензии;
- синдром ночного апноэ;
- прием некоторых лекарственных препаратов (оральные контрацептивы);
- патологический климакс.

К локальным факторам риска относятся:

- глаукома;
- воспалительные заболевания глаза и орбиты;
- ретробульбарная компрессия глазного яблока (опухоли, травмы орбиты).

Провоцирующими факторами могут стать чрезмерные физические, эмоциональные нагрузки и гипертермия [4, 6].

### **1.3 Эпидемиология заболевания или состояния (группы заболеваний или состояний)**

Распространенность окклюзии центральной вены сетчатки (ЦВС) в возрасте старше 40 лет составляет 2,14 на 1000 человек и 5,36 на 1000 человек в группе старше 64 лет. По данным обобщенного анализа 15 популяционных исследований, выполненных в США, Европе, Азии и Австралии, распространенность ОВС в популяции в возрасте до 40 лет составляет 1-2%, от 41 до 60 лет - 25%, старше 60 – 74%.

Общее количество больных с окклюзиями вен сетчатки во всем мире составляет около 16,4 млн. случаев, при этом частота окклюзии ветвей ЦВС превышает частоту окклюзии ЦВС: 4,42 и 0,8 на 1000 человек соответственно или 13,9 млн. случаев к 2,5 млн. случаев [8, 9].

#### **1.4 Особенности кодирования заболевания или состояния (группы заболеваний или состояний) по международной статистической классификации болезней и проблем, связанных со здоровьем**

Н34.8 — Другие ретинальные сосудистые окклюзии. Ретинальная венозная окклюзия;

Н34.9 — Ретинальная васкулярная окклюзия неуточненная.

#### **1.5 Классификация заболевания или состояния (группы заболеваний или состояний)**

В настоящее время имеются классификации ОВС, предлагающие разделять отдельные формы заболевания согласно патогенезу, локализации зоны окклюзии, стадии и типу заболевания. Однако наиболее распространенной и общепринятой во всем мире является классификация, предложенная S.S. Naureh (1990) [4, 6, 10, 11, 12].

##### **По анатомической локализации:**

I. Окклюзия центральной вены сетчатки

II. Окклюзия гемицентральной вены

III. Окклюзия ветви ЦВС

##### **По типу окклюзии:**

1. Неишемический (с частичным сохранением перфузии)

2. Ишемический (с отсутствием перфузии)

Для оценки вида ОВС чаще всего используются данные, полученные при ФАГ. Критерием оценки состояния является площадь отсутствия капиллярной перфузии. При ишемическом типе окклюзии ветви ЦВС она обычно превышает 5 площадей ДЗН, а при окклюзии главного ствола – 10 площадей ДЗН.

#### **1.6 Клиническая картина заболевания или состояния (группы заболеваний или состояний)**

##### **Неишемическая окклюзия ветви ЦВС**

Острота зрения зависит от выраженности вовлечения макулы. При поражении височных ветвей пациенты отмечают внезапное снижение зрения, пятно в поле зрения, метаморфопсии. При окклюзии носовых и периферических височных ветвей без вовлечения макулы – начало заболевания бессимптомное. При офтальмоскопии: вены дистальной зоны окклюзии резко расширены и извиты, интравитреальные кровоизлияния

в виде языков пламени и мелких пятен, отек сетчатки в макуле, единичные «мягкие» («ватные») экссудаты, отражающие ишемический отек аксонов ганглиозных клеток.

### **Ишемическая окклюзия ветви ЦВС**

Заподозрить ишемический тип окклюзии позволяет более значительное снижение зрения (до сотых и менее), большое количество геморрагий и мягких экссудатов на глазном дне. Окончательная диагностика типа окклюзии проводится на основании флюоресцентной ангиографии сетчатки (ФАГ) непосредственно сразу после выявления заболевания или, при большом количестве геморрагий, затрудняющих интерпретацию исследования, спустя 1-1,5 месяца.

### **Неишемическая окклюзия ЦВС**

Во всех случаях начало заболевания сопровождается внезапным, безболезненным снижением зрения на одном глазу. Иногда этому предшествуют чувство тяжести и тупые боли в области орбиты. Зрачковые реакции сохранены. При офтальмоскопии определяется расширение и извитость всех ветвей ЦВС различной степени выраженности, ступешанность контуров диска зрительного нерва (ДЗН), интравитреальные кровоизлияния в виде множественных пятен (чаще всего на периферии) и языков пламени (во всех 4-х квадрантах сетчатки). Возможно появление множественных ватных очагов, являющихся зонами инфаркта сетчатки в слое нервных волокон. Симптомы острого периода сохраняются около 1,5–3 месяцев. Поздние проявления включают: микроаневризмы, оптико-цилиарные шунты на ДЗН, шунты и коллатерали между височными аркадами и зонами дистальнее и проксимальнее участка окклюзии, эпиретинальный фиброз, макулярный отек.

Переход неишемического типа ОВС в ишемический наблюдается: в 15% случаев в течение первых 4 месяцев, в 34 % случаев в период 3-х лет после первоначальной окклюзии [6].

### **Ишемическая окклюзия ЦВС**

Начало заболевания сопровождается внезапным, безболезненным снижением зрения на одном глазу. Острота зрения, как правило, не превышает 0,1. Характерным симптомом ишемии сетчатки является выявление афферентного зрачкового дефекта.

При осмотре глазного дна определяется расширение и извитость всех ветвей ЦВС, перипапиллярный отек сетчатки, интравитреальные кровоизлияния различной формы, захватывающие периферию глазного дна и задний полюс. Отличительным признаком

ишемического поражения является большое количество ватных очагов. При нарушении капиллярной перфузии в области макулы будет наблюдаться ее отек и побледнение.

Особой формой ишемической окклюзии ЦВС является заболевание, сопровождающееся формированием зон ишемии на периферии. При этом центральное зрение может изменяться незначительно. На глазном дне количество геморрагий и ватных очагов – умеренное, но на периферии выявляется большое количество округлых кровоизлияний и обеднение сосудистого рисунка. Степень снижения зрения при этом зависит от выраженности макулярного отека.

Симптомы острого периода исчезают в течение последующих 1,5-3 месяцев. Проявления постокклюзионной ретинопатии включают: микроаневризмы, оптико-цилиарные шунты и шунты между сосудистыми аркадами, новообразованные сосуды на ДЗН и/или сетчатке (чаще всего на границе с зоной ишемии), эпиретинальный фиброз, кистозный отек в макуле, субретинальный фиброз, который может быть ассоциирован с развитием макулярной дегенерации.

**Гемиретинальная венозная окклюзия** — встречается реже, чем окклюзия ветви ЦВС или всей ЦВС. Подразделяется на гемисферическую окклюзию ветви ЦВС второго порядка (верхней или нижней ветви ЦВС) с локализацией зоны окклюзии на поверхности или у края ДЗН и гемицентральную окклюзию с поражением одной из ветвей второго порядка (верхней или нижней ветви ЦВС) с локализацией зоны окклюзии в непосредственной близости к решетчатой пластинке склеры (при «двуствольной» ЦВС).

Заболевание начинается с внезапного альтитудинального выпадения поля зрения (нижнего или верхнего). Острота зрения варьирует от сотых до 0,1-0,2. На глазном дне определяются признаки окклюзии ветви ЦВС, захватывающие верхнюю или нижнюю гемисферу.

Одной из ведущих медицинских проблем при окклюзии ЦВС и её ветвей является снижение центрального зрения, которое развивается вследствие трех основных причин или их сочетания: макулярного отека, кровоизлияния в макулу и макулярной ишемии.

### **Постокклюзионный макулярный отек**

Макулярный отек приводит к снижению остроты зрения. В остром периоде ОВС происходит быстрое снижение зрения вследствие рассеивания света в сетчатке, утраты оптоволоконного эффекта клеток Мюллера. В дальнейшем в клетках сетчатки происходят функциональные нарушения, обусловленные изменением обменных процессов. Эти изменения могут носить обратимый характер (если происходит естественная или связанная с медикаментозным воздействием резорбция интратретинальной жидкости).

Наличие хронического макулярного отека приводит к необратимому повреждению сетчатки с формированием кистозной дегенерации, образованием эпиретинальной мембраны (в ряде случаев с ламеллярным макулярным разрывом), апоптозу и гибели клеток сетчатки, утрате синаптических связей. Своевременное (раннее) лечение позволяет предотвратить последующее снижение остроты зрения.

Макулярный отек может быть диффузным и кистозным, при этом скопление жидкости происходит преимущественно в наружном плексиформном слое сетчатки. При адекватной капиллярной перфузии макулы после купирования основного процесса зрение может частично или полностью восстанавливаться через 6 месяцев (в ряде случаев - до 15 месяцев) до 0,5 и выше. Однако у 60% пациентов макулярный отек самостоятельно не разрешается. Хронический характер макулярного отека, как правило, сочетается с ишемией в области макулы и значительно ухудшает прогноз в отношении повышения зрительных функций [4, 10, 13, 14].

#### **Неоваскулярные осложнения окклюзии вен сетчатки**

В исходе преимущественно ишемической окклюзии ЦВС, реже ветви ЦВС возможно развитие неоваскуляризации переднего и заднего отдела глазного яблока. Определяется зависимость частоты возникновения неоваскуляризации от суммарной площади неперфузируемых зон сетчатки.

Неоваскулярная глаукома чаще всего развивается при ишемическом типе окклюзии ЦВС (29-34%), реже в исходе ишемической гемицентральной окклюзии (5%), в первые 6 месяцев (минимум 2 недели) от начала заболевания и может опережать неоваскуляризацию сетчатки и ДЗН.

Неоваскуляризация диска зрительного нерва и сетчатки встречается в 6-9% при окклюзии ЦВС, 29% при гемицентральной окклюзии и 24% при окклюзии ветви ЦВС, чаще на границе перфузируемых и неперфузируемых зон, в сроки от 3 до 12 месяцев и более [4, 7].

## **2. Диагностика заболевания или состояния (группы заболеваний или состояний), медицинские показания и противопоказания к применению методов диагностики**

*Диагностика окклюзий вен сетчатки должна быть направлена на выявление начальных изменений, что особенно важно, принимая во внимание наличие в арсенале*

современной офтальмологии эффективных методов борьбы с осложнениями данной патологии и сохранения зрения при этом заболевании.

**Таблица 1. Основные диагностические критерии установления окклюзий вен сетчатки**

Заболевание (состояние)	Вариант диагностики	Критерии установления заболевания	
<b>Окклюзия вен сетчатки (центральной вены сетчатки, гемицентральной ветви, височных ветвей)</b>	Сбор анамнеза и жалоб	Безболезненное, резкое ухудшение зрения на одном глазу, возникшее на фоне повышенного артериального давления, после физической или эмоциональной нагрузки, после перегревания, приема алкоголя и других провоцирующих тромбоз факторов. Пациенты с ОВС могут жаловаться на появление «пятна перед глазом», плавающие помутнения и искажения. Иногда больные отмечают наличие предвестников заболевания: кратковременное снижение и «затуманивание» зрения накануне. При развитии ОВС у лиц в возрасте до 50 лет необходимо уточнить тромбофилический анамнез (наличие острых сосудистых катастроф у кровных родственников в молодом возрасте). У женщин — прием пероральных контрацептивов, наличие хронического невынашивания беременностей и др.	
	Биомикроскопия глазного дна	Неишемическая ОВС	За счет перипапиллярного отека сетчатки возможны: ступеванность контуров ДЗН, расширение вен, полосчатые интравитреальные геморрагии по ходу сосудистых аркад и мелкие округлые интравитреальные геморрагии в макулярной зоне и на периферии глазного дна. Возможно наличие единичных «мягких» («ватных») экссудатов и твердых экссудатов в виде фигуры звезды. Определяется увеличение толщины сетчатки в макулярной зоне.
		Ишемическая ОВС	Выраженный перипапиллярный отек сетчатки, интравитреальные геморрагии в виде «языков пламени» по ходу ретинальных вен. Наличие большого количества «мягких» экссудатов и увеличение толщины сетчатки в макулярной области. Возможен



			вариант с малым количеством интравитреальных геморрагий и большим количеством «мягких» экссудатов.
		Постокклюзионная ретинопатия	Интравитреальные округлые геморрагии, единичные «мягкие» экссудаты, твердые экссудаты в виде фигуры звезды, утолщение сетчатки в макулярной области, микроаневризмы, шунты (в т.ч. оптико-цилиарные) и коллатерали. Возможно формирование эпиретиальной мембраны, новообразованных сосудов, кровоизлияний в стекловидное тело и неоваскуляризации радужки и угла передней камеры глаза.

## 2.1 Жалобы и анамнез

- **Рекомендуется** сбор анамнеза и жалоб при патологии глаза всем пациентам с наличием (или подозрением) на ОВС с целью выяснения наличия расстройств зрительных функций [4, 6, 11].

**Уровень убедительности рекомендаций С (уровень достоверности доказательств – 5)**

## 2.2 Физикальное обследование

- **Не рекомендуется** физикальное обследование пациентам с целью диагностики и лечения ОВС.

**Уровень убедительности рекомендаций С (уровень достоверности доказательств – 5)**

**Комментарии:** физикальное обследование рекомендуется всем пациентам с ОВС в рамках выявления основных факторов риска (артериальной гипертензии, сахарного диабета, дислипидемии, тромбофилии и др.) и выполняется врачом терапевтического профиля (терапевтом, эндокринологом, врачом общей практики или гематологом) согласно клиническим рекомендациям по ведению больных с ОВС [4, 5, 6, 10, 15]. Необходимо также направлять к профильным

*специалистам для консультации пациентов с иными сопутствующими системными заболеваниями и факторами риска системных осложнений перед выполнением лазерного или хирургического лечения (в том числе, интравитреального введения лекарственных препаратов) с целью выявления возможных противопоказаний к данным видам лечения и минимизирования риска осложнений [4, 5, 10, 15]. Выбор профиля специалиста (терапевт, эндокринолог, отоларинголог, стоматолог и др.) определяется в зависимости от особенностей течения ОВС, планируемого лечения и наличия у пациента иного сопутствующего системного заболевания и/или фактора риска системных осложнений.*

### **2.3 Лабораторные и другие диагностические исследования**

Для любой формы заболевания ОВС (ишемической или неишемической), в любой фазе заболевания, вне зависимости от осложнений, рекомендовано оказание первичной медико-санитарной помощи в амбулаторных условиях. Форма оказания медицинской помощи – плановая. Средние сроки лечения (количество дней) 11 [15].

- **Рекомендуется** всем пациентам с наличием (или подозрением) на ОВС общий (клинический) анализ крови развернутый, исследование уровня глюкозы в крови, анализ крови по оценке нарушений липидного обмена биохимический, анализ мочи общий, коагулограмма (ориентировочное исследование системы гемостаза), прием (осмотр, консультация) врача - отоларинголога первичный, прием (осмотр, консультация) врача - терапевта первичный, прием (осмотр, консультация) врача - стоматолога-терапевта первичный [4, 15].

**Уровень убедительности рекомендаций С (уровень достоверности доказательств – 5)**

- **Рекомендуется** всем пациентам с наличием (или подозрением) на ОВС с целью выявления системных факторов риска прием (осмотр, консультация) врача – дерматовенеролога первичный, прием (осмотр, консультация) врача – инфекциониста первичный, прием (осмотр, консультация) врача – невролога первичный, прием (осмотр, консультация) врача – нефролога первичный, прием (осмотр, консультация) врача – ревматолога первичный, прием (осмотр, консультация) врача – физиотерапевта первичный, прием (осмотр, консультация) врача – фтизиатра первичный, прием (осмотр, консультация) врача – гематолога первичный при наличии показаний [4, 15].

- **Рекомендуется** при наличии показаний определение антител класса А, М, G (IgA, IgG) к хламидии трахоматис (*Chlamydia trachomatis*) в крови, определение антител классов М, G (IgM, IgG) к цитомегаловирусу (*Cytomegalovirus*) в крови, определение антител классов М, G (IgM, IgG) к вирусу Эпштейна-Барра (*Epstein-Barr virus*) в крови, определение антител к капсидному антигену вируса Эпштейна-Барра (*Epstein-Barr virus*) VCA (IgM) (диагностика острой инфекции) в крови, определение антител к ранним белкам вируса Эпштейн-Барра (*Epstein-Barr virus*) EA (IgG) (диагностика острой инфекции) в крови, определение антител к ядерному антигену вируса Эпштейн-Барра (*Epstein-Barr virus*) NA (IgG) (диагностика паст-инфекции) в крови, определение антител классов М, G (IgM, IgG) к вирусу простого герпеса (*Herpes simplex virus* 1, 2) в крови, определение антител классов М, G (IgM, IgG) к микоплазме пневмонии (*Mycoplasma pneumoniae*) в крови, определение антигена к микоплазме человека (*Mycoplasma hominis*) (соскоб эпителиальных клеток) в крови, определение антител классов G (IgG) к уреоплазме в крови, определение антител к токсоплазме (*Toxoplasma gondii*) в крови [4, 15].

**Уровень убедительности рекомендаций С (уровень достоверности доказательств – 5)**

**Комментарии:** *выбор лабораторного исследования определяется в зависимости от особенностей течения ОВС и наличия у пациента сопутствующего системного заболевания и фактора риска системных осложнений. Также рекомендуется направлять на лабораторное исследование пациентов с сопутствующими системными заболеваниями и факторами риска системных осложнений до выполнения лазерного или хирургического лечения (в том числе, интравитреального введения лекарственных препаратов) с целью выявления возможных противопоказаний к данным видам лечения.*

- **Рекомендуется** клинический анализ крови, биохимический анализ крови общетерапевтический (исследование уровня общего белка в крови, исследование уровня глюкозы в крови, исследование уровня мочевины в крови, исследование уровня креатинина в крови, исследование уровня общего билирубина в крови, исследование уровня связанного билирубина в крови, определение активности аспартатаминотрансферазы в крови, определение активности аланинаминотрансферазы в крови, определение активности щелочной фосфатазы в крови, исследование уровня холестерина в крови, исследование уровня

липопротеинов низкой плотности в крови, исследование уровня триглицеридов в крови, исследование уровня гликированного гемоглобина в крови (HbA1c), коагулограмма (ориентировочное исследование системы гемостаза), общий (клинический) анализ мочи, определение антител к бледной трепонеме (*Treponema pallidum*) иммуноферментным методом (ИФА) в крови, определение антигена (HbsAg) вируса гепатита В (*Hepatitis B virus*) в крови, определение антител к вирусу гепатита С (*Hepatitis C virus*) в крови, определение рибонуклеиновой кислоты (РНК) вируса иммунодефицита человека методом полимеразной цепной реакции (ПЦР) пациентам с ОВС при подготовке к хирургическому лечению (в том числе, интравитреальному введению лекарственных препаратов или госпитализации с иной целью с кратностью в соответствии с действующими федеральными, региональными и локальными нормативными документами для оценки общего статуса, выявления сопутствующих заболеваний и возможных противопоказаний к данным видам лечения, минимизирования риска осложнений) [16, 17, 18].

**Уровень убедительности рекомендаций С (уровень достоверности доказательств – 5)**

**Комментарии:** *обследование проводится на основании добровольного согласия (санитарно-эпидемиологические правила СП 3.1.5.2826-10 «Профилактика ВИЧ-инфекции»). Выбор лабораторного исследования определяется в зависимости от наличия у пациента сопутствующего системного заболевания и фактора риска системных осложнений.*

- **Рекомендуется** при подозрении на врожденную или приобретенную форму тромбофилии исследование системы гемостаза, включающее комплекс лабораторных исследований (расширенная коагулограмма, молекулярно-генетическое типирование системы гемостаза, определение уровня естественных антикоагулянтов, оценка внутрисосудистой активации тромбоцитов) и консультация гематолога [4, 6, 14].

**Уровень убедительности рекомендаций С (уровень достоверности доказательств – 5)**

## **2.4 Инструментальные диагностические исследования**

- **Рекомендуется** визометрия всем пациентам с ОВС при диагностике заболевания, динамическом наблюдении и контроле за лечением с целью определения тяжести зрительных расстройств [4, 6, 10].

**Уровень убедительности рекомендаций С (уровень достоверности доказательств – 5)**

- **Рекомендуется** рефрактометрия или определение рефракции с помощью набора пробных линз всем пациентам с ОВС при диагностике заболевания, динамическом наблюдении и контроле за лечением с целью определения максимальной корригированной остроты зрения для точной оценки тяжести зрительных расстройств [4, 6, 10].

**Уровень убедительности рекомендаций С (уровень достоверности доказательств – 5)**

- **Рекомендуется** офтальмотонометрия (в том числе, под местной анестезией с использованием раствора местного анестетика) всем пациентам с ОВС при диагностике заболевания, динамическом наблюдении и контроле за лечением с целью выявления нарушений офтальмотонуса [4, 6, 10, 11].

**Уровень убедительности рекомендаций С (уровень достоверности доказательств – 5)**

- **Рекомендуется** биомикроскопия переднего отдела глаза и стекловидного тела всем пациентам с ОВС при диагностике заболевания, динамическом наблюдении и контроле за лечением с целью выявления неоваскуляризации радужки, оценки прозрачности оптических сред, наличия задней отслойки стекловидного тела [4, 6, 10, 11].

**Уровень убедительности рекомендаций С (уровень достоверности доказательств – 5)**

**Комментарии:** биомикроскопию переднего отдела глазного яблока в обязательном порядке необходимо сначала проводить без мидриаза, поскольку расширение зрачка может затруднить выявление «ранней» (слабовыраженной)

*неоваскуляризации радужки. Биомикроскопию стекловидного тела, наоборот, следует проводить в условиях медикаментозного мидриаза, так как это улучшает качество диагностики.*

- **Рекомендуется** гониоскопия под местной анестезией (с использованием раствора местного анестетика) пациентам с ОВС с выявленным при биомикроскопии радужки рубеозом и/или нарушением регуляции офталмотонуса при диагностике заболевания, динамическом наблюдении и контроле за лечением с целью определения причин повышения внутриглазного давления и выработки оптимальной тактики ведения [4, 6, 10].

**Уровень убедительности рекомендаций С (уровень достоверности доказательств – 5)**

- **Рекомендуется** биомикроскопия глазного дна (в том числе осмотр периферии глазного дна с трехзеркальной линзой типа Гольдмана под местной анестезией с использованием раствора местного анестетика) или офтальмоскопия в условиях медикаментозного мидриаза (с использованием антихолинергических средств и симпатомиметиков (исключая противоглаукомные препараты), включая фиксированные комбинации) всем пациентам с ОВС при диагностике заболевания, динамическом наблюдении и контроле за лечением с целью выявления изменений на глазном дне, оценки их тяжести, мониторинга и выбора оптимальной тактики ведения [4, 6, 10].

**Уровень убедительности рекомендаций С (уровень достоверности доказательств – 5)**

**Комментарии:** *биомикроскопия глазного дна с асферическими линзами при помощи щелевой лампы (или офтальмоскопия) является основным методом диагностики изменений глазного дна при ОВС в рамках офтальмологического приема при любом виде (первичная медико-санитарная помощь, специализированная помощь) и условиях (стационарная, амбулаторная) оказания медицинской помощи. У больных с ОВС она должна проводиться только с широким зрачком (в условиях медикаментозного мидриаза). Важно помнить, что до фармакологического расширения зрачка нужно оценить состояние передней камеры.*

- **Рекомендуется** оптическое исследование сетчатки с помощью компьютерного анализатора (оптическая когерентная томография, ОКТ) в условиях медикаментозного мидриаза (с использованием антихолинэргических средств и симпатомиметиков (исключая противоглаукомные препараты), включая фиксированные комбинации) пациентам с ОВС и ПОМО или с подозрением на его наличие при диагностике заболевания, динамическом наблюдении и контроле за лечением с целью его количественной и качественной оценки, а также мониторингования эффективности лечения [4, 6, 10, 19].

**Уровень убедительности рекомендаций А (уровень достоверности доказательств – 2)**

**Комментарии:** *при оценке эффективности лечения интравитреальными инъекциями ингибиторов ангиогенеза и глюкокортикоидов следует оценивать количественные и качественные параметры томограмм. Оптическое исследование сетчатки с помощью компьютерного анализатора рекомендуется выполнять в условиях фармакологического мидриаза, поскольку это значительно повышает качество сканирования.*

- **Рекомендуется** оптическое исследование сетчатки с помощью компьютерного анализатора в режиме ангиографии (оптическая когерентная томография в режиме ангиографии - ОКТ-А) в условиях медикаментозного мидриаза (с использованием антихолинэргических средств и симпатомиметиков (исключая противоглаукомные препараты), включая фиксированные комбинации) пациентам с ОВС при диагностике заболевания, динамическом наблюдении и контроле за лечением пациентам со сниженной остротой зрения, которую нельзя объяснить нарушением прозрачности оптических сред и офтальмоскопической картиной, с целью выявления и оценки площади ишемических зон в макулярной зоне, а также пациентам с ранней ретинальной неоваскуляризацией для ее точной локализации [4, 6, 10].

**Уровень убедительности рекомендаций В (уровень достоверности доказательств – 3)**

**Комментарии:** *необходимость и частота ОКТ-А определяется врачом-офтальмологом в зависимости от особенностей течения заболевания. Оптическое исследование сетчатки с помощью компьютерного анализатора в*

*режиме ангиографии рекомендуется выполнять в условиях фармакологического мидриаза, поскольку это значительно повышает качество исследования.*

- **Рекомендуется** флюоресцентная ангиография глаза (ФАГ) в условиях медикаментозного мидриаза (с использованием антихолинергических средств и симпатомиметиков (исключая противоглаукомные препараты), включая фиксированные комбинации) при диагностике заболевания, динамическом наблюдении и контроле за лечением пациентам с ОВС с подозрением на воспалительную этиологию заболевания, с целью выявления зон нарушения перфузии сетчатки и оценки их площади (в макулярной зоне и периферических отделах), пациентам с рецидивирующими витреальными кровоизлияниями из невыявленного источника с целью его локализации, с целью разработки тактики лечения [4, 6, 10, 11].

**Уровень убедительности рекомендаций С (уровень достоверности доказательств – 5)**

**Комментарии:** *первое исследование рекомендуется проводить сразу или спустя 1-1,5 месяца от начала заболевания по мере рассасывания интравитреальных геморрагий. Тип окклюзии вен сетчатки определяется после проведения ФАГ. При неишемической окклюзии – капиллярная перфузия сетчатки сохранена, либо присутствует в зоне менее 5 площадей диска зрительного нерва для ветви ЦВС и менее 10 - для окклюзии ЦВС. При ишемической окклюзии капиллярная перфузия отсутствует (по ФАГ) на площади более 5 площадей диска зрительного нерва для ветви ЦВС и более 10 - для ЦВС. Дальнейшие контрольные исследования ФАГ проводятся по показаниям, например, после выполненной лазерной коагуляции сетчатки для оценки её результативности.*

- **Рекомендуется** ультразвуковое исследование глазного яблока всем пациентам с ОВС и недостаточной прозрачностью оптических сред при диагностике заболевания, динамическом наблюдении и контроле за лечением с целью диагностики нарушений витреоретинальных взаимоотношений [4, 6, 10].

**Уровень убедительности рекомендаций С (уровень достоверности доказательств – 5)**



- **Рекомендуется** периметрия пациентам с ОВС и подозрением на поражение зрительного нерва при диагностике заболевания, динамическом наблюдении и контроле за лечением с целью оценки функции сетчатки и проводящих путей зрительного анализатора [4, 6, 10, 12].

**Уровень убедительности рекомендаций С (уровень достоверности доказательств – 5)**

- **Рекомендуется** электрофизиологическое исследование пациентам с ОВС с необъяснимым снижением зрительных функций с целью оценки функции сетчатки и проводящих путей зрительного анализатора [4, 6, 10].

**Уровень убедительности рекомендаций С (уровень достоверности доказательств – 5)**

**Комментарии:** *при ишемическом типе окклюзии ЦВС определяется снижение амплитуды b-волны, уменьшение индекса соотношения волн b:a и увеличение продолжительности амплификации b-волны на электроретинограмме..*

## **2.5 Иные диагностические исследования**

- **Рекомендуется** флюорография легких (или флюорография легких цифровая) или рентгенография легких (или рентгенография легких цифровая) всем пациентам с ОВС при подготовке к хирургическому лечению (в том числе, интравитреальному введению лекарственных препаратов) либо к госпитализации с иной целью с кратностью в соответствии с действующими нормативными документами федерального, регионального и локального уровней для оценки общего статуса, выявления сопутствующих заболеваний и возможных противопоказаний к данным видам лечения, минимизирования риска осложнений [4, 15, 16, 17].

**Уровень убедительности рекомендаций С (уровень достоверности доказательств – 5)**

- **Рекомендуется** регистрация электрокардиограммы (с расшифровкой, описанием и интерпретацией электрокардиографических данных) всем пациентам с ОВС при подготовке к хирургическому лечению (в том числе, к интравитреальному введению лекарственных препаратов) либо к госпитализации с иной целью с кратностью в соответствии с действующими нормативными документами

федерального, регионального и локального уровней для оценки общего статуса, выявления сопутствующих заболеваний и возможных противопоказаний к данным видам лечения, минимизирования риска осложнений [4, 15, 16, 17].

**Уровень убедительности рекомендаций С (уровень достоверности доказательств – 5)**

### **3. Лечение, включая медикаментозную и немедикаментозную терапии, диетотерапию, обезболивание, медицинские показания и противопоказания к применению методов лечения**

- **Рекомендуется** междисциплинарное ведение пациента на всех стадиях ОВС с целью компенсации системных нарушений (нормализация артериального давления, уровня гликемии и показателей липидного обмена и др.) [4, 6, 11].

**Уровень убедительности рекомендаций А (уровень достоверности доказательств – 2).**

**Комментарии:** *обязательным компонентом является общее терапевтическое лечение, направленное на устранение модифицируемых факторов риска ОВС: устранение артериальной гипертензии, восстановление сердечного ритма, нормализация уровня липидов и гомоцистеина в плазме крови, при необходимости, медикаментозная коррекция явлений гиперкоагуляции и гиперагрегации. Лечение назначается, и его эффект контролируется терапевтом или кардиологом, при необходимости эндокринологом и другими специалистами. Не рекомендуется быстрое снижение артериального давления, так как резкая гипотония приводит к падению перфузионного давления и усугубляет капиллярную дисфункцию. У пациентов с воспалительными окклюзиями ЦВС необходимо проведение этиологической (противовирусной, антибактериальной и проч.) и противовоспалительной терапии, соответствующей принципам лечения нейроретино- или ретиноваскулитов.*

#### **3.1 Консервативное лечение**

- **Не рекомендуется** специальное офтальмологическое лечение пациентам с неишемической/ишемической ОВС, протекающей без развития МО или с клинически незначимым МО [4, 6, 11].

**Уровень убедительности рекомендаций С (уровень достоверности доказательств – 5)**

*Комментарии: несмотря на отсутствие данных доказательной медицины, пациентам с ОВС возможно назначение лекарственных препаратов из группы активаторов плазминогена (проурокиназного типа), антигипоксантов и антиоксидантов, антиагрегантов, ангиопротекторов и статинов [4, 6]. Решение о необходимости такого лечения принимается врачом-офтальмологом в зависимости от клинической картины.*

### **3.2 Хирургическое лечение**

Лечение МО и ишемии сетчатки вследствие окклюзии ЦВС проводится по описанным ниже схемам, включая антиангиогенную и/или глюкокортикоидную терапию и/или лазерное лечение. В стадии ПОРП при наличии показаний (указаны в соответствующем разделе) рекомендуется выполнение витрэктомии (с эндолазеркоагуляцией сетчатки или без нее).

#### **3.2.1 Интравитреальное введение лекарственных средств**

- **Рекомендуются** интравитреальные инъекции (в условиях операционной, под местной анестезией, после обработки кожи век, области вокруг глаз и глазной поверхности местными бактерицидными средствами широкого спектра действия: антисептиками и дезинфицирующими препаратами) средств, препятствующих новообразованию сосудов, – препаратов ранибизумаб\*\*, афлиберцепт\*\* или глюкокортикоидов для местного применения (дексаметазон\*\* в виде имплантата для интравитреального введения) \*\*, возможно, в сочетании с лазерной коагуляцией сетчатки [20, 21, 22, 23] при наличии ПОМО с целью уменьшения толщины сетчатки, стабилизации или повышения максимальной корригированной остроты зрения.

**Уровень убедительности рекомендаций А (уровень достоверности доказательств – 1).**

**Комментарии:** в настоящее время интравитреальное введение средств, препятствующих новообразованию сосудов (ингибиторов ангиогенеза), является терапией первой линии при ПОМО с вовлечением центра макулы [6].

– Ранибизумаб\*\* – это фрагмент гуманизированного антитела к сосудистому эндотелиальному фактору роста А (VEGF-А). Избирательно связывается с VEGF-А (VEGF110, VEGF121, VEGF165), предотвращая его взаимодействие с рецепторами на поверхности клеток эндотелия, что приводит к подавлению неоваскуляризации и пролиферации эндотелиальных клеток [24, 25, 26, 27].

– Афлиберцепт\*\* – это рекомбинантный гибридный белок, состоящий из фрагментов внеклеточных доменов человеческих рецепторов VEGF, соединенных с Fc-фрагментом человеческого иммуноглобулина G. Действует как растворимый рецептор-ловушка, который связывает VEGF-А и плацентарный фактор роста с более высокой аффинностью, чем их естественные рецепторы, и, таким образом, может ингибировать связывание и активацию этих родственных VEGF рецепторов [28, 29, 30, 31, 32, 33].

**Ранибизумаб\*\* («Луцентис»)** (согласно инструкции к препарату). Интравитреальные инъекции 0,5 мг (0,05 мл) ранибизумаба\*\* ежемесячно до достижения максимально высокой стабильной остроты зрения и/или до исчезновения признаков и симптомов активности заболевания на фоне продолжающегося лечения. После достижения стабилизации заболевания на фоне ежемесячных инъекций препарата периодичность контрольных визитов и временной интервал между инъекциями устанавливает врач в зависимости от активности заболевания, оцениваемой по остроте зрения и/или анатомическим параметрам. Стабилизация заболевания определяется как отсутствие улучшения зрения и/или анатомических параметров сетчатки в течение одного месяца после последней ежемесячной инъекции. Для достижения стабилизации заболевания изначально может потребоваться три или более последовательных ежемесячных инъекции. В случае если, по мнению врача, основанному на оценке остроты зрения и анатомических параметров сетчатки, улучшения от проводимого лечения нет, терапию следует прекратить. Между введением двух доз препарата следует соблюдать интервал не менее 28 дней.

При использовании режима «лечение и продление» (он же «лечить и увеличивать интервал») после достижения максимальной остроты зрения и/или при отсутствии признаков активности заболевания возможно поэтапное увеличение интервалов между введениями препарата, однако на данный момент

недостаточно данных для определения величины интервалов. При реактивации заболевания укорочение интервалов следует производить с тем же шагом, что и удлинение.

Терапия может сочетаться с выполнением лазерной коагуляции сетчатки. При выполнении данной комбинированной терапии в течение одного дня, препарат следует вводить не ранее, чем через 30 минут после лазерной коагуляции.

Эффективность и безопасность применения ранибизумаба\*\* при лечении ПОМО доказаны многочисленными многоцентровыми рандомизированными исследованиями. Индивидуальный режим применения 0,5 мг ранибизумаба\*\*, основанный на критериях стабилизации максимальной корригированной остроты зрения, обеспечивает анатомические и функциональное улучшение как при окклюзии ветви, так и при окклюзии ЦВС [34]. Наиболее высокие результаты получают при раннем использовании препарата [6, 35]. Лечение ранибизумабом\*\* предполагает ежемесячное наблюдение в первый год заболевания с последующим продлением наблюдения и снижением лечебной нагрузки по мере появления анатомической и зрительной стабилизации заболевания [6].

**Афлиберцепт\*\* («Эйлеа»)** (согласно инструкции к препарату). Интравитреальные инъекции 2 мг (0,05 мл), ежемесячно, до достижения максимально высокой остроты зрения и полной резорбции макулярного отека. Для этого необходимо выполнение три и более ежемесячных интравитреальных инъекций. Для поддержания достигнутого эффекта терапия может быть продлена в режиме «лечить и увеличивать интервал». Терапия может сочетаться с выполнением лазерной коагуляции сетчатки.

Лечение следует прекратить, если на фоне терапии не наблюдается улучшения остроты зрения и уменьшения макулярного отека.

Использование схем лечения афлиберцептом\*\*, предполагающих увеличение интервалов между инъекциями уже в первый год лечения показало высокую эффективность при лечении МО как при окклюзии ветви ЦВС, так и при окклюзии ЦВС [29, 31, 32]. Многоцентровое исследование CENTERA, целью которого являлось разработка схем лечения ПОМО, показало, что указанный вариант лечения с постоянным и длительным мониторингом состояния сетчатки, позволяет не только стабилизировать зрительные функции, но и уменьшить площадь зон отсутствия перфузии сетчатки и снизить риски развития неоваскулярных осложнений [33, 36].

*В каждом клиническом случае окончательное решение о показаниях к лечению средствами, препятствующими новообразованию сосудов (ингибиторами ангиогенеза), выборе режима инъекций принимает врач на основе оценки особенностей клинической картины и течения заболевания.*

***Противопоказания к интравитреальному введению ранибизумаба\*\* или афлиберцепта\*\*:***

- повышенная чувствительность к компонентам препарата,*
- активные подтвержденные или предполагаемые инфекции глаза или инфекционные процессы периокулярной локализации,*
- активный интраокулярный воспалительный процесс,*
- беременность и период грудного вскармливания.*

***Дексаметазон\*\* - интравитреальный имплантат («Озурдекс») (согласно инструкции к препарату).*** Глюкокортикоид для местного применения, обеспечивает длительное (до 6 месяцев) высвобождение действующего вещества в стекловидном теле или витреальной полости. Дексаметазон\*\*, являясь сильнодействующим глюкокортикоидом, подавляет воспаление, снижая выраженность отека, отложение фибрина, проницаемость капилляров и миграцию фагоцитов к месту воспаления. Глюкокортикоиды подавляют экспрессию фактора роста эндотелия сосудов, а также предотвращают высвобождение простагландинов, часть из которых являются медиаторами кистозного макулярного отека [37, 38].

*Применение дексаметазона\*\* в виде имплантата для интравитреального введения требует длительного регулярного мониторинга ВГД и назначения местной гипотензивной терапии при его повышении. Повторное введение имплантата возможно приблизительно через 4-6 месяцев в случае снижения остроты зрения и/или увеличения толщины сетчатки.*

***Противопоказания к введению интравитреального имплантата с дексаметазоном\*\*:***

- гиперчувствительность к активному или любому другому компоненту препарата;*
- активная или предполагаемая глазная, или периорбитальная инфекция, включая большинство вирусных заболеваний роговицы и конъюнктивы, в том числе острый герпетический (herpes simplex), эпителиальный кератит (древовидный кератит), вакцинию, ветряную оспу, микобактериальные инфекции и грибковые заболевания;*

- развитая стадия глаукомы с декомпенсацией внутриглазного давления (ВГД), не купирующейся медикаментозной терапией;
- возраст до 18 лет;
- афакия с разрывом задней капсулы хрусталика;
- наличие переднекамерной интраокулярной линзы, ирис-клипс интраокулярной линзы, заднекамерной интраокулярной линзы с транссклеральной фиксацией при одновременном наличии разрыва задней капсулы хрусталика.

**С осторожностью введение интравитреального имплантата с дексаметазоном\*\*:**

- при герпетической инфекции глаза (*herpes simplex*) в анамнезе;
- беременность и период грудного вскармливания;
- у пациентов, принимающих антикоагулянты или антиагреганты.

**Применение при беременности и в период грудного вскармливания:**

Опыт применения препарата «Озурдекс» при беременности отсутствует, возможные риски неизвестны. Препарат «Озурдекс» возможно применять при беременности в тех случаях, когда предполагаемая польза для матери превышает потенциальный риск для плода. При системном применении дексаметазон\*\* экскретируется с грудным молоком. При местном применении, благодаря низкой системной абсорбции дексаметазона, влияние препарата на детей, находящихся на грудном вскармливании, не ожидается. Однако ввиду отсутствия данных по экскреции препарата с грудным молоком, риск нельзя исключить полностью, поэтому при назначении препарата «Озурдекс» грудное вскармливание следует прекратить на время лечения.

**Осложнения при применении интравитреального имплантата с дексаметазоном\*\*:**

• **Со стороны органа зрения:**

- Очень часто: повышение ВГД, катаракта, субконъюнктивальное кровоизлияние.
- Часто: офтальмогипертензия, субкапсулярная катаракта, кровоизлияние в стекловидное тело, снижение остроты зрения, зрительные нарушения (пятно, линия или затемнение), отслойка стекловидного тела, помутнения

стекловидного тела (включая плавающие помутнения, блефарит, боль в глазу, фотопсия, отек конъюнктивы, конъюнктивальная гиперемия).

- Нечасто: некротический ретинит, эндофтальмит, глаукома, отслойка сетчатки, разрыв сетчатки, гипотония глаза, клеточная инфильтрация/опалесценция водянистой влаги передней камеры глаза, дискомфорт в глазу, зуд век, покраснение глаза .

- **Общие нарушения и состояния, развивающиеся в месте введения:**

- Нечасто: смещение имплантата, иногда сопровождающееся отеком роговицы, осложнение при введении имплантата, приводящее к повреждению тканей глаза (неправильное размещение имплантата).

После первого использования «Озурдекса», для оценки индивидуальной реакции пациента на препарат, необходимо контролировать состояние органа зрения каждые две недели. В остальных случаях целесообразно осуществлять контроль ВГД каждые 2—8 недель после инъекции. Полное офтальмологическое обследование (визометрия, офтальмотонометрия, биомикроскопия, офтальмоскопия и ОКТ) следует выполнить через 3 месяца после инъекции и повторять, если имеется ухудшение зрительных функций, а МО сохраняется. Повторное введение препарата «Озурдекс» обычно проводят через 3-4 месяца (в среднем 2-3 инъекции в год). Из обобщенных данных, собранных на сегодняшний день, известно, что лечебный эффект интравитреального имплантата дексаметазона\*\* при ПОМО составляет в среднем 4 месяца, а интервалы при использовании схемы лечения «по необходимости» не превышают 6 месяцев [6].

Выбор препаратов в лечении ПОМО. Для первоначальной терапии макулярного отека может быть выбран любой из анти-VEGF препаратов (ранибизумаб\*\*, афлиберцепт\*\*) [4, 6, 11] или дексаметазон\*\* - интравитреальный имплантат [39]. Предпочтительный выбор анти-VEGF препаратов рекомендуется для пациентов с наличием в анамнезе офтальмогипертензии или некомпенсированной глаукомы или глаукомы, требующей комбинированной гипотензивной терапии, а также пациентам более молодого возраста.

Выбор дексаметазона\*\* – интравитреального имплантата, в качестве препарата первой линии, рекомендуется пациентам с наличием кардиоваскулярных



заболеваний, сопровождающихся ишемическими атаками (инсульт, инфаркт и преходящие нарушения кровообращения), при невозможности или нежелании пациента выполнять ежемесячные инъекции, при авитриии, артификации (в случае использования в факичные глаза, пациент должен быть информирован о высоком риске развития катаракты), беременности (опыт применения дексаметазона\*\* – интравитреального имплантата при беременности отсутствует, возможные риски неизвестны; дексаметазон\*\* – интравитреальный имплантат возможно применять при беременности в тех случаях, когда предполагаемая польза для матери превышает потенциальный риск для плода).

Возможно его применение в раннем периоде при лечении постокклюзионного макулярного отека, развившегося в результате неинфекционного нейроретино- или ретиноваскулита (после полного общего и офтальмологического обследования, исключая инфекционный процесс; см. КР «Увеиты неинфекционные»), а также при выраженном воспалительном компоненте в остром периоде ОВС и в случаях резистентности к терапии анти-VEGF препаратами [6].

Масштабных клинических исследований, посвященных изучению комбинированной терапии постокклюзионного макулярного отека нет. При этом описано, что при недостаточной эффективности одного из анти-VEGF препаратов (после выполненных трех последовательных инъекций) возможно «переключение» на другой анти-VEGF препарат (чаще с препарата ранибизумаб\*\* на афлиберцепт\*\*), либо на дексаметазон\*\* - интравитреальный имплантат [40]. Использование любого из перечисленных препаратов возможно в комбинации с лазерной коагуляцией сетчатки [6]. Использование интравитреального имплантата с дексаметазоном\*\* спустя 2 недели после интравитреальной инъекции ранибизумаба\*\* приводит к увеличению интервала между инъекциями в среднем до  $135,5 \pm 36,4$  дня в течение 6 циклов лечения [41]. А использование ранибизумаба\*\* через 1 месяц после имплантации препарата «Озурдекс» приводит к выраженному усилению лечебного эффекта [41].

При интравитреальном введении лекарственных средств, препятствующих развитию новообразованию сосудов, или дексаметазона в виде имплантата для интравитреального введения следует учитывать потенциальный риск осложнений, таких, как инфекционный и неинфекционный эндофтальмит, ятрогенная катаракта, гемофтальм, отслойка сетчатки и другие.

*При использовании лекарственных средств, препятствующих новообразованию сосудов, или дексаметазона в виде имплантата для интравитреального введения предупреждение снижения остроты зрения даже при отсутствии ее улучшения следует считать положительной динамикой по сравнению с естественным течением заболевания.*

### **3.2.2 Витреоретинальная хирургия**

Витрэктомия способствует восстановлению нарушенного кровотока в окклюзированной вене, способствует улучшению обменных процессов между сетчаткой и стекловидным телом, приводит к увеличению транспорта кислорода к ишемизированным участкам сетчатки, увеличивает клиренс VEGF и цитокинов в полости стекловидного тела, что приводит к уменьшению МО. При этом увеличение количества кислорода может стимулировать развитие катаракты, а увеличение потока VEGF в переднюю камеру глаза может привести к неоваскуляризации радужки [6, 42]. В настоящее время нет масштабных клинических исследований, доказывающих эффективность и безопасность витрэктомии в острый период ОВС. В связи с этим указанную операцию рекомендуется выполнять в случае осложненного течения ПОРП [4, 6, 7, 43, 44].

- **Рекомендуется** микроинвазивная витреоректомия или витреошвартэктомия (в условиях операционной; под местной анестезией (с использованием глазных капель местных анестетиков), при необходимости с пара- или ретробульбарной инъекцией местноанестезирующих препаратов (при необходимости – с использованием сочетанной анестезии), в условиях медикаментозного мидриаза (с использованием антихолинергических средств и симпатомиметиков (исключая противоглаукомные препараты), включая фиксированные комбинации), после обработки кожи век, области вокруг глаз и глазной поверхности антисептиками и дезинфицирующими средствами (включая препараты йода), с использованием противомикробных и противовоспалительных препаратов, при необходимости с сопутствующими манипуляциями, включая тампонаду витреальной полости (перфторорганическим или иным высокомолекулярным соединением), эндовитреальную замену перфторорганического соединения на силикон, эндовитреальное введение воздуха, силикона, мембранопилинг, эндолазеркоагуляцию, экстракцию хрусталика и/или факоэмульсификацию без или с имплантацией интраокулярной линзы, круговое или локальное эписклеральное

пломбирование пациентам с пролиферативной ПОРП, осложненной организованным гемофтальмом и/или тракционной отслойкой сетчатки с захватом области макулы и/или тракционно-регрматогенной отслойкой сетчаткой и/или тракцией области макулы, а также при тракционном МО с целью восстановления нормальных анатомических соотношений, стабилизации или повышения корригированной остроты зрения [43, 44]

**Уровень убедительности рекомендаций С (уровень достоверности доказательств – 2).**

**Комментарии:** В ходе микроинвазивной витрэктомии, при наличии показаний, могут быть выполнены мембранопилинг, ретиномомия, эндолазеркоагуляция сетчатки, эндодиатермокоагуляция, эндотампонада офтальмологическим газом, перфторорганическим соединением, силиконовым маслом и иные манипуляции. Подготовка пациента к хирургическому вмешательству осуществляется совместно с терапевтом. При необходимости назначают консультацию кардиолога (при наличии патологии сердечно-сосудистой системы).

Врач, направляющий больного на витреальное вмешательство, должен обращать внимание на несколько моментов:

- степень выраженности патологических изменений - для прогнозирования функционального результата операции;
- при кровоизлиянии в стекловидное тело необходимо оценить выраженность геморрагии (небольшое кровоизлияние, не затрудняющее проведение лазерного лечения и не приводящее к инвалидизации, не является показанием к операции);
- адекватность ранее выполненной лазерной коагуляции сетчатки (кровоизлияния могут возникать по причине недостаточной коагуляции);
- острота зрения другого глаза (витреоретинальное вмешательство можно рекомендовать раньше при инвалидизации пациента из-за низкой остроты зрения на другом глазу);
- тяжесть общего заболевания, предполагаемая продолжительность жизни пациента, риск анестезии.

- **Рекомендуется** удаление силиконового масла (или иного высокомолекулярного соединения) из витреальной полости (в условиях операционной; под местной анестезией с использованием глазных капель местных анестетиков, при необходимости с пара- или ретробульбарной инъекцией местных анестезирующих

средств, при необходимости с использованием сочетанной анестезии; в условиях медикаментозного мидриаза (с использованием антихолинергических средств и симпатомиметиков (исключая противоглаукомные препараты), включая фиксированные комбинации), после обработки кожи век, области вокруг глаз и глазной поверхности, антисептиками и дезинфицирующими средствами (включая препараты йода) с использованием противомикробных и противовоспалительных препаратов, при необходимости с сопутствующими манипуляциями, включая повторную тампонаду витреальной полости (перфторорганическим или иным высокомолекулярным соединением), эндовитреальную замену перфторорганического соединения на силикон, эндовитреальное введение воздуха, силикона, мембранопилинг, экстракцию хрусталика и/или факоэмульсификацию без или с имплантацией интраокулярной линзы, эндолазеркоагуляцию пациентам с ПОРП в отдаленном периоде после операции витрэктомии с целью предотвращения осложнений, связанных с чрезмерно длительной эндотампонадой силиконовым маслом.

**Уровень убедительности рекомендаций С (уровень достоверности доказательств – 5)**

**Комментарии:** *продолжительность эндотампонады витреальной полости силиконовым маслом устанавливает врач на основе результатов динамического наблюдения пациента. Решение о необходимости повторной эндотампонады витреальной полости принимает врач на основе оценки состояния глаза пациента, риска рецидива кровоизлияния, отслойки сетчатки и др.*

**Рекомендуется** до и после витроретинального хирургического вмешательства инстилляции в конъюнктивальную полость противомикробных препаратов (включая антибиотики, фторхинолоны и противомикробные препараты другие), противовоспалительных препаратов (включая глюкокортикостероиды и нестероидные противовоспалительные препараты), противовоспалительных препаратов в комбинации с противомикробными препаратами, при необходимости субконъюнктивальные и/или парабульбарные и/или внутримышечные и/или внутривенные инъекции антибактериальных препаратов или противомикробных препаратов системного действия (при отсутствии медицинских противопоказаний), включая антибактериальные препараты

системного действия и кортикостероиды системного действия с целью профилактики послеоперационных осложнений.

**Уровень убедительности рекомендаций С (уровень достоверности доказательств – 5)**

**Комментарии:** *продолжительность инстилляций и инъекций лекарственных препаратов до и после витреоретинального хирургического вмешательства устанавливает врач на основе комплексной оценки клинической картины заболевания, особенностей течения операции и послеоперационного периода.*

### **3.3 Лазерное лечение**

- **Рекомендуется** проведение панретинальной лазерной коагуляции пациентам на стадии ПОРП с наличием ишемии сетчатки на периферии, превышающей 10 площадей ДЗН, в случае невозможности регулярного мониторинга пациента, с целью подавления экспрессии VEGF и профилактики развития неоваскуляризации, стабилизации или повышения максимальной корригированной остроты зрения (с использованием раствора местного анестетика) в условиях медикаментозного мидриаза, в том числе (при наличии МО) в сочетании с интравитреальными введениями средств, препятствующих новообразованию сосудов или глюкокортикоидов для местного применения (см. раздел «Хирургическое лечение») [4, 16, 23].

**Уровень убедительности рекомендаций В (уровень достоверности доказательств – 2).**

**Комментарии:** *Стандартная панретинальная лазеркоагуляция обычно осуществляется за несколько сеансов. Сеансы панретинальной лазеркоагуляции могут проводиться как в стационарных, так и в амбулаторных условиях при максимальном медикаментозном мидриазе [4].*

- **Рекомендуется** панретинальная лазерная коагуляция на стадии пролиферативной ПОРП с целью подавления неоваскуляризации, стабилизации или повышения максимальной корригированной остроты зрения под местной анестезией (с использованием раствора местного анестетика) в условиях медикаментозного мидриаза, при наличии МО – возможно в сочетании с интравитреальным

введением средства, препятствующего новообразованию сосудов (см. раздел «Хирургическое лечение») [4, 7, 45, 47].

**Уровень убедительности рекомендаций А (уровень достоверности доказательств – 1)**

**Комментарии:** у панретинальной лазеркоагуляции сетчатки существуют определенные побочные эффекты. Поэтому этот метод лазерного лечения выполняется, как правило, тогда, когда уже имеются новообразованные сосуды, или риск их появления крайне высок. Вероятность развития слепоты при появлении новообразованных сосудов настолько высока, что оправдывает применение лазерного лечения, несмотря на побочные эффекты.

Панретинальную лазерную коагуляцию сетчатки обычно начинают с нижних отделов средней периферии, так как эти зоны могут стать недоступными в случае возникновения кровоизлияния в стекловидное тело. Далее лазерное воздействие продолжают, нанося коагуляты на всю поверхность средней периферии глазного дна от височных сосудистых аркад. При наличии ПОРП с неоваскуляризацией радужки и/или угла передней камеры глаза необходимо коагулировать также крайние периферические отделы сетчатки.

**Показанием к незамедлительному проведению панретинальной лазеркоагуляции является ПОРП в сочетании с факторами высокого риска снижения зрения:**

- неоваскуляризацией сетчатки, размер которой превышает 1/2 площади ДЗН;
- неоваскуляризацией ДЗН, размер которой превышает 1/3 площади ДЗН;
- наличием витреальной или преретинальной геморрагии.

- **Рекомендуется** проведение фокальной (или по типу «решетки») лазерной коагуляции глазного дна при наличии ПОМО при окклюзии височных ветвей ЦВС с целью стабилизации или повышения корригированной остроты зрения, под местной анестезией (с использованием раствора местного анестетика) в условиях медикаментозного мидриаза, при наличии МО – возможно в сочетании с интравитреальным введением средства, препятствующего новообразованию сосудов (см. раздел «Хирургическое лечение») [6, 11, 46, 47].

**Уровень убедительности рекомендаций В (уровень достоверности доказательств – 3)**

**Комментарии:** при наличии МО наибольший эффект от лазерного лечения (фокальной или по типу «решетки» лазерной коагуляции сетчатки) ожидается в случае исходной центральной толщины сетчатки не более 350 мкм. В остальных случаях лазерное лечение ПОМО существенно уступает по функциональному результату средствам, препятствующим новообразованию сосудов (ингибиторами ангиогенеза). ЛКС по типу «решетки» не показана при МО вследствие окклюзии ЦВС и используется только при окклюзии ветви ЦВС. В настоящее время фокальную ЛКС следует рассматривать только как лечение второй линии [6].

- **Рекомендуется** проведение фокальной лазерной коагуляции ретинальных новообразованных сосудов, сохраняющих активность, несмотря на ранее проведенную панретинальную лазерную коагуляцию с целью их прямого разрушения и стабилизации максимальной корригированной остроты зрения под местной анестезией (с использованием раствора местного анестетика) в условиях медикаментозного мидриаза, при наличии МО – возможно в сочетании с интравитреальным введением средства, препятствующего новообразованию сосудов (см. раздел «Хирургическое лечение») [6].

**Уровень убедительности рекомендаций С (уровень достоверности доказательств – 5).**

### **3.4 Диетотерапия**

**Комментарии:** питание должно быть частью терапевтического плана и должно способствовать достижению метаболических целей. Рекомендации по диетотерапии формируются врачом терапевтического профиля (терапевтом, или врачом общей практики, или эндокринологом) в рамках ведения основного заболевания.

## **4. Медицинская реабилитация, медицинские показания и противопоказания к применению методов реабилитации**

- **Рекомендуется** применение средств оптической коррекции слабовидения (очки, в том числе с дополнительным увеличением и встроенными монокулярами, специальные средства для получения информации для инвалидов с нарушением зрения) пациентам с ОВС (с ПОРП и ПОМО) со слабовидением с целью повышения зрительных функций, качества жизни и социальной адаптации [6].  
**Уровень убедительности рекомендаций С (уровень достоверности доказательств – 5).**

## **5. Профилактика и диспансерное наблюдение, медицинские показания и противопоказания к применению методов профилактики**

- **Рекомендуется** общее обследование всем пациентам с ОВС для выявления известных факторов риска возникновения и прогрессирования окклюзий вен сетчатки (артериальная гипертензия, сердечно-сосудистая патология, сахарный диабет и др.), уведомление врача общей практики и/или других специалистов о развитии заболевания и необходимости диагностики и контроля сопутствующей патологии, изменение образа жизни (соблюдение диеты, сохранение двигательной активности) [4, 5, 6, 11, 14].  
**Уровень убедительности рекомендаций А (уровень достоверности доказательств - 2)**
- **Рекомендуется** выполнить визометрию, биомикроскопию, офтальмотонометрию, ОКТ, ФАГ для оценки и локализации зон неперфузии и степени выраженности макулярной ишемии всем пациентам с ОВС с окклюзией ветви ЦВС при первичном обследовании [4, 11].  
**Уровень убедительности рекомендаций С (уровень достоверности доказательств – 5).**
- **Рекомендуется** наблюдение не реже одного раза в три месяца по крайней мере, в течение первых шести месяцев с оценкой остроты зрения, биомикроскопией, ОКТ и иногда ФАГ пациентам с неишемической окклюзией ветви ЦВС даже если нет снижения остроты зрения [4, 6, 11].  
**Уровень убедительности рекомендаций С (уровень достоверности доказательств – 5)**



**Комментарии.** При стабилизации процесса наблюдение следует продолжать каждые 6 месяцев. При выявлении снижения остроты зрения следует оценить состояние МЗ (МО, развитие ишемии), а затем начинать лечение препаратами, рекомендованными в качестве средств первой линии (ежемесячные инъекции одного из ингибиторов ангиогенеза в течение 3-6 месяцев или интравитреального имплантата с дексаметазоном). Если нет возможности использования указанных лекарственных средств, использовать лечение второй линии (ЛКС по типу «решетки»)

- **Рекомендуется** выполнять ежемесячное наблюдение по крайней мере, в течение первых трех месяцев с оценкой остроты зрения, биомикроскопией, ОКТ и иногда ФАГ пациентам с окклюзией ветви ЦВС при наличии МО и/или зон неперфузии сетчатки в периферических отделах, даже если нет снижения остроты зрения. [4, 6, 11].

**Уровень убедительности рекомендаций С (уровень достоверности доказательств – 5).**

**Комментарии.** При стабилизации процесса наблюдение следует продолжать каждые 3 месяца. При выявлении снижения остроты зрения следует оценить состояние МЗ (МО, развитие ишемии), а затем начинать лечение препаратами, рекомендованными в качестве средств первой линии (ежемесячные инъекции одного из ингибиторов ангиогенеза в течение 3-6 месяцев или интравитреального имплантата с дексаметазоном). Указанное лечение возможно сочетать с выполнением ЛКС (по типу ПРЛКС) в зонах неперфузии на периферии глазного дна. Если нет возможности использования указанных лекарственных средств, использовать лечение второй линии (ЛКС по типу «решетки»). При выявлении неоваскуляризации – выполнение стандартной ПРЛКС.

- **Рекомендуется** выполнять визометрию, биомикроскопию, офтальмотонометрию, офтальмоскопию, ОКТ, ФАГ всем пациентам с окклюзией ЦВС при первичном обследовании для оценки и локализации зон неперфузии и степени выраженности макулярной ишемии [4, 11].

**Уровень убедительности рекомендаций С (уровень достоверности доказательств – 5)**

- **Рекомендуется** ежемесячное наблюдение, по крайней мере, в течение первых трех месяцев с выполнением визометрии, биомикроскопии, офтальмотонометрией, офтальмоскопией, ОКТ (ФАГ по необходимости) всем пациентам с окклюзией ЦВС при максимальной корригированной остроте зрения 0,5 и выше. При стабилизации процесса – осмотры каждые 2 месяца в течение как минимум 1 года [4, 11].

**Уровень убедительности рекомендаций С (уровень достоверности доказательств – 5)**

- **Рекомендуется** ежемесячное наблюдение, по крайней мере, в течение первых трех месяцев с выполнением визометрии, биомикроскопии, офтальмотонометрии, офтальмоскопии, ОКТ (ФАГ по необходимости) всем пациентам с окклюзией ЦВС при максимальной корригированной остроте зрения ниже 0,5 [4, 6, 11].

**Уровень убедительности рекомендаций С (уровень достоверности доказательств – 5)**

**Комментарии.** При стабилизации процесса – осмотры каждые 2 месяца в течение как минимум 1 года. Необходимо оценивать состояние МЗ на предмет наличия МО и/или ишемии. При выявлении МО назначить лечение с использованием препаратов первой линии (ежемесячные инъекции одного из ингибиторов ангиогенеза в течение 3-6 месяцев или при наличии показаний интравитреального имплантата с дексаметазоном). При наличии обширных зон ишемии сетчатки на периферии, указанное лечение возможно сочетать с выполнением ПРЛКС в зонах, соответствующих капиллярной неперфузии. При выявлении неоваскуляризации – выполнение стандартной ПРЛКС.

**Таблица 2.** Частота офтальмологических осмотров пациентов с ОВС и ПОРП [11]

<b>Особенности клинической картины</b>	<b>Частота осмотра</b>
Неишемическая ОВС без МО	не реже 1 раза в 3 месяца первые ½ года и затем не реже 1 раза в 6 месяцев до стабилизации процесса
Неишемическая ОВС с МО / ишемическая ОВС с локализацией зон неперфузии на периферии глазного дна	не реже 1 раза в месяц при выполнении интравитреальных инъекций и затем не реже 1 раза в три месяца до стабилизации процесса

Ишемическая ОВС без МО	не реже 1 раза в месяц первые ½ года при ОЦВС и 3 месяца при ОВЦВС и затем не реже 1 раза в три месяца при ОЦВС и 1 раза в 6 месяцев при ОВЦВС до стабилизации процесса
Ишемическая ОВС с МО	не реже 1 раза в месяц при выполнении интравитреальных инъекций и затем не реже 1 раза в три месяца до стабилизации процесса
ПОРП без МО	по показаниям, но не менее 2 раз в год
ПОРП с МО	не реже 1 раза в 6 месяцев
Пролиферативная ПОРП со стабильным течением после лазерной коагуляции сетчатки	не реже 1 раза в 6 месяцев

## **6. Организация оказания медицинской помощи**

Первичная специализированная медико-санитарная помощь оказывается врачом-офтальмологом в поликлиническом отделении медицинской организации.

Проведение лечения (лазерных вмешательств, интравитреальных введений лекарственных препаратов или витреальной хирургии) проводится врачом-офтальмологом в амбулаторных условиях, или в условиях дневного стационара, или в условиях круглосуточного стационара.

### **Показание для плановой госпитализации в медицинскую организацию:**

- необходимость выполнения интравитреальных введений лекарственных препаратов или витреоретинальных хирургических вмешательств при невозможности проведения лечения в амбулаторных условиях.

### **Показание для неотложной госпитализации в медицинскую организацию:**

- эндофтальмит как осложнение интравитреального введения лекарственных препаратов.

### **Показание к выписке пациента из медицинской организации:**

1) завершение лечения или одного из этапов оказания специализированной, в том числе высокотехнологичной, медицинской помощи в условиях круглосуточного или дневного стационара при условии отсутствия осложнений лечения, требующих медикаментозной коррекции и/или медицинских вмешательств в стационарных условиях;

2) отказ пациента или его законного представителя от специализированной, в том числе высокотехнологичной, медицинской помощи в условиях круглосуточного или

дневного стационара;

3) необходимость перевода пациента в другую медицинскую организацию.

## **7. Дополнительная информация (в том числе факторы, влияющие на исход заболевания или состояния)**

Пациент должен владеть информацией о необходимости нормализации уровня артериального давления, гликемии и показателей липидного обмена. Также необходимо настроить пациента на неукоснительное соблюдение всех назначений специалистов (офтальмолога, кардиолога, терапевта, врача общей практики, эндокринолога, нефролога и т.д.).

Важно акцентировать внимание пациента с окклюзией вен сетчатки на необходимость осмотра офтальмологом не реже 2 раз в год даже при отсутствии жалоб со стороны органа зрения, а также безотлагательность обращения к офтальмологу при появлении жалоб со стороны органа зрения.

В случае наличия осложнений окклюзий вен сетчатки со стороны глаз надо разъяснить пациенту рекомендуемую кратность обследования у офтальмолога в зависимости от тяжести изменений, а также необходимость внеплановых осмотров при появлении любых новых зрительных расстройств.

Необходимо обсудить выявленные офтальмологом изменения со стороны глаз с врачами иных специальностей, курирующих пациента (кардиолог, терапевт, врач общей практики, эндокринолог, нефролог, хирург и т.д.).

Необходимо информировать пациентов, что эффективность лечения окклюзий вен сетчатки и их осложнений зависит от своевременности ее начала даже при отсутствии субъективных жалоб со стороны органа зрения.

В случае необратимой слепоты или слабовидения пациент должен владеть полной информацией о возможностях профессиональной, социальной, психологической реабилитации.

**В случае применения метода интравитреального введения лекарственных средств необходимо обсудить с пациентом следующие моменты:**

Перспективы лечения при помощи интравитреального введения лекарственных препаратов у пациентов с окклюзиями вен сетчатки зависят от своевременного начала лечения, и соблюдения оптимального режима инъекций в соответствии с инструкцией к препарату и клиническими рекомендациями на основе данных регулярного мониторинга.

Важно предупреждать пациентов, получающих интравитреальные инъекции, о необходимости незамедлительно сообщать о симптомах, при наличии которых можно заподозрить внутриглазное воспаление (эндофтальмит): боль в глазу или увеличение неприятных ощущений в глазу, усиление покраснения глаза, нечеткости или снижения зрения, увеличение светочувствительности, увеличение числа «летающих мушек» в поле зрения.

**В случае проведения лазерной коагуляции сетчатки необходимо обсудить с пациентом следующие моменты:**

- необходимость повторных осмотров и дополнительного лазерного лечения;
- панретинальная лазерная коагуляция сетчатки уменьшает риск слабовидения и слепоты, но может иметь побочные эффекты;
- лазерное лечение часто ухудшает периферическое зрение, кроме того, оно может умеренно снизить центральное зрение, но эти побочные эффекты лазеркоагуляции компенсируются долгосрочным снижением риска слабовидения и слепоты;
- у некоторых пациентов, несмотря на проводимое лазерное лечение, может возникнуть кровоизлияние в витреальную полость, которое происходит вследствие течения окклюзий вен сетчатки, а не вызывается лазером (в этом случае пациенту может потребоваться дополнительное лазерное или оперативное лечение).

### **Критерии оценки качества медицинской помощи**

**Таблица 3.**

№	Критерии качества	Оценка выполнения
•	Выполнена визометрия	Да/Нет
•	Выполнена биомикроскопия глаза	Да/Нет
•	Выполнена биомикроскопия глазного дна и/или офтальмоскопия в условиях мидриаза	Да/Нет
•	Выполнена панретинальная лазерная коагуляция и/или фокальная лазерная коагуляция глазного дна, и/или интравитреальное введение лекарственных средств, препятствующих новообразованию сосудов, или глюкокортикоидов для местного применения (дексаметазона в виде имплантата для интравитреального введения), и/или ферментного препарата (проурокиназы), и/или проведено витреоретинальное хирургическое вмешательство (при наличии медицинских показаний и при отсутствии медицинских противопоказаний)	Да/Нет
•	Достигнута стабилизация или повышение максимально	Да/Нет

№	Критерии качества	Оценка выполнения
	корректированной остроты зрения	
•	Достигнута стабилизация или уменьшение клинических симптомов диабетической ретинопатии	Да/Нет

### **Список литературы**

1. Тульцева С.Н., Астахов Ю.С., Титаренко А.И., Руховец А.Г. Суточный профиль артериального давления у пациентов с окклюзией вен сетчатки молодого и среднего возраста // Артериальная гипертензия. - 2017. - Т. 23. № 2. - С. 122-130.

2. Астахов Ю.С., Титаренко А.И., Тульцева С.Н., Астахов С.Ю., Тахтаев Ю.В., Новиков С.А., Тургель В.А. Системные факторы риска окклюзии вен сетчатки у лиц молодого и среднего возраста // Артериальная гипертензия. - 2018. - Т. 24. № 6. С. 666-673.
3. Астахов Ю.С., Тульцева С.Н. Роль воспаления в патогенезе посттромботического макулярного отека. Современные направления медикаментозного лечения // Офтальмологические ведомости. – 2012. - Т.V, №4. – С.35-44.
4. Астахов Ю.С., Тульцева С.Н., Гацу М.В., Шадричев Ф.Е., Измайлов А.С., Лисочкина А.Б., Нечипоренко П.А. Окклюзии вен сетчатки. Методические рекомендации / Под редакцией Ю.С. Астахова, С.Н. Тульцевой. Санкт-Петербург, 2017. – 82 с.
5. Офтальмология: национальное руководство / ред. С.Э. Аветисов, Е.А. Егоров, Л.К. Мошетова, В.В.Нероев, Х.П. Тахчиди. – 2ое изд – М.: ГЭОТАР-Медиа, 2018. – 904с. – (Серия «Национальное руководство»).
6. Schmidt-Erfurth U, Garcia-Arumi J, Gerendas BS, Midena E, Sivaprasad S, Tadayoni R, Wolf S, Loewenstein A. Guidelines for the Management of Retinal Vein Occlusion by the European Society of Retina Specialists (EURETINA). *Ophthalmologica*. 2019;242(3):123-162. doi: 10.1159/000502041.
7. Будзинская М.В., Мазурина Н.К., Егоров А.Е., Куроедов А.В. и др. Алгоритм ведения пациентов с ретинальными венозными окклюзиями. Сообщение 3. Неоваскулярные осложнения // Вестник офтальмологии. – 2015. – Т. №6. – С.67-75.
8. Мошетова Л.К., Ушарова С.А., Симонова С.В., Туркина К.И. Современные представления об особенностях эпидемиологии окклюзии ретинальных вен // РМЖ. Клиническая офтальмология. 2021. Т. 21. № 2. С. 86-89.
9. Klein R, Klein BE, Moss SE, Meuer SM. The epidemiology of retinal vein occlusion: the Beaver Dam Eye Study // *Trans. Am Ophthalmol Soc* 2000; 98:133 – 141.
10. Будзинская М.В., Мазурина Н.К., Егоров А.Е., Куроедов А.В. и др. Алгоритм ведения пациентов с ретинальными венозными окклюзиями. Сообщение 1. Классификация, диагностика и лечение пациентов в острый период // Вестник офтальмологии. – 2015. – Т. №6. – С.51-56.
11. Coscas G, Loewenstein A, Augustin FV, Parodi MB et al. Management of Retinal Vein Occlusion Consensus Document // *Ophthalmologica*. – 2011. – Vol. 226. – P. 4-28.
12. Hayreh SS, Klugman MR, Beri M, Kimura AE, Podhajsky P: Differentiation of ischemic from non-ischemic central retinal vein occlusion during the early acute phase. *Graefes Arch Clin Exp Ophthalmol* 1990;228:201–217.

13. Будзинская М.В., Мазурина Н.К., Егоров А.Е., Куроедов А.В. и др. Алгоритм ведения пациентов с ретинальными венозными окклюзиями. Сообщение 2. Макулярный отек // Вестник офтальмологии. – 2015. – Т. №6. – С.57-66.
14. Руководство по клинической офтальмологии / ред. А.Ф. Бровкина, Ю.С. Астахов. – М.: Медицинское информационное агентство, 2014. – 955с.
15. Приказ Минздрава России от 24.12.2012 № 1491 н «Об утверждении стандарта первичной медико-санитарной помощи при тромбозе вен сетчатки».
16. Приказ Министерства здравоохранения и социального развития РФ от 29 декабря 2008 г. N 786н "О порядке формирования и утверждении государственного задания на оказание в 2009 году высокотехнологичной медицинской помощи гражданам Российской Федерации за счет ассигнований федерального бюджета" (с изменениями и дополнениями) : (зарегистрировано в Минюсте РФ 30 декабря 2008 г., рег. номер 13056).
17. Санитарно-эпидемиологические правила и нормативы СанПиН 2.1.3.2630-10 "Санитарно-эпидемиологические требования к организациям, осуществляющим медицинскую деятельность": [постановление Главного государственного санитарного врача РФ от 18.05.2010 N 58 (ред. от 10.06.2016). : зарегистрировано в Минюсте России 09.08.2010, рег.номер 18094]. — М.: Федеральный центр гигиены и эпидемиологии Роспотребнадзора, 2010. — 255 с. ISBN 978—5—7508—0925—7.
18. Управление плановой госпитализацией в многопрофильной больнице. Методические рекомендации N 2001/144 : (утв. Минздравом РФ 09.11.2001).
19. Yiu G, Welch RJ, Wang Y, Wang Z, Wang PW, Haskova Z. Spectral-Domain OCT Predictors of Visual Outcomes after Ranibizumab Treatment for Macular Edema Resulting from Retinal Vein Occlusion. *Ophthalmol Retina*. 2020 Jan;4(1):67-76. doi: 10.1016/j.oret.2019.08.009.
20. Pichi F, Specchia C, Vitale L, Lembo A, Mor- ara M, Veronese C, et al. Combination therapy with dexamethasone intravitreal implant and macular grid laser in patients with branch retinal vein occlusion. *Am J Ophthalmol*. 2014;157:607-615.
21. Tadayoni R, Waldstein SM, Boscia F, Gerding H, Gekkieva M, Barnes E, et al.; BRIGHTER Study Group. Sustained benefits of ranibizumab with or without laser in branch retinal vein occlusion: 24-month results of the brighter study. *Ophthalmology*. 2017 Dec; 124(12):1778–1787.
22. Tan MH, McAllister IL, Gillies ME, Verma N, Banerjee G, Smithies LA, et al. Randomized controlled trial of intravitreal ranibizumab versus standard grid laser for



- macular edema following branch retinal vein occlusion. *Am J Ophthalmol.* 2014;157:237-247.
23. Tultseva SN, Astakhov YS, Novikov SA, Nechiporenko PA, Lisochkina AB, Ovnanyan AY, Astakhov SY Alternative ways to optimize treatment for retinal vein occlusion with peripheral capillary non-perfusion: a pilot study // *Arquivos Brasileiros de Oftalmologia* 2017; 80(4):224-228.
  24. Brown DM, Campochiaro PA, Bhisitkul RB, Ho AC, Gray S, Saroj N, et al. Sustained benefits from ranibizumab for macular edema following branch retinal vein occlusion: 12-month outcomes of a phase III study. *Ophthalmology.* 2011 Aug;118(8):1594–1602.
  25. Brown DM, Campochiaro PA, Singh RP, Li Z, Gray S, Saroj N, Rundle AC, Rubio RG, Murahashi WY, CRUISE Investigators: Ranibizumab for macular edema following central retinal vein occlusion: six-month primary end point results of a phase III study. *Ophthalmology* 2010;117:1124–1133.
  26. Campochiaro PA, Brown DM, Awh CC, Lee SY, Gray S, Saroj N, et al. Sustained benefits from ranibizumab for macular edema following central retinal vein occlusion: twelve-month outcomes of a phase III study. *Ophthalmology.* 2011 Oct;118(10):2041–2049.
  27. Campochiaro PA, Sophie R, Pearlman J, Brown DM et al for the RETAIN Study Group. Long-term outcomes in patients with retinal vein occlusion treated with ranibizumab. *Ophthalmology* 2014; 121:209 – 219.
  28. Boyer D, Heier J, Brown DM, Clark WL, Vitti R, Berliner AJ, et al. Vascular endothelial growth factor Trap-Eye for macular edema secondary to central retinal vein occlusion: six-month results of the phase 3 COPERNICUS study. *Ophthalmology.* 2012 May; 119(5):1024–3102.
  29. Brown DM, Heier JS, Clark WL, Boyer DS, Vitti R, Berliner AJ, et al. Intravitreal aflibercept injection for macular edema secondary to central retinal vein occlusion: 1-year results from the phase III COPERNICUS study. *Am J Ophthalmol.* 2013;155:429-437.
  30. Clark WL, Boyer DS, Heier JS et al. Intravitreal Aflibercept for Macular Edema Following Branch Retinal Vein Occlusion: 52-Week Results of the VIBRANT Study. *Ophthalmology.* 2016 Feb;123(2):330-336.
  31. Holz FG, Roider J, Ogura Y, et al. VEGF Trap-Eye for macular edema secondary to central retinal vein occlusion: 6-month results of the phase III GALILEO study // *Br J Ophthalmol* 2013; 97(3):278 – 284.
  32. Korobelnik JF, Holz FG, Roider J, Ogura Y, Simader C, Schmidt-Erfurth U, et al.; GALILEO Study Group. Intravitreal aflibercept injection for macular edema resulting from

- central retinal vein occlusion: one-year results of the phase III GALILEO study. *Ophthalmology*. 2014 Jan;121(1):202–208.
33. Ogura Y, Roider J, Korobelnik JF, Holz FG, Simader C, Schmidt-Erfurth U, et al.; GALILEO Study Group. Intravitreal aflibercept for macular edema secondary to central retinal vein occlusion: 18-month results of the phase III GALILEO study. *Am J Ophthalmol*. 2014 Nov;158(5):1032–1038.
34. Larsen M, Waldstein SM, Boscia F, Gerding H, Monés J, Tadayoni R, et al.; CRYSTAL Study Group. Individualized ranibizumab regimen driven by stabilization criteria for central retinal vein occlusion: twelve-month results of the crystal study. *Ophthalmology*. 2016 May;123(5):1101–1111.
35. Heier JS, Campochiaro PA, Yau L, et al. Ranibizumab for macular edema due to retinal vein occlusions: long-term follow-up in the HORIZON trial // *Ophthalmology* 2012; 119(4):802 – 809.
36. Heier JS, Clark WL, Boyer DS et al. Intravitreal aflibercept injection for macular edema due to central retinal vein occlusion: two-year results from the COPERNICUS study // *Ophthalmology*. 2014 Jul;121(7):1414-1420.
37. Haller JA, Bandello F, Belfort R Jr, Blumenkranz MS, Gillies M, Heier J, Loewenstein A, Yoon YH, Jiao J, Li XY, Whitcup SM, OZURDEX GENEVA Study Group, Li J. Dexamethasone intravitreal implant in patients with macular edema related to branch or central retinal vein occlusion twelve-month study results // *Ophthalmology* 2011; 118(12):2453–2460.
38. Haller JA, Bandello F, Belfort R Jr, Blumenkranz MS, Gillies M, Heier J, Loewenstein A, Yoon YH, Jacques ML, Jiao J, Li XY, Whitcup SM; OZURDEX GENEVA Study Group. Randomized, sham-controlled trial of dexamethasone intravitreal implant in patients with macular edema due to retinal vein occlusion. *Ophthalmology*. 2010 Jun;117(6):1134-1146.e3. doi: 10.1016/j.optha.2010.03.032.
39. Pommier S, Meyer F, Guigou S., Barthelemy T, Gobert F, Hajjar C, Merite PY, Parrat E, Rouhette H, Matonti F Long-Term Real-Life Efficacy and Safety of Repeated Ozurdex® Injections and Factors Associated with Macular Edema Resolution after Retinal Vein Occlusion: The REMIDO 2 Study. *Ophthalmologica*. 2016;236(4):186-192. doi: 10.1159/000452896.
40. Yap TE, Husein S, Miralles de Imperial-Ollero JA, Colizzi B, Cordeiro MF, Younis S The efficacy of dexamethasone implants following anti-VEGF failure for macular oedema in retinal vein occlusion. *Eur J Ophthalmol*. 2020 Dec 27:1120672120978355. doi: 10.1177/1120672120978355.

41. Singer MA, Jansen ME, Tyler L, Woods P, Ansari F, Jain U, et al. Long-term results of combination therapy using anti-VEGF agents and dexamethasone intravitreal implant for retinal vein occlusion: an investigational case series. *Clin Ophthalmol.* 2016 Dec;11:31–38.
42. Stefansson E. Physiology of vitreous surgery. *Graefes Arch Klin Exp Ophthalmol.* 2009; 247:147–163.
43. Kumagai K, Ogino N, Fukami M, Furukawa M. Vitrectomy for macular edema due to retinal vein occlusion. *Clin Ophthalmol.* 2019 Jun 13;13:969-984. doi: 10.2147/OPTH.S203212. PMID: 31354231; PMCID: PMC6580136.
44. Zhang T, Zhang J, Sun X, Tian J, Shi W, Yuan G. Early vitrectomy for dense vitreous hemorrhage in adults with non-traumatic and non-diabetic retinopathy. *J Int Med Res.* 2017 Dec;45(6):2065-2071. doi: 10.1177/0300060517708942. Epub 2017 Jun 19. PMID: 28627981; PMCID: PMC5805203.
45. The Branch Vein Occlusion Study Group. Argon laser photocoagulation for macular edema in branch vein occlusion // *Am J Ophthalmol* 1984; 15; 98(3):271–282.
46. The Central Vein Occlusion Study Group. A randomized clinical trial of early panretinal photocoagulation for ischemic central vein occlusion – N report. *Ophthalmology* 1995. - 102:1434-1444.
47. Мальцев Д.С., Куликов А.Н., Бурнашева М.А. Селективная панретинальная лазерная коагуляция при ишемических окклюзиях центральной вены сетчатки // *Вестник офтальмологии.* 2020. Т. 136. № 6-2. С. 147-154.

## **Приложение А1. Состав рабочей группы по разработке и пересмотру клинических рекомендаций**

1. **Астахов Ю.С.**, руководитель группы, д.м.н., профессор кафедры офтальмологии с клиникой ФБГОУ ВО «Первый Санкт-Петербургский государственный медицинский университет им. акад. И.П. Павлова», Вице-президент ООО «Ассоциация врачей-офтальмологов»
2. **Бровкина А.Ф.**, академик РАН, ЗДН РФ, д.м.н., проф. кафедры офтальмологии ГБОУ ДПО «Российская медицинская академия последипломного образования» МЗ России, член ООО «Ассоциация врачей-офтальмологов»
3. **Гацу М.В.**, д.м.н., профессор, заместитель директора по организационно-клинической работе СПб филиала ФГАУ «МНТК «Микрохирургия глаза» им. акад. С.Н. Федорова» Минздрава России, член ООО «Ассоциация врачей-офтальмологов»
4. **Измайлов А.С.**, д.м.н., профессор каф. офтальмологии ГБОУ ВПО «Северо-Западный государственный медицинский университет им. И.И. Мечникова» МЗ России, член ООО «Ассоциация врачей-офтальмологов»
5. **Лисочкина А.Б.**, к.м.н., доцент кафедры офтальмологии с клиникой ФБГОУ ВО «Первый Санкт-Петербургский государственный медицинский университет им. акад. И.П. Павлова», член ООО «Ассоциация врачей-офтальмологов»
6. **Тульцева С.Н.**, д.м.н., профессор кафедры офтальмологии с клиникой ФБГОУ ВО «Первый Санкт-Петербургский государственный медицинский университет им. акад. И.П. Павлова», член ООО «Ассоциация врачей-офтальмологов»
7. **Шадричев Ф.Е.**, к.м.н., заведующий офтальмологическим отделением Санкт-Петербургского территориального диабетологического центра СПбГБУЗ «ГКДЦ №1», ассистент кафедры офтальмологии с клиникой ФБГОУ ВО «Первый Санкт-Петербургский государственный медицинский университет им. акад. И.П. Павлова», член ООО «Ассоциация врачей-офтальмологов»

**Конфликт интересов** отсутствует.

## **Приложение А2. Методология разработки клинических рекомендаций**

### **Целевая аудитория данных клинических рекомендаций:**

- Врачи-офтальмологи
- Врачи общей врачебной практики (семейной медицины)

**Методы, использованные для сбора/селекции доказательств:** поиск в электронных базах данных; анализ современных научных разработок по проблеме ОВС и ПОРП в России и за рубежом; обобщение практического опыта российских и зарубежных специалистов. Описание методов, использованных для сбора/селекции доказательств: доказательной базой для рекомендаций являются публикации, вошедшие в Кохрайновскую библиотеку, базы данных EMBASE и MEDLINE, а также монографии и статьи в ведущих специализированных рецензируемых отечественных медицинских журналах по данной тематике. Методы, использованные для оценки качества и силы доказательств: консенсус экспертов, оценка значимости в соответствии с рейтинговой схемой.

**Таблица 1. Шкала оценки уровней достоверности доказательств (УДД) для методов диагностики (диагностических вмешательств)**

<b>УДД</b>	<b>Расшифровка</b>
1	Систематические обзоры исследований с контролем референтным методом или систематический обзор рандомизированных клинических исследований с применением метаанализа
2	Отдельные исследования с контролем референтным методом или отдельные рандомизированные клинические исследования и систематические обзоры исследований любого дизайна, за исключением рандомизированных клинических исследований, с применением метаанализа
3	Исследования без последовательного контроля референтным методом или исследования с референтным методом, не являющимся независимым от исследуемого метода, или нерандомизированные сравнительные исследования, в том числе когортные исследования
4	Несравнительные исследования, описание клинического случая
5	Имеется лишь обоснование механизма действия или мнение экспертов

**Таблица 2.** Шкала оценки уровней достоверности доказательств (УДД) для методов профилактики, лечения и реабилитации (профилактических, лечебных, реабилитационных вмешательств)

УД Д	Расшифровка
1	Систематический обзор рандомизированных клинических исследований с применением метаанализа
2	Отдельные рандомизированные клинические исследований и систематические обзоры исследований любого дизайна, за исключением рандомизированных клинических исследований с применением метаанализа
3	Нерандомизированные сравнительные исследования, в т.ч. когортные исследования
4	Несравнительные исследования, описание клинического случая или серии случаев, исследования «случай-контроль»
5	Имеется лишь обоснование механизма действия вмешательства (доклинические исследования) или мнение экспертов

**Таблица 3.** Шкала оценки уровней убедительности рекомендаций (УУР) для методов профилактики, диагностики, лечения и реабилитации (профилактических, диагностических, лечебных, реабилитационных вмешательств)

УУР	Расшифровка
А	Сильная рекомендация (все рассматриваемые критерии эффективности (исходы) являются важными, все исследования имеют высокое или удовлетворительное методологическое качество, их выводы по интересующим исходам являются согласованными)
В	Условная рекомендация (не все рассматриваемые критерии эффективности (исходы) являются важными, не все исследования имеют высокое или удовлетворительное методологическое качество и/или их выводы по интересующим исходам не являются согласованными)
С	Слабая рекомендация (отсутствие доказательств надлежащего качества (все рассматриваемые критерии эффективности (исходы) являются неважными, все исследования имеют низкое методологическое качество и их выводы по интересующим исходам не являются согласованными)

#### **Порядок обновления клинических рекомендаций.**

Механизм обновления клинических рекомендаций предусматривает их систематическую актуализацию – не реже чем один раз в три года, а также при появлении новых данных с позиции доказательной медицины по вопросам диагностики, лечения, профилактики и реабилитации конкретных заболеваний, наличии обоснованных

дополнений/замечаний к ранее утверждённым клиническим рекомендациям, но не чаще 1 раза в 6 месяцев.

**Приложение А3. Справочные материалы, включая соответствие показаний к применению и противопоказаний, способов применения и доз лекарственных препаратов, инструкции по применению лекарственного препарата**

1. Актуальные инструкции к лекарственным препаратам, упоминаемым в данных клинических рекомендациях, можно найти на сайте <http://grls.rosminzdrav.ru>

**Таблица 1.** Доза, путь введения и режимы применения лекарственных препаратов

<b>Препарат</b>	<b>Доза</b>	<b>Путь введения</b>	<b>Режим</b>
Ранибизумаб	0,5 мг (0,05 мл)	Интравитреальное введение	Лечение начинают с одной инъекции в месяц и продолжают до достижения максимальной стабильной остроты зрения и/или до исчезновения признаков и симптомов активности заболевания, т.е. отсутствия изменения остроты зрения и других признаков и симптомов заболевания на фоне продолжающегося лечения. Стабилизация заболевания определяется как отсутствие улучшения остроты зрения и/или анатомических параметров сетчатки в течение одного месяца после последней ежемесячной инъекции. Для достижения стабилизации заболевания изначально может потребоваться 3 или более последовательные ежемесячные инъекции. После достижения стабилизации заболевания на фоне ежемесячного введения препарата периодичность контрольных осмотров и временной интервал между инъекциями устанавливает врач в зависимости от активности заболевания, оцениваемой по остроте зрения и/или анатомическим параметрам. В случае, если по мнению врача, основанном на оценке остроты зрения и анатомических

			<p>параметров сетчатки, нет улучшения от проводимого лечения, терапию следует прекратить.</p> <p>При использовании режима «лечение и продление» после достижения максимальной остроты зрения и/или при отсутствии признаков активности заболевания возможно поэтапное увеличение интервалов между введением препарата до повторного снижения остроты зрения или возникновения признаков активности заболевания. При лечении ПОМО возможно поэтапное увеличение интервалов, однако на данный момент недостаточно данных для определения величины интервалов. При реактивации заболевания укорочение интервалов следует производить с тем же шагом, что и удлинение.</p>
Афлиберцепт	2 мг (0,05 мл)	Интравитреальное введение	<p>Интравитреальные инъекции 2 мг (0,05 мл), ежемесячно, до достижения максимально высокой остроты зрения и полной резорбции макулярного отека. Для этого необходимо выполнение трех и более ежемесячных интравитреальных инъекций. Для поддержания достигнутого эффекта терапия может быть продлена в режиме «лечить и увеличивать интервал». Терапия может сочетаться с выполнением лазерной коагуляцией сетчатки. Лечение следует прекратить, если на фоне терапии не наблюдается улучшения остроты зрения и уменьшения макулярного отека</p>
Дексаметазон в виде имплантата для интравитреального введения	0,7 мг	Интравитреальное введение	<p>Препарат представляет собой имплантат в аппликаторе, предназначенный строго для однократного интравитреального введения.</p> <p>Введение препарата должно проводиться квалифицированным офтальмологом, обладающим опытом интравитреальных инъекций.</p> <p>Рекомендуемая доза - один имплантат, вводимый интравитреально в пораженный глаз. Одновременное введение препарата в оба глаза не рекомендуется.</p>



			<p>Повторное назначение препарата возможно в случае, если вслед за ответом на лечение наблюдается снижение остроты зрения, и, если, по мнению лечащего врача, польза от повторного назначения превосходит потенциальный риск для здоровья пациента. При сохранении у пациента достигнутого в ходе лечения улучшения остроты зрения, повторное назначение не требуется.</p> <p>Также препарат Озурдекс не следует вводить повторно пациентам с ухудшением остроты зрения, не замедлившимся после применения препарата. Данные о повторном применении препарата с интервалом менее 6 месяцев с даты первой инъекции ограничены. Информация о текущем опыте повторного введения более чем 2 имплантатов в задний отрезок глаза при макулярном отеке вследствие окклюзии центральной вены сетчатки или ее ветвей представлена в разделе «Побочное действие».</p> <p>Необходимо наблюдение за пациентом после инъекции для обеспечения своевременной терапии в случае развития инфекции или повышения ВГД.</p> <p>Эффект от лечения после однократной инъекции наблюдается уже с 30 дня, достигает максимума на 60 день и остается статистически значимым до 90 дня с даты инъекции. Показано, что эффект препарата Озурдекс по предотвращению потери зрения численно превосходит эффект плацебо в течение 6 месяцев с даты инъекции.</p>
--	--	--	--

2. Международная [классификация](#) болезней, травм и состояний, влияющих на здоровье, 10-го пересмотра (МКБ-10). Всемирная организация здравоохранения.
3. [Номенклатура](#) медицинских услуг. Приказ Министерства здравоохранения РФ от 13 октября 2017 г. N 804н «Об утверждении номенклатуры медицинских услуг».

4. Федеральный закон «Об основах охраны здоровья граждан в Российской Федерации» от 21.11.2011 № 323 ФЗ.

5. Порядок оказания медицинской помощи взрослому населению при заболеваниях глаза, его придаточного аппарата и орбиты. Приказ Министерства здравоохранения России от 12.11.2012 № 902н «Об утверждении Порядка оказания медицинской помощи взрослому населению при заболеваниях глаза, его придаточного аппарата и орбиты».

6. Перечень жизненно необходимых и важнейших лекарственных препаратов для медицинского применения на 2019 год. Распоряжение Правительства РФ от 10 декабря 2018 г. N 2738-р «Об утверждении перечня жизненно необходимых и важнейших лекарственных препаратов для медицинского применения на 2019 год, перечня лекарственных препаратов для медицинского применения, перечня лекарственных препаратов, предназначенных для обеспечения лиц, больных гемофилией, муковисцидозом, гипофизарным нанизмом, болезнью Гоше, злокачественными новообразованиями лимфоидной, кроветворной и родственных им тканей, рассеянным склерозом, лиц после трансплантации органов и (или) тканей, а также минимального ассортимента лекарственных препаратов, необходимых для оказания медицинской помощи».

7. Приказ Министерства здравоохранения РФ 24.12.2012 № 1491 н «Об утверждении стандарта первичной медико-санитарной помощи при тромбозе вен сетчатки»

8. Приказ Министерства здравоохранения РФ от 10 мая 2017 г. № 203н "Об утверждении критериев оценки качества медицинской помощи".

9. Приказ Министерства здравоохранения и социального развития РФ от 29 декабря 2008 г. № 786н "О порядке формирования и утверждении государственного задания на оказание в 2009 году высокотехнологичной медицинской помощи гражданам Российской Федерации за счет ассигнований федерального бюджета" (с изменениями и дополнениями).

10. Санитарно-эпидемиологические правила и нормативы СанПиН 2.1.3.2630-10 "Санитарно-эпидемиологические требования к организациям, осуществляющим медицинскую деятельность": [постановление Главного государственного санитарного врача РФ от 18.05.2010 N 58 (ред. от 10.06.2016). : зарегистрировано в Министерстве юстиции России 09.08.2010, рег.номер 18094]. — М.: Федеральный центр гигиены и эпидемиологии Роспотребнадзора, 2010. — 255 с. ISBN 978— 5—7508—0925— 7.

11. Управление плановой госпитализацией в многопрофильной больнице. Методические рекомендации № 2001/144: (утв. Министерством здравоохранения РФ 09.11.2001).

### Приложение Б. Алгоритмы действий врача [26]



### Приложение В. Информация для пациентов

С целью профилактики развития сосудистых заболеваний сетчатки необходимо регулярно проходить диспансеризацию, позволяющую выявить основные факторы риска ОВС (артериальную гипертензию, дислипидемию, гипергликемию и др.). Необходимо соблюдать рекомендации специалистов и правила приема назначенных лекарственных средств.

Плановые осмотры офтальмолога должны проводиться не реже одного раза в год, особенно при наличии артериальной гипертензии и сахарного диабета.

При появлении жалоб на внезапное безболезненное снижение зрения на одном глазу, появление перед глазом «пятна» или «искажений» необходимо неотложно обратиться к офтальмологу. Снижению зрения могут предшествовать тупые боли в области орбиты, кратковременные эпизоды снижения зрения, изменения величины изображения, искривления линий и предметов. Наиболее часто жалобы возникают после утреннего пробуждения или после резких изменений уровня артериального давления.

Окклюзия вен сетчатки – это проявление общей сердечно-сосудистой патологии, свидетельствующее о явной нестабилизации основного заболевания. Лечение и обследование, как правило, проводятся в амбулаторных условиях и продолжаются около двух лет. Следует понимать, что, несмотря на острое начало, заболевание носит длительный, хронический характер и склонно к прогрессированию и ухудшению зрительных функций даже при своевременно назначенном и адекватном лечении.

Успех терапии зависит от степени компенсации сопутствующей патологии и своевременности начала интравитреальных инъекций. Лечение является курсовым, оно приостанавливается или прекращается только при достижении стабилизации заболевания. Пациенту следует информировать лечащего врача-офтальмолога в случае невозможности соблюдения рекомендованного режима обследования и лечения. Это поможет врачу выбрать нужную тактику лечения.

Целью лечения является не восстановление проходимости пораженного сосуда сетчатки (это практически невозможно), а устранение симптомов заболевания, ухудшающих зрение.

Пациенты, получающие интравитреальные инъекции лекарственных препаратов, должны четко соблюдать рекомендации лечащего врача и информировать его при появлении новых жалоб (снижение зрения после инъекции, появления боли в области глаза или орбиты или выделений из глазной щели).

Лазерное лечение при этом заболевании не направлено на улучшение остроты зрения. Целью выполнения лазерной коагуляции сетчатки является профилактика и лечение осложнений, которые могут привести к гибели глаза как органа. Целесообразность и сроки выполнения лазерной коагуляции сетчатки определяет лечащий врач, иногда для принятия решения необходимо дополнительное обследование.

Лазерное лечение, как правило, разделено на нескольких сеансов, кратность и объем которых устанавливает врач. Внутриглазные кровоизлияния, возникающие во время или после лазеркоагуляции, связаны с особенностями течения заболевания сетчатки, а не с

проводимым лазерным лечением, и могут потребовать дополнительных этапов лазерного воздействия, а иногда и оперативного вмешательства.

Пациентам, перенесшим окклюзию вен сетчатки, необходимо регулярно контролировать внутриглазное давление (в первый год заболевания не реже 1 раз в 2 месяца, затем не реже двух раз в год). Отсутствие предметного зрения на больном глазу не является основанием для прекращения наблюдения и контроля за внутриглазным давлением. В случае если невидящий глаз покраснел, стал слезиться, болеть, или появились боли в половине головы на стороне слепого глаза – необходимо срочно обратиться к офтальмологу.

Пациентам с окклюзией вен сетчатки не рекомендуется курить, подвергаться гипертермии (сауна, баня, горячий душ или ванна), чрезмерным физическим и эмоциональным нагрузкам. При этом важно сохранять адекватную возрасту и общему состоянию физическую нагрузку, соблюдать сбалансированную диету с ограничением животных жиров и достаточным употреблением жидкости. Если пациент принимает мочегонные средства, гормональные препараты, перенес сам (или кровные родственники) тромбозэмболические заболевания в возрасте до 50 лет, необходимо сообщить об этом врачу, так как это поможет выявить причины возникновения заболевания глаза, снизить риск поражения второго глаза и предотвратить другие сердечно-сосудистые осложнения.

**Приложение Г. Шкалы оценки, вопросники и другие оценочные инструменты состояния пациента, приведенные в клинических рекомендациях**

**Основные диагностические критерии установления ОВС и ПОРП**

Заболевание (состояние)	Вариант диагностики	Критерии установления заболевания
<b>Окклюзия вен сетчатки (центральной вены сетчатки, гемицентральной ветви, височных ветвей)</b>	Сбор анамнеза и жалоб	Безболезненное, резкое ухудшение зрения на одном глазу, возникшее на фоне повышенного артериального давления, после физической или эмоциональной нагрузки, после перегревания, приема алкоголя и других провоцирующих тромбоз факторов. Пациенты с ОВС могут жаловаться на появление «пятна перед глазом», плавающие помутнения и искажения. Иногда больные отмечают наличие предвестников заболевания: кратковременное снижение и «затуманивание» зрения накануне. При развитии ОВС у лиц в возрасте до 50 лет необходимо уточнить тромбофилический анамнез (наличие острых сосудистых катастроф у кровных родственников в молодом возрасте). У женщин —

		прием пероральных контрацептивов, наличие хронического невынашивания беременностей и др.
Биомикроскопия глазного дна	Неишемическая ОВС	За счет перипапиллярного отека сетчатки возможны: ступенчатость контуров ДЗН, расширение вен, полосчатые интравитреальные геморрагии по ходу сосудистых аркад и мелкие округлые интравитреальные геморрагии в макулярной зоне и на периферии глазного дна. Возможно наличие единичных «мягких» («ватных») экссудатов и твердых экссудатов в виде фигуры звезды. Определяется увеличение толщины сетчатки в макулярной зоне.
	Ишемическая ОВС	Выраженный перипапиллярный отек сетчатки, интравитреальные геморрагии в виде «языков пламени» по ходу ретинальных вен. Наличие большого количества «мягких» экссудатов и увеличение толщины сетчатки в макулярной области. Возможен вариант с малым количеством интравитреальных геморрагий и большим количеством «мягких» экссудатов.
	Постокклюзионная ретинопатия	Интравитреальные округлые геморрагии, единичные «мягкие» экссудаты, твердые экссудаты в виде фигуры звезды, утолщение сетчатки в макулярной области, микроаневризмы, шунты (в т.ч. оптико-цилиарные) и коллатерали. Возможно формирование эпиретинальной мембраны, новообразованных сосудов, кровоизлияний в стекловидное тело и неоваскуляризации радужки и угла передней камеры глаза.



Клинические рекомендации

## **Ретинопатия недоношенных**

Кодирование по Международной статистической классификации болезней и проблем, связанных со здоровьем: Н 35.1; Н35.2

Возрастная группа: дети

Год утверждения: 202\_

Разработчик клинической рекомендации:

- **Общероссийская общественная организация «Ассоциация врачей-офтальмологов»**
- **Общество офтальмологов России**



## Оглавление

Оглавление	2
Список сокращений	4
Термины и определения	5
1. Краткая информация	6
1.1 Определение	6
1.2 Этиология и патогенез заболевания или состояния	6
1.3 Эпидемиология	6
1.4 Особенности кодирования заболевания или состояния (группы заболеваний или состояний) по Международной статистической классификации болезней и проблем, связанных со здоровьем	6
1.5 Классификация	6
1.6 Клиническая картина заболевания или состояния (группы заболеваний или состояний)	6
2. Диагностика заболевания или состояния (группы заболеваний или состояний), медицинские показания и противопоказания к применению методов диагностики	7
2.1 Жалобы и анамнез	8
2.2 Физикальное обследование	8
2.3 Лабораторные диагностические исследования	8
2.4 Инструментальные диагностические исследования	9
2.5 Иные диагностические исследования	9
3. Лечение, включая медикаментозную и немедикаментозную терапии, диетотерапию, обезболивание, медицинские показания и противопоказания к применению методов лечения	9
3.1 Подраздел 1 (например, «Консервативное лечение»)	11
3.N Подраздел N	11
3.N Иное лечение	11
4. Медицинская реабилитация, медицинские показания и противопоказания к применению методов реабилитации	11
5. Профилактика и диспансерное наблюдение, медицинские показания и противопоказания к применению методов профилактики	12
6. Организация оказания медицинской помощи	13

7. Дополнительная информация (в том числе факторы, влияющие на исход заболевания или состояния)	13
Критерии оценки качества медицинской помощи	13
Список литературы	15
Приложение А1. Состав рабочей группы по разработке и пересмотру клинических рекомендаций	16
Приложение А2. Методология разработки клинических рекомендаций	17
Приложение А3. Справочные материалы, включая соответствие показаний к применению и противопоказаний, способов применения и доз лекарственных препаратов, инструкции по применению лекарственного препарата	19
Приложение Б. Алгоритмы действий врача	20
Приложение В. Информация для пациента	21
Приложение Г1-ГN. Шкалы оценки, вопросники и другие оценочные инструменты состояния пациента, приведенные в клинических рекомендациях	22



## Список сокращений

г — грамм

ГВ —гестационный возраст

МТ — масса тела

ДЗН – диск зрительного нерва

дптр — диоптрий

ЗАРН — задняя агрессивная ретинопатия недоношенных

МКБ 10 — международная классификация болезней 10 пересмотра

НБО — налобный бинокулярный офтальмоскоп

ПКВ —постконцептуальный возраст

РН —ретинопатия недоношенных

соавт. — соавторы

ЭНМТ — экстремально низкая масса тела

RetCam—ретиальная педиатрическая камера

VEGF – фактор роста эндотелия сосудов

ОКТ – оптическая когерентная томография

УЗИ – ультразвуковое исследование

ФАГ – флюоресцентная ангиография

ЭФИ – электрофизиологические исследования

ЭРГ – электроретинограмма

ЗВП – зрительные вызванные потенциалы

## Термины и определения

**Группа риска** – условная группа недоношенных детей с высокой вероятностью возникновения ретинопатии недоношенных, поэтому подлежащая обязательному офтальмологическому скринингу.

**Гестационный возраст (ГВ)** – возраст ребенка в неделях от зачатия до рождения.

**Постконцептуальный возраст ребенка (ПКВ)** – полный возраст ребенка в неделях с начала последнего менструального цикла матери, определяющий степень его зрелости.  $ПКВ = \text{гестационный возраст при рождении в неделях} + \text{хронологический возраст в неделях}$ .

**Задняя агрессивная ретинопатия недоношенных (ЗАРН)** – быстро прогрессирующая форма заболевания с локализацией в заднем полюсе глаза, сопровождающаяся выраженной сосудистой активностью и характеризующаяся отсутствием четкой стадийности.

**«Плюс – болезнь»** – показатель выраженной сосудистой активности процесса, которая характеризуется расширением и извитостью центральных (зона I) и концевых сосудов сетчатки.

**Пороговая стадия** – стадия 3, «плюс-болезнь» с протяженностью экстраретинальной пролиферации равной 5 непрерывных (прилегающих по окружности) или 8 в совокупности (с промежутками) часовых меридианов на глазном дне.

**Самопроизвольный регресс** – остановка прогрессирования РН в активной фазе без лечения с/без остаточных изменений на глазном дне.

**Индукцированный регресс** – остановка прогрессирования РН после проведенного лечения в активной фазе с формированием остаточных изменений на глазном дне.

**Реактивация** – появление новых признаков (от демаркационной линии до реактивации стадии 3 с плюс-болезнью) РН и сосудистые изменения.

**Благоприятный исход РН** – минимальные остаточные изменения на глазном дне после перенесенной РН (РН 0-III степени), определяющие благоприятный прогноз по зрению.

**Неблагоприятный исход РН** – выраженные рубцовые изменения анатомических структур глаза (РН IV-V степени), определяющие неблагоприятный прогноз по зрению.

# **1. Краткая информация по заболеванию или состоянию (группе заболеваний или состояний)**

## **1.1 Определение заболевания или состояния (группы заболеваний или состояний)**

Ретинопатия недоношенных (РН) – вазопролиферативное витреоретинальное заболевание глаз глубоко недоношенных детей, в основе которого лежит незрелость структур глазного яблока, в частности сетчатки, к моменту преждевременного рождения ребенка.

## **1.2 Этиология и патогенез заболевания или состояния (группы заболеваний или состояний)**

В основе клинических проявлений РН лежит нарушение нормального ангиогенеза сетчатки, который завершается лишь к моменту планового рождения ребенка (38-40 недель ГВ). Практически все дети, родившиеся раньше срока, имеют офтальмоскопические отличия от доношенных детей. На глазном дне недоношенных (в норме) выявляются аваскулярные зоны на периферии сетчатки, причем их протяженность тем больше, чем меньше гестационный возраст (ГВ) ребенка на момент осмотра. Наличие аваскулярных зон на периферии глазного дна не является заболеванием, проявлением РН, это лишь свидетельство недоразвития сетчатки, незавершенности васкуляризации и, соответственно, возможности развития РН в дальнейшем [1].

Согласно современным представлениям, ключевую роль в развитии РН играет дисбаланс факторов, регулирующих ретинальный ангиогенез. К ним относятся различные ростовые факторы, компоненты межклеточного матрикса и нейроэндокринной системы, ряд цитокинов, состоящие в сложной системе взаимодействия друг с другом. Развивающийся дисбаланс является следствием того, что процесс васкуляризации сетчатки при преждевременном рождении ребенка «вынужден» осуществляться на фоне биохимических и иммунологических нарушений гомеостаза ребенка вследствие общесоматической патологии, а также воздействия факторов «внешней» среды [1].

## **1.3 Эпидемиология заболевания или состояния (группы заболеваний или состояний)**

Слепота и слабовидение вследствие РН доминируют в структуре причин нарушения зрения с детства как в развитых, так и в развивающихся странах, несмотря на все достижения науки и практической медицины [2,3,4]. Внедрение современных научно-

обоснованных протоколов выхаживания недоношенных новорожденных позволяет минимизировать риск развития РН у детей с массой тела (МТ) при рождении более 1500 г и ГВ более 32 недель. При относительно стабильных показателях частоты преждевременных родов в год (от 5 до 12%) повышается выживаемость новорожденных с экстремально низкой массой тела (ЭНМТ) при рождении, но именно у данного контингента младенцев РН возникает не только чаще, но и протекает тяжелее, приводя к неблагоприятным исходам, необратимой потере зрения, несмотря на адекватную лечебную тактику [5,6].

Частота и тяжесть РН в отдельных странах, регионах и городах зависит не только от числа выживших глубоко недоношенных детей, но и от условий выхаживания и соматической отягощенности младенцев. При средней частоте РН в «группе риска» равной 27–37%, ее удельный вес у детей с массой тела при рождении менее 1500 г достигает 40–50%, менее 1000 г – 52–73%, а у детей менее 750 г возрастает до 81–95%. При этом, тяжелые формы заболевания с существенным нарушением зрения возникают не у всех заболевших, а лишь у 10–40% детей. По данным ВОЗ, слепота вследствие РН составляет 60 человек на 10 млн. детей в развитых странах, 450 на 10 млн. в развивающихся странах и практически не встречается в странах с низким уровнем жизни, т.к. там недоношенные не выживают [7,8]. Следует подчеркнуть, что за последнее десятилетие, в связи с активным внедрением системы мониторинга и лечения активной РН, в РФ ситуация коренным образом изменилась. На сегодняшний день тяжелые, инвалидизирующие формы РН развиваются у 9,1–20,5%, по данным различных регионов, что сопоставимо с показателями других развитых стран [6,9,10,11].

#### **1.4 Особенности кодирования заболевания или состояния (группы заболеваний или состояний) по Международной статистической классификации болезней и проблем, связанных со здоровьем**

H35.1 – Преретинопатия (незаконченная васкуляризация сетчатки)

H35.2 - Ретинопатия недоношенных, ретролентальная фиброплазия

#### **1.5 Классификация заболевания или состояния (группы заболеваний или состояний)**

В клиническом течении РН различают две фазы: 1) активную и 2) регрессивную или рубцовую. **Международная классификация (МК)** активной РН (принята в 1984 г., расширена в 1987 г., дополнена в 2005 г. и пересмотрена в 2021 г.). МК активной РН учитывает не только стадию патологического процесса, но и его локализацию (зону) на

сетчатке и протяженность, наличие или отсутствие признаков «плюс-болезни», что позволяет прогнозировать течение заболевания [12]. В 1987 г. МКРН была расширена за счет включения отслойки сетчатки [13]. В 2005 г. МКРН была дополнена двумя понятиями: «пре-плюс болезнь» и «задняя агрессивная РН» [14]. В 2021 г. опубликована пересмотренная МКРНЗ [15]. Новая редакция сохраняет текущие определения (зона, стадия и протяженность болезни). Ключевые обновления в МКРНЗ включают уточненные показатели классификации (например, задняя область зоны II, выемка, плюс-болезнь, агрессивная РН, подкатегории стадии 5). Подробно охарактеризованы регресс и реактивация РН с дополнительным описанием долгосрочных последствий [15].

### **Локализация васкуляризации сетчатки или РН: зона глазного дна.**

Состояние васкуляризации сетчатки или признаки РН регистрируются в виде кругов с диском зрительного нерва в центре (зоны).

Выделяют три зоны, расположенные концентрично вокруг диска зрительного нерва и доходящие до зубчатого края:

Зона I (задняя) – условный круг, радиус которого равен удвоенному расстоянию от центра диска зрительного нерва до фовеа.

Зона II – кольцеобразная область, простирающаяся назально от внешней границы зоны I до носового зубчатого края и проходящее на такое же расстояние темпорально, сверху и снизу.

Зона III – оставшаяся область периферической сетчатки в виде серпа, выходящая кпереди за пределы зоны II.

Отдельно выделена и определена **задняя область зоны II**, которая начинается на границе между зоной I и зоной II и простирается в зону II на 2 диаметра диска зрительного нерва, чтобы указать на потенциально более опасное заболевание, чем РН в более периферической зоне II [15].

Предложен термин **«выемка»** для описания проникновения поражения РН в сегменте 1–2 часа вдоль горизонтального меридиана в более заднюю зону. Если присутствует выемка, РН должна регистрироваться по самой задней зоне васкуляризации сетчатки с квалификатором «вторичная, из-за выемки». Например, РН в основном сосредоточенная в зоне II, но с темпоральной выемкой, переходящей в зону I, должна отмечаться как «зона I, вторичная, из-за выемки», чтобы отличать такой глаз от глаза, в котором большая часть болезни находится в зоне I [15].

### **Стадии активной РН**



У недоношенного младенца сетчатка не полностью васкуляризирована, при офтальмоскопии могут выявляться аваскулярные зоны различной локализации и площади. Эти клинические особенности не являются заболеванием. В этих случаях при отсутствии признаков РН предлагается использовать термин «неполная васкуляризация сетчатки» с указанием локализации аваскулярной зоны (например, «неполная васкуляризация в зоне II» или «аваскулярная зона II»), а не такие термины, как «отсутствие РН» или «незрелая сетчатка» [15].

Выделяют **5 стадий активной РН**, в основе которых лежит степень выраженности сосудистых нарушений (если в одном глазу присутствует более одной стадии РН, глаз классифицируется по самой тяжелой стадии):

**1 стадия** – появление демаркационной линии (плоской, белого цвета) на границе сосудистой и бессосудистой сетчатки. Область заднего полюса глаза при этом может быть практически не изменена, изредка отмечается извитость и расширение сосудов на периферии сетчатки, перед линией.

**2 стадия** – формирование гребня (или вала) на месте демаркационной линии, которая увеличивается в объеме и приподнимается над сетчаткой. Сетчатка в этой зоне утолщается, проминирует в стекловидное тело. Цвет гребня может варьировать от белого до розового (гиперемированного) за счет проникновения в него сосудов. Сосуды сетчатки перед гребнем, как правило, расширены, извиты, беспорядочно делятся и образуют артериовенозные шунты – симптом «щетки» на концах сосудов.

**3 стадия** – характеризуется появлением экстраретинальной фиброваскулярной пролиферации в области гребня. При этом часто усиливается сосудистая активность в заднем полюсе глаза, более мощными становятся артериовенозные шунты на периферии, формируя протяженные аркады и сплетения. Экстраретинальная пролиферация может иметь вид нежных волокон с сосудами или плотной ткани, расположенных за пределами сетчатки над гребнем.

**4 стадия** – частичная отслойка сетчатки – подразделяется на 4А (без вовлечения в процесс макулярной области) и 4В (с отслойкой сетчатки в макуле). Развивающаяся отслойка сетчатки носит экссудативно-тракционный характер. Она возникает как за счет серозно-геморрагического компонента, так и за счет формирующейся тракции со стороны новообразованной фиброваскулярной ткани.

**5 стадия** – полная или тотальная отслойка сетчатки. Определение подкатегорий стадии: стадия 5А, при которой диск зрительного нерва виден при офтальмоскопии (что свидетельствует об отслойке в виде открытой воронки); стадия 5В, при которой диск

зрительного нерва не виден из-за ретролентальной фиброваскулярной ткани, или отслойка в виде закрытой воронки; и стадия 5С, на которой стадия 5В сопровождается аномалиями переднего отдела глаза (например, передним смещением хрусталика, заметным уменьшением глубины передней камеры, иридокорнеолентикулярными спайками, помутнением роговицы или их комбинация), похожими на конфигурацию закрытой воронки. Могут применяться дополнительные идентификаторы конфигурации воронки (например, открыто-закрытая), если это клинически полезно [15].

Термин «**плюс-болезнь**» – показатель выраженной сосудистой активности процесса, которая характеризуется расширением и извитостью центральных (зона I) и концевых сосудов сетчатки.

Термин «**преплюс-болезнь**» характеризуется расширением и извитостью сосудов сетчатки, но менее выраженными, чем при плюс-болезни [16].

Рекомендуется использовать термины «преплюс-болезнь» и «плюс-болезнь», как представляющие собой *непрерывный спектр сосудистых изменений сетчатки от нормального состояния до преплюс- и плюс-болезни, с изображениями, демонстрирующими эту динамику*. Эти изменения оцениваются по сосудам в зоне I [15]. Первоначальное описание плюс-болезни в МКРН 1984 года включало признаки полнокровия сосудов радужки, плохого расширения зрачков и полнокровия периферических сосудов сетчатки с помутнением стекловидного тела, которые теперь считаются признаками **прогрессирующей болезни**, но не являются необходимыми для диагностики плюс-болезни [12,15].

Особо выделяется прогностически неблагоприятная форма течения активной РН, получившая название «**Задняя агрессивная ретинопатия недоношенных**» (ЗАРН). Характерными признаками ЗАРН являются: раннее начало, быстрое прогрессирование заболевания при отсутствии стадийности (минуя 1 и 2 стадии) и локализация сосудистых аномалий (сосуды приобретают замкнутый круговой вид) в заднем полюсе глаза (зона I или задняя область зоны II).

ЗАРН протекает с выраженной сосудистой активностью, резким расширением и извитостью центральных сосудов сетчатки, образованием мощных сосудистых аркад, артерио-венозных шунтов, экстраретинальным ростом фиброваскулярной пролиферативной ткани по всей окружности (1-12 часовых меридианов), формированием плоской неоваскуляризации, ретинальными и витреальными гемorragиями, опалесценцией сред, рубезом радужки и, нередко, ригидным зрачком [12–17].

**Распространение** (протяженность) патологического процесса на глазном дне оценивают по часовым меридианам (от одного до 12 меридианов).

Также уточненной классификацией предусмотрено выделение **двух типов РН**, отличающихся характером течения и прогнозом [14].

Тип 1 РН – зона I: любая стадия РН с плюс- болезнью или стадия 3 без плюс-болезни; зона II, стадии 2–3 с плюс-болезнью. Контроль однократно через 3 дня.

Тип 2 РН – зона I: стадия 1–2 без плюс-болезни; зона II: стадия 3 без плюс-болезни. Контроль 1 раз в 7 дней.

Активная фаза РН при классическом течении длится в среднем 3–6 месяцев и переходит в регрессивную или рубцовую фазу с разной степенью выраженности остаточных изменений на глазном дне.

*Регресс РН или регрессивная фаза РН* наступает вследствие самопроизвольной остановки заболевания и регрессии клинических признаков активной РН (самопроизвольный регресс) или после лазерного лечения и/или после анти-VEGFтерапии (индуцированный регресс). В результате регресса на глазном дне могут оставаться клинические изменения различной степени. Васкуляризация периферической аваскулярной сетчатки может быть полной или неполной, которая называется «персистентной аваскулярной сетчаткой» (ПАС). Локализация (например, задняя зона II) и распространение ПАС должны быть задокументированы [15].

*Реактивация РН может наступить* после анти-VEGF терапии, которая включает появление новых признаков РН и сосудистые изменения. Признаки реактивации варьируют от развития новой самоограничивающейся демаркационной линии до реактивации стадии 3 с плюс-болезнью. Необходимо указывать наличие и локализацию новых признаков РН (стадия и зона) с использованием модификатора «реактивированный» (например, реактивированная стадия 2) [15].

Единой клинико-функциональной классификации рубцовой РН в настоящее время нет. Целесообразно использовать рабочую **классификацию рубцовой РН**, разработанную в 2009 году сотрудниками МНИИГБ им. Гельмгольца, которая оценивает степень остаточных изменений на глазном дне после перенесенной активной РН [18].

I степень – минимальные сосудистые и интратетинальные изменения на периферии сетчатки, практически не влияющие на зрительные функции. В центральных отделах сетчатки специфические изменения отсутствуют.

II степень – отсутствие деформаций и рубцовых изменений макулы, на периферии глазного дна остаточные аваскулярные зоны, более грубые отложения пигмента, зоны

интра- и преретинального фиброза протяженностью не более 5–6 часовых меридианов, дистрофические изменения, коагуляты после проведенного лечения в активной фазе РН. Зрительные функции также остаются на довольно высоком уровне.

III степень – деформация ДЗН и сосудистого пучка с выраженной эктопией макулы, обусловленные наличием остаточной фиброваскулярной ткани за пределами сетчатки. Зрительные функции могут быть существенно снижены.

IV степень – складки сетчатки (дубликатуры) различной протяженностью, с проминенцией в стекловидное тело без захвата макулы (4а) и с захватом макулы (4б) и фиксацией кпереди от экватора в сочетании с ограниченной отслойкой сетчатки. Зрительные функции существенно снижены, особенно в случаях вовлечения в складку макулярной зоны.

V степень – тотальная отслойка сетчатки: воронкообразного характера открытого, закрытого или полузакрытого типа. Определяется лишь остаточное светоощущение или, в редких случаях, светопроеция.

Целесообразно выделять 0 степень РН – отсутствие остаточных изменений на глазном дне после перенесенной РН в результате самопроизвольного регресса.

#### **1.6 Клиническая картина заболевания или состояния (группы заболеваний или состояний)**

В активной фазе РН жалоб родители не предъявляют. При физикальном обследовании симптомы начальных стадий РН не выявляются. Заболевание диагностируется в результате активного офтальмологического скрининга недоношенных младенцев группы риска методом непрямой бинокулярной офтальмоскопии глазного дна или при обследовании с помощью ретинальной педиатрической камеры (RetCam) и портативной офтальмологической камеры (код медицинского изделия 172350) в условиях медикаментозного мидриаза [18,19].

Оценка клинических изменений на глазном дне проводится в соответствии с международной классификацией активной РН (см. раздел 1.5).

Активная РН переходит в регрессивную или рубцовую фазу с разной степенью выраженности остаточных изменений на глазном дне. В рубцовой фазе выявляются сосудистые, ретинальные и витреальные изменения, включающие незавершенность васкуляризации сетчатки на периферии, наличие аномального ветвления сосудов, аркад, артериовенозных шунтов, телеангиэктазий и др. В области заднего полюса может выявляться изменения собственно сетчатки включают перераспределение пигмента, зоны атрофии сетчатки, формирование пре-, суб- и интратретинальных мембран, тракционных

смещений и атрофии слоев нейроэпителия. В тяжелых случаях развивается эктопия макулы, формирование складки и отслойки сетчатки, витреоретинальные тяжи, шварты, мембраны. Выраженность изменений глазного дна определяет степень рубцовой (регрессивной) РН. (см. раздел 1.5).

Факторы нарушения зрения при РН носят сложный, комбинированный характер. Прежде всего, зрительные функции определяются степенью клинических изменений на глазном дне. Клинические исходы РН с формированием остаточных изменений 0-III степени предопределяют благоприятный функциональный прогноз, при IV-V степени рубцовой РН зрение значительно снижено, вплоть до светоощущения и слепоты – неблагоприятный исход заболевания. Однако на формирование и развитие зрительных функций оказывает существенное влияние состояние ЦНС и проводящих путей зрительного анализатора, аномалии рефракции, глазоводительные нарушения (различные виды косоглазия, нистагм), сопутствующая патология глаз (врожденные катаракта, глаукома, аномалии и пороки развития), а также функциональная несостоятельность сетчатки и нарушения нормального физиологического развития зрительной системы в целом вследствие преждевременного рождения ребенка). Все вышеизложенное определяет необходимость комплексного офтальмологического обследования с использованием современных методов диагностики и визуализации, а также междисциплинарного подхода к ведению пациентов с РН с целью выявления причин, уровня и степени поражения зрительной системы, определения функционального прогноза и тактики диспансерного наблюдения [20, 21]

Несмотря на то, что регрессивная/рубцовая фаза заболевания считается относительно стабильным состоянием, возможно развитие поздних осложнений как при благоприятных, так и при неблагоприятных исходах РН (табл.1). Развитие поздних осложнений приводит не только к снижению зрения, но и к косметическим дефектам, ухудшению качества жизни, вызывая трудности в социальной адаптации [22, 23, 24].

Таблица 1.

### Поздние осложнения рубцовой РН

Исходы РН	Виды осложнений
Благоприятные (0 – III степень)	<ul style="list-style-type: none"> <li>- периферические ретинальные и витреоретинальные дистрофии;</li> <li>- тракционный ретиношизис;</li> <li>- отслойка сетчатки;</li> </ul>

	- усиление пре- и интратретинального фиброза, тракции макулы
Неблагоприятные (IV – V степень)	- отслойка сетчатки; - усиление пре- и интратретинального фиброза; тракции макулы; - осложненная катаракта; - вторичная глаукома; - формирование иридокорнеального контакта и помутнение роговицы; - субатрофия глазного яблока - рецидивирующий гемофтальм

## 2. Диагностика заболевания или состояния (группы заболеваний или состояний), медицинские показания и противопоказания к применению методов диагностики

**Комментарии:** Диагноз РН выставляют на основании наличия факторов риска (активный скрининг недоношенных младенцев группы риска), жалоб, анамнестических данных, результатов клинического офтальмологического обследования, которое включает набор стандартных и высокоинформативных дополнительных методов исследования.

### 2.1 Жалобы и анамнез

- **Рекомендуется** сбор анамнестических данных у родителей (законных представителей) ребенка относительно срока его рождения (для выявления недоношенности) и других факторов риска возникновения РН.

**Уровень убедительности рекомендаций С (уровень достоверности доказательств – 5)**

**Комментарии:** факторами риска развития РН (группа риска) является ГВ до 35 недель и МТ при рождении менее 2000 г, а также наличие соматической отягощенности в виде патологии неонатального периода.

- **Рекомендуется** сбор анамнестических данных у пациентов с активной и рубцовой РН, их родителей (законных представителей) для выявления особенностей неонатального периода и раннего детства, течения и лечения РН, сопутствующей патологии глаз [25, 26]

**Уровень убедительности рекомендаций С (уровень достоверности доказательств – 5).**

- **Рекомендуется** сбор анамнеза у пациентов и их родителей (законных представителей) для выявления сопутствующей неврологической и соматической патологии, хронических заболеваний, наследственной отягощенности [27, 28].

**Уровень убедительности рекомендаций С (уровень достоверности доказательств – 5).**

## **2.2 Физикальное обследование**

- **Не рекомендуется** физикальное обследование пациентов с целью диагностики и динамического наблюдения РН [25]

**Уровень убедительности рекомендаций С (уровень достоверности доказательств – 5).**

- **Рекомендуется** направлять к профильным специалистам за консультацией пациентов с сопутствующими соматическими и неврологическими заболеваниями перед проведением хирургических вмешательств, плеопто-ортоптического и физиолечения с целью выявления возможных противопоказаний к их проведению или минимизирования риска осложнений [25, 30].

**Уровень убедительности рекомендаций С (уровень достоверности доказательств – 5).**

## **2.3 Лабораторные диагностические исследования**

*Лабораторное обследование для диагностики РН не используется.*

## **2.4 Инструментальные диагностические исследования**

- **Рекомендуется** проводить офтальмологический осмотр недоношенного ребенка врачом-офтальмологом в присутствии врача-анестезиолога-реаниматолога и/или врача-неонатолога и/или медицинской сестры для оказания медицинской помощи в случае развития общесоматических осложнений у ребенка [25, 26, 29, 30, 31].

**Уровень убедительности рекомендаций С (уровень достоверности доказательств – 4)**

- **Рекомендуется** осмотр глазного дна недоношенного ребенка осуществлять врачом-офтальмологом, обладающим достаточными знаниями по диагностике, тактике наблюдения и принципам лечения РН, практическими навыками работы с новорожденными детьми и прошедшим обучение на цикле тематического усовершенствования по РН [2, 25, 26, 29].

**Уровень убедительности рекомендаций С (уровень достоверности доказательств – 5)**

- **Рекомендуется** офтальмоскопия глазного дна в условиях медикаментозного мидриаза (с использованием мидриатического и циклоплегического средства, в том числе, включая фиксированные комбинации) всем детям группы риска методом обратной бинокулярной офтальмоскопии с использованием набора линз +20 дптр, +28 дптр и /или с помощью ретинальной педиатрической камеры с углом обзора 130° (RetCam) и портативной офтальмологической камеры с углом обзора 80° (код медицинского изделия 172350) для выявления и контроля за течением РН [18, 19,26, 31, 32,33,34]

**Уровень убедительности рекомендаций В (уровень достоверности доказательств – 2)**

**Комментарии:** *осмотр недоношенного ребенка следует проводить в условиях неонатального отделения, исключая транспортировку в другие учреждения, в специально оборудованном, затемненном или с пониженной освещенностью офтальмологическом кабинете (на пеленальном столике) или в отделении реанимации и интенсивной терапии новорожденных непосредственно в кувезе. Офтальмологические ретинальные камеры позволяют не только объективно оценить состояние глазного дна, но и документировать, и сохранить результаты обследования пациента в банке данных.*

*Необходимым условием для проведения качественной офтальмоскопии глазного дна является максимальный мидриаз. В настоящее время в офтальмологической практике, к сожалению, отсутствуют лекарственные препараты для расширения зрачка, разрешенные к применению в неонатальном возрасте на территории РФ. Используется комбинация отдельных препаратов в виде глазных капель 2,5% фенилэфрин# и 1% циклопентолат (2-кратные инстилляции с интервалом 5-10 мин) [26,34] или комбинированные препараты (фиксированная комбинация), содержащие 5% фенилэфрин# и 0,8% тропикамид) (1-кратные инстилляции [32, 33]. 0,1% раствор атропина для расширения зрачка у недоношенных детей, особенно с ЭНМТ при рождении, необходимо применять с осторожностью, во избежание побочных явлений и системных осложнений (апноэ, аллергических реакций, нарушение сердечного ритма и так далее) [35,36]. Для лучшей визуализации периферии сетчатки целесообразно использовать стерильные инструменты – векорасширитель и склеральный депрессор (осторожно),*



предназначенные для применения в неонатальной практике. Для кратковременной местной анестезии роговицы и конъюнктивы можно использовать инстилляции анестетиков (0,4% раствор оксибупрокаина).

Для проведения скрининга и мониторинга РН неонатальные отделения должны быть оборудованы в соответствии с «Порядком оказания медицинской помощи детям при заболеваниях глаза, его придаточного аппарата и орбиты» [31].

#### Регистрация результатов офтальмологического обследования

- **Рекомендуется** при формулировке диагноза РН использовать единую Международную классификацию активной РН (1984 г. с дополнениями в 2005 г. и в 2021 г.) с указанием стадии, зоны локализации болезни и выраженности сосудистой активности (наличия признаков «плюс» - болезни или ЗАРН) [12,14,15].  
**Уровень убедительности рекомендаций В (уровень достоверности доказательств – 2)**

**Рекомендуется** отмечать тип течения РН при динамическом наблюдении за развитием РН [14].

#### **Комментарии:**

*Преплюс-болезнь и плюс-болезнь диагностируются на основании оценки состояния сосудов в зоне I, а не по отдельным секторам глазного дна и не по количеству квадрантов с патологическими изменениями. При наличии «выемки» она указывается в диагнозе, а зона РН указывается по локализации «выемки». При регрессе активной РН необходимо указывать полный регресс или неполный, а также локализацию и ширину остаточной аваскулярной зоны при ее наличии. Выявленную реактивацию РН необходимо отмечать в диагнозе с указанием стадии и зоны локализации [15].*

*Примеры формулировки диагноза:*

1. OU - Ретинопатия недоношенных, активная фаза, 2 стадия с плюс-болезнью, зона II, тип 1
2. OU - Ретинопатия недоношенных, активная фаза, 2 стадия, зона II, тип 2
3. OU - Задняя агрессивная ретинопатия недоношенных, тип 1
4. Ретинопатия недоношенных, активная фаза, OD – 1 стадия, зона III, OS – 2 стадия, зона II, тип 2

*При наличии нескольких стадий активной РН в одном глазу диагноз устанавливается по более тяжелой стадии [15].*

*Результаты офтальмологического обследования и рекомендации врача-офтальмолога по динамическому наблюдению с указанием срока и места (медицинское учреждение) следующего осмотра вносить в медицинскую карту пациента. Информацию о выявленной РН или риске развития РН, а также о необходимости соблюдения сроков динамического наблюдения доводить лечащим врачом до родителей (законных представителей) [31].*

Сроки первичного офтальмологического скрининга недоношенных детей группы риска и мониторинга активной РН

- **Рекомендуется** проводить обязательный осмотр врачом-офтальмологом всех недоношенных детей группы риска, рожденных при сроке беременности до 35 недель и/или массой тела менее 2000 г для выявления РН [31].

**Уровень убедительности рекомендаций В (уровень достоверности доказательств – 3)**

**Комментарии:**

- *Выделение новорожденных недоношенных детей группы риска развития РН на основе вышеперечисленных критериев осуществляется врачами-анестезиологами-реаниматологами отделений реанимации и интенсивной терапии новорожденных и врачами-неонатологами отделений патологии новорожденных и недоношенных детей медицинских организаций;*
- *Врачи анестезиологи-реаниматологи и врачи-неонатологи организуют осмотр и динамическое наблюдение новорожденных недоношенных детей группы риска врачом-офтальмологом до выписки из медицинского учреждения;*
- *Врачи анестезиологи-реаниматологи и врачи-неонатологи информируют родителей о риске развития РН [31].*

- **Рекомендуется** для своевременной диагностики РН проводить первичный скрининг недоношенных детей в зависимости от ГВ в сроки, представленные в таблице 2 [6,10,25,26,30,31].

**Уровень убедительности рекомендаций В (уровень достоверности доказательств – 3)**

Таблица 2.

**Сроки первичного офтальмологического осмотра (начало скрининга)  
недоношенных детей группы риска**

Гестационный возраст	Срок первичного скрининга Постконцептуальный возраст (ПКВ)
22 – 27 недель	30 – 31 неделя ПКВ
28 – 30 недель	31 – 33 (3 недели жизни)
≥31 недель	не позднее 2 недель жизни

**Комментарии:** начало скрининга активной РН должно основываться на ПКВ полный возраст ребенка в неделях с начала последнего менструального цикла матери, определяющий степень его зрелости. ПКВ=гестационный возраст при рождении + хронологический возраст (недели).

- **Рекомендуется** проводить первичный офтальмологический осмотр детей, рожденных с ГВ более 28 недель и имеющих соматическую отягощенность в виде тяжелой патологии неонатального периода на неделю раньше для исключения редких случаев раннего развития РН [6,15,27,28,29].

**Уровень убедительности рекомендаций С (уровень достоверности доказательств – 5).**

**Комментарии:** к тяжелой патологии неонатального периода относятся: тяжелая асфиксия, внутрижелудочковые кровоизлияния тяжелой степени (3-4 степень), гемодинамически значимый открытый артериальный проток, синдром дыхательных расстройств, бронхолегочная дисплазия, анемия тяжелой степени, системные инфекционные заболевания [6,10,11,15,27,28,29].

Тактика дальнейших осмотров зависит от результатов первичного скрининга.

- **Рекомендуется** при выявлении риска развития РН (незаконченная васкуляризация сетчатки) без признаков заболевания последующий осмотр врачом-офтальмологом проводить через 2 недели с момента первичного осмотра. Дальнейшие офтальмологические осмотры с интервалом в 2 недели осуществлять до завершения васкуляризации сетчатки и/или до появления признаков РН [25,26,29,30,31].

**Уровень убедительности рекомендаций В (уровень достоверности доказательств – 4).**

- **Рекомендуется** при выявлении у детей 1-3 стадий РН офтальмологические осмотры осуществлять еженедельно до самостоятельной остановки заболевания или до выявления медицинских показаний к проведению лечения (лазерной коагуляции сетчатки или анти-VEGF терапии) [25,26,29,30,31].

**Уровень убедительности рекомендаций В (уровень достоверности доказательств – 4)**

- **Рекомендуется** при выявлении у детей 3 стадии РН с «плюс» -болезнью или ЗАРН осмотр врачом-офтальмологом осуществлять однократно через 3 дня с целью уточнения медицинских показаний к проведению лечения (лазерной коагуляции сетчатки или анти-VEGF терапии) [25,26,29,30,31].

**Уровень убедительности рекомендаций В (уровень достоверности доказательств – 4)**

**Комментарии:** *наблюдение недоношенных детей группы риска и детей с активной РН осуществляется до выписки из медицинской организации с последующим наблюдением до 1 года жизни в консультативно-диагностическом кабинете для выявления и наблюдения детей с РН [31].*

- **Рекомендуется** завершать скрининговые осмотры у детей группы риска при полной васкуляризации периферии сетчатки (зона III) и достижении ребенком 42-44 недель ПКВ, при полном самопроизвольном регрессе активной РН [25,26,29,30,31].

**Уровень убедительности рекомендаций С (уровень достоверности доказательств – 5)**

**Комментарии:** *длительность и частота мониторинга активной РН после проведения лечения зависит от вида лечения (лазерная коагуляция и/или анти-VEGF терапия) и его эффективности (см. раздел «лечение»). Информация доводится врачом до родителей (законных представителей).*

## **2.5 Иные диагностические исследования**

- **Рекомендуется** визометрия всем пациентам с рубцовой/регрессивной РН при диагностике заболевания, динамическом наблюдении и контроле за лечением с целью определения тяжести зрительных расстройств [3,37,38,39].

**Уровень убедительности рекомендаций С (уровень достоверности доказательств – 5).**

**Комментарии:** *детям раннего (до вербального) возраста проводят ориентировочную визометрию, методом предпочтительного зрения [39].*

- **Рекомендуется** рефрактометрия в условиях мидриаза (с использованием раствора мидриатического и циклоплегического средства, в том числе, включая фиксированные комбинации) всем пациентам с регрессивной/рубцовой РН при диагностике заболевания, динамическом наблюдении и контроле за лечением с целью определения максимально скорректированной остроты зрения, наличия сопутствующих аномалий рефракции и возможности их коррекции. [337,38,39].

**Уровень убедительности рекомендаций С (уровень достоверности доказательств – 5).**

**Комментарии.**

- **Рекомендуется** офтальмотонометрия (A02.26.015) всем пациентам с регрессивной/рубцовой РН при диагностике заболевания, динамическом наблюдении и контроле за лечением с целью выявления нарушений офтальмотонуса. [37,38, 40].

**Уровень убедительности рекомендаций С (уровень достоверности доказательств – 5).**

**Комментарии:** *для измерения внутриглазного давления у детей проводят: тонометрию по Маклакову (под местной анестезией); пневмотонометрию (используют для скрининга); тонометрию по Гольдману (под местной анестезией); пальпаторное ориентировочное измерение.*

- **Рекомендуется** биомикроскопия переднего отдела глаза и стекловидного тела всем пациентам с регрессивной/рубцовой РН при диагностике заболевания, динамическом наблюдении и контроле за лечением [40,41,42].

**Уровень убедительности рекомендаций С (уровень достоверности доказательств – 5).**

**Комментарии:** *детям с активной РН биомикроскопия может не проводиться, так как оценка состояния переднего отдела глаза осуществляется при офтальмоскопии и /или исследовании на ретинальной камере (RetCam).*

- **Рекомендуется** биомикроскопия глазного дна или офтальмоскопия в условиях медикаментозного мидриаза (с использованием раствора мидриатического и циклоплегического средства, в том числе, включая фиксированные комбинации) всем пациентам с регрессивной/ рубцовой РН при диагностике заболевания,

динамическом наблюдении и контроле за лечением для оценки изменений на глазном дне и их динамики (A02.26.003, A03.26.003, A03.26.005.001, A03.26.017, A03.26.018, A03.26.019, A03.26.019.002) [40,41,42]

**Уровень убедительности рекомендаций С (уровень достоверности доказательств – 5).**

- **Рекомендуется** проводить периметрию (A02.26.005, A03.26.020) у детей с РН старше 7 лет и остротой зрения более 0,1 с целью выявления сопутствующих патологических изменений [40,41,42,43].

**Уровень убедительности рекомендаций С (уровень достоверности доказательств – 5)**

**Комментарии:** *минимальный возраст детей, в котором возможна объективная периметрия без предварительной тренировки, - примерно 8 лет. Для детей в возрасте 6-8 лет предварительно проводят укороченное тренировочное исследование.*

- **Рекомендуется** ультразвуковое исследование глаз (A04.26.002), ультразвуковая биометрия глаза (A04.26.004) или оптическая биометрия глаза (A05.26.007) у детей с регрессивной/рубцовой РН с определением размера передне-задней оси глаза с целью диагностики аномалий рефракции, контроля за динамикой роста глазного яблока [40,41,44,45].

- **Уровень убедительности рекомендаций С (уровень достоверности доказательств – 5)**

- **Рекомендуется** ультразвуковое исследование глазного яблока пациентам с РН в случаях недостаточной прозрачности оптических сред с целью оценки состояния сред и оболочек глаза [40,41,46].

**Уровень убедительности рекомендаций С (уровень достоверности доказательств – 5)**

- **Рекомендуется** оптическое исследование сетчатки и ДЗН с помощью компьютерного анализатора (оно же - оптическая когерентная томография, ОКТ) (при наличии технических возможностей) пациентам с РН при диагностике заболевания, динамическом наблюдении и контроле за лечением с целью

выявления степени остаточных изменений после перенесенной РН, определения тактики ведения пациента, оценки результатов лечения [47,48,49,50].

**Уровень убедительности рекомендаций С (уровень достоверности доказательств – 5)**

**Комментарии:** *необходимость и частота ОКТ определяется врачом-офтальмологом в зависимости от особенностей течения заболевания.*

- **Рекомендуется** флюоресцентная ангиография сетчатки (ФАГ) в условиях медикаментозного мидриаза (с использованием раствора мидриатического и циклоплегического средства, в том числе, включая фиксированные комбинации) (при наличии технических возможностей) пациентам с РН в диагностически сложных случаях при диагностике заболевания, динамическом наблюдении и контроле за лечением с целью выявления аваскулярных зон, дополнительных критериев активности сосудов и экстраретинальной пролиферации [15,51,52,53,54].

**Уровень убедительности рекомендаций С (уровень достоверности доказательств – 5)**

**Комментарии:** *необходимость и частота ФАГ определяется врачом-офтальмологом в зависимости от особенностей течения заболевания.*

*ФАГ целесообразно проводить пациентам с остаточными аваскулярными зонами как после самопроизвольного регресса, так и после анти-VEGF терапии и коагуляции сетчатки. Остаточные аваскулярные зоны увеличивают риск реактивации РН, а также развитие ПВХРД и отслойки сетчатки в более позднем возрасте [15,51,52,53,54].*

- **Рекомендуется** оптическое исследование сетчатки с помощью компьютерного анализатора в режиме ангиографии (оно же – оптическая когерентная томография в режиме ангиографии, ОКТ-А) (при наличии технических возможностей) пациентам с рубцовой РН, а также в диагностически сложных случаях на этапе диагностики, в ходе динамического наблюдения и контроля за лечением с целью оценки состояния макулы, сосудистых изменений с учетом структур глазного дна [45,48,49].

**Уровень убедительности рекомендаций С (уровень достоверности доказательств – 5)**

**Комментарии:** *необходимость и частота ОКТ-А определяется врачом-офтальмологом в зависимости от особенностей течения заболевания.*

- **Рекомендуются** электрофизиологические исследования (ЭФИ) пациентам с РН для определения функционального состояния зрительного анализатора, включающее электроретинографию (ЭРГ), зрительные вызванные потенциалы (ЗВП) на световые и структурированные стимулы (при наличии технических возможностей) [55,56,57,58,59,60,61,62].

**Уровень убедительности рекомендаций С (уровень достоверности доказательств – 5)**

**Комментарии:** *проведение ЭФИ целесообразно проводить при сниженной, не корригируемой остроте зрения для определения степени и уровня поражения зрительной системы, что важно для прогноза зрительных функций и тактики реабилитации пациентов с РН. Детям раннего возраста исследования ЭРГ проводятся в условиях медикаментозного сна [55, 57,58,59].*

### **3. Лечение, включая медикаментозную и немедикаментозную терапии, диетотерапию, обезболивание, медицинские показания и противопоказания к применению методов лечения**

#### **3.1 Показания к проведению лечения при активной РН**

Консервативная терапия активной РН с доказанной эффективностью отсутствует. Медицинская помощь детям с активной прогрессирующей РН включает 2 метода лечения: лазерная коагуляция сетчатки (ЛКС), являющаяся на сегодняшний день общепризнанным стандартом лечения заболевания и/или интравитреальное введение анти-VEGF препарата [31,63,64,65,66,67,68,69,70]. Механизм воздействия коагуляции объясняется деструкцией ишемических зон аваскулярной сетчатки – источника ишемических стимулов, наиболее значимым и изученным из которых является фактор роста эндотелия сосудов (VEGF). Введение ингибиторов ангиогенеза также позволяет снизить уровень VEGF во второй пролиферативной фазе заболевания и, следовательно, уменьшить интравитреальную



вазопролиферацию, восстановить физиологический гомеостаз и ретинальный ангиогенез [67,71,72].

- **Рекомендуется** проводить лазерную коагуляцию аваскулярных зон сетчатки при РН тип 1: любая стадия РН с плюс-болезнью или стадия 3 без плюс-болезни с локализацией в зоне I; стадии 2–3 с плюс-болезнью с локализацией в зоне II; ЗАРН или пороговое состояние РН: стадия 3, плюс-болезнь с распространением экстра-ретинальной пролиферации на 5 последовательных или 8 суммарных часовых меридианах [63,64,69,70,72,73,74].

**Уровень убедительности рекомендаций С (уровень достоверности доказательств – 5)**

- **Рекомендуется** интравитреальное введение анти-VEGF препарата при РН 1-3 стадии с плюс-болезнью или стадии 3 без плюс-болезни с локализацией в зоне I; 3 стадии с плюс-болезнью в зоне II и ЗАРН [67,69,75].

**Комментарии:** *также показаниями к преимущественному выбору интравитреального введения анти-VEGF препарата являются: локализация РН в зоне I, массивные кровоизлияния, технические сложности проведения ЛКС (неполная прозрачность сред, ригидность зрачка), невозможность длительного анестезиологического пособия для проведения ЛКС.*

*При периферической локализации РН проведение анти-VEGF терапии не рекомендуется в связи с высокой эффективностью ЛКС в этих случаях, а также вероятностью сохранения периферических аваскулярных зон и сосудистых мальформаций, в дальнейшем участвующих в развитии ПВХРД, и необходимостью длительного регулярного наблюдения детей после анти-VEGF терапии.*

- **Рекомендуется** проводить лазерную коагуляцию сетчатки и/или интравитреально вводить анти-VEGF препарат в сроки не позднее 72 часов после выявления медицинских показаний. Проводить как монотерапию ингибиторами VEGF, так и в сочетании с ЛКС, выполняемой до или после антиангиогенной терапии [31,69,75,76,77,78].

**Уровень убедительности рекомендаций А (уровень достоверности доказательств – 5)**

**Комментарии:** *лазеркоагуляцию сетчатки недоношенным детям должен осуществлять врач-офтальмолог, прошедший специальную подготовку, поскольку*

*процедура часто сложна и имеет много нюансов и может потребовать много времени для ее правильного выполнения. «Недостаточная» или неадекватная лазеркоагуляция может быть причиной прогрессирования РН и более высокой частоты отказа от коагуляции в пользу анти-VEGF терапии [68,75,78]*

### **3.2 Лазеркоагуляция сетчатки при активной РН**

*ЛКС в зависимости от зоны локализации активной РН и оснащения медицинского учреждения может осуществляться транссклеральным или транспупиллярным доступом. Для транспупиллярного доступа используются лазеры с адаптером на налобном бинокулярном офтальмоскопе (НБО) и стационарные лазеры с адаптером на целевой лампе. В настоящее время в арсенале офтальмологов имеются лазеры с различной длиной волны (мультиволновые лазеры с длиной волны от 532 нм до 659 нм, диодный лазер (810 нм), с возможностью нанесения как единичных импульсов, так и проведения коагуляции в непрерывном автоматическом режиме и с использованием матричных паттернов различных размеров (в зависимости от площади аваскулярных зон сетчатки).*

- **Рекомендуется** для достижения терапевтического эффекта необходимо коагулировать не менее 75% площади аваскулярной сетчатки [15,63].

**Уровень убедительности рекомендаций В (уровень достоверности доказательств – 3)**

**Комментарии:** *большое внимание следует уделять правильному дозированию процедуры. Передозировка (особенно при транссклеральных методах коагуляции) приводит к выраженной экссудации, кровоизлияниям, избыточной пролиферации, тракции сетчатки и поздним отслойкам сетчатки. Гипокоагуляция не позволяет полностью коагулировать аваскулярную сетчатку и не приводит к стабилизации РН.*

*Одним из основных условий проведения ЛКС является максимальный мидриаз, необходимый для более полной коагуляции аваскулярных зон сетчатки при транспупиллярном доступе и для осуществления офтальмологического контроля при транссклеральной методике.*

**Транспупиллярная диодлазерная коагуляция через НБО.** *Используются инструменты: специальный векорасширитель для новорожденных, склеродепрессор,*

*асферические лупы (20 или 28 дптр). Подбирается фокусное расстояние от глаза хирурга до сетчатки пациента и устанавливается фиксационная лазерная метка. Нужно добиться четкости изображения наводочной метки на сетчатке (регулируется путем изменения положения головы хирурга). Правильно сфокусированная на сетчатке метка имеет четкие границы, а при изменении фокусного расстояния «расплывается». Лазерный луч следует направлять перпендикулярно плоскости коагулируемой сетчатки.*

*Коагуляты наносятся от гребня к периферии сетчатки, расстояние между коагулятами должно составлять 0,5-1,0 размер коагулята и занимать не менее 75% аваскулярной сетчатки, должны иметь округлую форму и бледную (не белую) окраску.*

*При обширных аваскулярных зонах целесообразно проводить сливную коагуляцию. При ЗАРН следует дополнительно проводить коагуляцию зон сосудистых аркад перед границей с аваскулярной сетчаткой.*

*Следует отметить, что коагуляты в дальнейшем увеличиваются в размере, могут сливаться. Параметры коагуляции зависят от типа лазера, состояния сетчатки (отек, экссудативные проявления и др.) и подбираются индивидуально: мощность варьирует от 120 до 1000 мВт, время экспозиции – 0,1-0,3 сек. Число коагулятов зависит от площади аваскулярных зон и методики коагуляции.*

***Коагуляция на стационарной лазерной установке через щелевую лампу.*** Ребенок находится под наркозом, в положении лежа на боку, голова ребенка фиксируется анестезиологом или ассистентом.

*Начинать лазерную коагуляцию следует от вала и далее к зубчатой линии последовательно по секторам, добиваясь коагуляции всех доступных аваскулярных зон.*

*Для лазерной коагуляции недоношенных младенцев через щелевую лампу используются различные виды контактных линз (трехзеркальная педиатрическая 13 мм, трехзеркальная для недоношенных младенцев – 10 мм и широкоугольные контактные линзы, обеспечивающие широкий угол обзора).*

*Число коагулятов зависит от размеров лазерного пятна (200-400 мкм) и площади аваскулярных зон и варьирует при различных методиках коагуляции. Параметры коагуляции зависят от вида лазера и используемого оборудования.*

**Возможные осложнения транспупиллярных методик ЛКС:** кератопатия; ожог роговицы; радужки; хрусталика; геморрагии; витреоретинальная пролиферация в отдаленном периоде.

**Достоинства транспупиллярных методик ЛКС:**

1. Возможность лучшего дозирования процедуры;
2. Более полная коагуляция аваскулярных зон;
3. Офтальмологический контроль за лечением;
4. Меньшее число осложнений, чем после транссклеральной коагуляции;
5. Возможность коагуляции центрально расположенных аваскулярных зон.

**Недостатки транспупиллярных методик ЛКС:**

1. Невозможность использования методики при непрозрачных средах;
2. При ригидном зрачке, зрачковой мембране недоступны для коагуляции периферические отделы сетчатки;
3. Проведение коагуляции требует более длительного времени, удлиняется время наркоза;
4. Наличие возможных осложнений;

**Транссклеральная лазеркоагуляция** с использованием диодного лазера с длиной волны 810-814 нм и фиксацией на НБО. Количество коагулятов зависит от протяженности аваскулярных зон. Оптимальные параметры излучения подбираются индивидуально. В среднем мощность импульса составляет от 300 до 800 мВт, время экспозиции – 0,1-0,3 сек.

**Возможные осложнения транссклеральной методики ЛКС:**

1. Ухудшение соматического состояния ребенка в процессе лечения (апноэ, тахикардия, брадикардия, цианоз и другие);
2. Осложнения со стороны глаз:
  - отек, хемоз, мацерация конъюнктивы;
  - геморрагии (субконъюнктивальные и ретинальные);
  - повышение внутриглазного давления;
  - витреоретинальные осложнения в отдаленном периоде.

При появлении осложнений со стороны соматического состояния ребенка, а также массивных кровоизлияний из сосудов сетчатки, коагуляцию следует прекратить.

***Достоинства транссклеральной методики ЛКС:***

1. *Процедура менее продолжительная, что сокращает время пребывания ребенка под наркозом;*
2. *Возможность коагуляции сетчатки при непрозрачных средах, ригидном зрачке;*
3. *Доступность для коагуляции периферических аваскулярных зон;*

***Недостатки транссклеральных методик ЛКС:***

1. *Трудность дозирования лазерного воздействия;*
2. *Недоступность для транссклеральных методик центрально расположенных аваскулярных зон сетчатки;*
3. *Возможные осложнения.*

***Комбинированная методика ЛКС:*** транссклеральная + транспупиллярная. Целесообразны при обширных аваскулярных зонах, РН зоны I, а также при недостаточном мидриаза. Возможно проведение лечения в 2 этапа (одна процедура): 1 этап – транспупиллярная лазеркоагуляция центрально расположенных аваскулярных зон (методику см выше), 2 этап – транссклеральная диодлазерная коагуляция периферических зон.

***Достоинства комбинированной методики ЛКС:***

1. *Более полная блокада аваскулярных зон;*
  2. *Сокращение вредного воздействия методик коагуляции на состояние глаза, что уменьшает частоту осложнений;*
  3. *Сокращение длительности операции и времени пребывания ребенка под наркозом.*
- **Рекомендуется** проводить транспупиллярную ЛКС через НБО в качестве первой линии лазерного лечения активной РН в связи с обеспечением оптимальных для ребенка условий. Портативность и мобильность данного оборудования позволяет проводить лазеркоагуляцию сетчатки в условиях отделения реанимации новорожденных (непосредственно в кувезе) в случае нетранспортабельного состояния пациента [6,65,73].

**Уровень убедительности рекомендаций С (уровень достоверности доказательств – 4)**

**Комментарии:** к оптимальным для ребенка условиям относятся физиологическое положение на спине, обеспечивающее лучший контроль анестезиолога за состоянием ребенка, и бесконтактная методика проведения лазеркоагуляции. В случае отсутствия условий для проведения коагуляции через НБО не следует задерживать лечение РН. В этой ситуации могут быть использованы другие доступные методики (коагуляция с использованием лазерных установок с адаптером на целевой лампе или транссклеральную методику) [80].

- **Рекомендуется** проводить ЛКС в условиях медикаментозного сна в присутствии анестезиолога-реаниматолога для избегания развития осложнений со стороны общесоматического состояния ребенка.

**Уровень убедительности рекомендаций С (уровень достоверности доказательств – 5)**

**Комментарии:** лазеркоагуляция сетчатки при активной РН осуществляется:

1. В медицинском учреждении, имеющем в своем составе отделение патологии новорожденных, специально подготовленным врачом-офтальмологом;
2. При выписке ребенка из отделения патологии новорожденных – в специализированном офтальмологическом центре или многопрофильном детском стационаре, имеющих лицензию на оказание лечебной помощи детям, необходимое оборудование и специально подготовленного врача-офтальмолога.

*Родители (законные представители) ребенка должны быть информированы о предстоящем лечении, целях вмешательства, возможных этапах лечения и осложнениях.*

- **Рекомендуется** оценивать результаты лечения через 7-10 дней после ЛКС врачом-офтальмологом медицинской организации, где проводилось лечение для определения дальнейшей тактики ведения пациента [15,31,63,81].

**Уровень убедительности рекомендаций С (уровень достоверности доказательств – 5)**

**Комментарии:** послеоперационное наблюдение является важным для контроля за течением заболевания и определения показаний к повторному лечению. Лечение

*считается эффективным при стабилизации патологического процесса и появлении признаков индуцированного регресса.*

- **Рекомендуется** при продолженном росте экстраретинальной ткани, особенно в случае недостаточной, несливной коагуляции, проведение повторной ЛКС через 7-14 дней после первого сеанса. Окончательные результаты лечения оценивают через 4-5 недель после ЛКС [15,31,63].

**Уровень убедительности рекомендаций С (уровень достоверности доказательств – 5)**

**Комментарии:** *при неэффективности или недостаточной эффективности адекватно проведенной ЛКС оценивается возможность и целесообразность введения ингибиторов ангиогенеза или выполнения микрохирургического вмешательства, что определяется конкретными клиническими проявлениями РН [15,67,69,75,77,81].*

- **Рекомендуется** после выписки из стационара продолжать наблюдение детей, перенесших ЛКС, до 1 года жизни в консультативно-диагностическом кабинете для выявления и наблюдения детей с РН [31].

**Уровень убедительности рекомендаций С (уровень достоверности доказательств – 5)**

### **3.3 Интравитреальное введение анти-VEGF препарата**

Несмотря на многочисленные публикации об успешном применении анти-VEGF терапии для лечения активной РН, к настоящему времени проведены единичные исследования безопасности препаратов, и их влияния на долгосрочные структурные и функциональные исходы не только органа зрения, но и для всего организма в целом.

- **Рекомендуется** проводить интравитреальное введение ингибитора ангиогенеза при активной РН строго по показаниям (см. раздел 3.1)

**Уровень убедительности рекомендаций С (уровень достоверности доказательств – 5)**

**Комментарии:** *в настоящее время для лечения активной РН разрешен к применению в качестве ингибитора ангиогенеза раствор для внутриглазного введения – ранибизумаб.*

*Интравитреальное введение (инъекция) ранибизумаба проводится в условиях операционной квалифицированным врачом-офтальмологом, имеющим опыт выполнения интравитреальных инъекций. В целом, следует обеспечить адекватную анестезию и асептические условия, включая хирургическую обработку рук, стерильные перчатки, стерилизацию инструментов. Используются инструменты: специальный векорасширитель для новорожденных, пинцет хирургический, кронциркуль (для стабилизации глазного яблока и измерения места инъекции). Для предварительной дезинфекции кожи век, области вокруг глаз и глазной поверхности применяются местные антисептики.*

*Доза препарата ранибизумаба у недоношенных детей составляет 0,2 мг, что соответствует 0,02 мл раствора, в виде интравитреальной инъекции. Место проникновения иглы должно находиться на расстоянии 1-2 мм кзади от лимба, направляя иглу в сторону зрительного нерва. После введения препарата и извлечения иглы стерильный аппликатор с ватным кончиком удерживают на месте инъекции в течение 10 секунд, чтобы минимизировать риск обратного оттока лекарственного препарата.*

*У недоношенных младенцев относительный размер хрусталика больше, чем у взрослых, поэтому чтобы не допустить повреждения хрусталика, игла должна быть направлена к заднему полюсу. Иглу не следует вводить полностью, а лишь на глубину, требуемую для выполнения инъекции (например, на половину длины иглы длиной 13 мм), во избежание потенциальной травмы заднего полюса глаза.*

*Сразу после интравитреальной инъекции необходим контроль за пациентом на предмет повышения внутриглазного давления. Надлежащий контроль подразумевает оценку перфузии в диске зрительного нерва или тонометрию.*

- **Рекомендуется** проводить антибиотикопрофилактику как в процессе подготовки к интравитреальной инъекции, так и после инъекции в виде инстилляций глазных капель широкого спектра действия.

**Уровень убедительности рекомендаций С (уровень достоверности доказательств – 5)**

**Комментарии:** инъекции, при необходимости, можно проводить в оба глаза в один день.

**Противопоказания** к интравитреальной инъекции ранибизумаба:

1. *Повышенная чувствительность к ранибизумабу или любому другому компоненту препарата.*



2. *Подтвержденные или предполагаемые инфекции глаза или инфекционные процессы периокулярной локализации.*

3. *Активный интраокулярный воспалительный процесс.*

***Достоинства анти-VEGF терапии:***

1. *Относительная быстрота процедуры, возможность лечения пациентов с трудностью визуализации глазного дна (ригидный зрачок, нарушенная прозрачность глазных сред)*

2. *Более высокая эффективность лечения I типа РН с локализацией в заднем полюсе глаза (зона I и задняя область зоны II)*

3. *Более быстрое развитие первичного эффекта (в течение 1 – 3 дней, часто уже через 24 часа уменьшение сосудистой активности)*

4. *Отсутствие «блокады» периферической сетчатки с возможностью продолжения роста сосудов и созревания сетчатки (нет хориоретинальной атрофии)*

5. *Меньшая частота и степень аномалий рефракции [64,67,69,76,77,78,81].*

***Недостатки анти-VEGF терапии:***

1. *Риск развития местных побочных эффектов (внутриглазные кровоизлияния, травматическая катаракта, воспалительные и инфекционные процессы, нарастание витреоретинальной тракции и развитие отслойки сетчатки и др.)*

2. *Возможность реактивации заболевания в отдаленном периоде (до 70 недель ПКВ), что требует длительного технически сложного последующего регулярного наблюдения пациентов*

3. *Сохранение риска побочных системных эффектов*

- **Рекомендуется** наблюдать пациента с целью раннего выявления возможного местного инфекционного процесса и проведения своевременной терапии в течение 1 недели после интравитреального введения анти-VEGF препарата врачом-офтальмологом медицинской организации, где проводилось лечение [64,67,69,81,82].

**Уровень убедительности рекомендаций С (уровень достоверности доказательств – 5)**

- **Рекомендуется** проведение повторного лечения при отсутствии эффекта или реактивации активной РН после введения анти-VEGF препарата [64].

**Уровень убедительности рекомендаций С (уровень достоверности доказательств – 5)**

**Комментарии:** вариантами повторного лечения при признаках активности заболевания являются введение анти-VEGF препарата: в течение 6 месяцев после начала лечения может быть проведено до трех инъекций в каждый глаз (не ранее, чем через 4 недели после первой интравитреальной инъекции) или проведение лазеркоагуляции сетчатки; при необходимости возможно сочетание этих методов [64,67,69,76,77,78,81,82].

**Комментарии:** интравитреальное введение ингибитора ангиогенеза при активной РН осуществляется:

1. В медицинском учреждении, имеющем в своем составе отделения реанимации и интенсивной терапии новорожденных и отделение патологии новорожденных, в стерильных условиях операционной специально подготовленным врачом-офтальмологом;
2. При выписке ребенка из отделения патологии новорожденных – в специализированном офтальмологическом центре или многопрофильном детском стационаре, имеющих лицензию на оказание лечебной помощи детям, в стерильных условиях операционной специально подготовленным врачом-офтальмологом

Родители (законные представители) ребенка должны быть информированы о предстоящем лечении.

- **Рекомендуется** для своевременного выявления реактивации активной РН после выписки из стационара продолжать наблюдение детей, перенесших интравитреальное введение препарата ингибитора ангиогенеза, в консультативно-диагностическом кабинете для выявления и наблюдения детей с РН до 70 недель ПКВ [15,64,67,76,77,78,82].

**Уровень убедительности рекомендаций С (уровень достоверности доказательств – 5)**

**Комментарии:** клиническим предвестником реактивации РН после интравитреального введения препарата ингибитора ангиогенеза может являться

*очень медленная васкуляризация глазного дна или остановка роста сосудов на периферию сетчатки. Признаки реактивации варьируют от развития новой самоограничивающейся демаркационной линии до реактивации стадии 3 с плюс-болезнью, сопровождающейся извитостью и расширением сосудов, кровоизлияниями. Неоваскуляризация может развиваться как в зоне исходной локализации экстраретинальной пролиферации, так и на продвинувшейся к периферии границе васкуляризированной сетчатки. Реактивация РН, требующая проведения дополнительного лечения, наблюдается в 0-54% случаев [71,76,82], чаще при ЗАРН, развивающейся в центральных зонах глазного дна (зоны I и задней области зоны II) – в 75% случаев [64,71,76,82]. Реактивация после интравитреального введения ранибизумаба развивается в различные сроки – от 2 до 29 недель, чаще спустя 8 недель после инъекции [71,76,82]. Из-за возможности реактивации РН в отдаленные сроки рекомендуется проводить длительное регулярное наблюдение пациентов после анти-VEGF терапии до полной васкуляризации сетчатки или до 70 недель ПКВ [71,76,82] по схеме: при продолжающейся васкуляризации сетчатки до 50 недель ПКВ – еженедельно, с 50 до 60 недель ПКВ – 1 раз в две недели, после 60 недель ПКВ – 1 раз в три недели. При остановке роста сосудов и/или появлении сосудистой активности необходимы еженедельные (или более частые) осмотры.*

### **3.4 Микрохирургическое лечение РН**

- **Рекомендуется** проводить витреоретинальное хирургическое вмешательство пациентам с РН при прогрессировании заболевания, продолженном росте экстраретинальной пролиферации с развитием и прогрессированием отслойки сетчатки для уменьшения тракционного воздействия на сетчатку, ее прилегания и сохранения зрительных функций как после проведенного лечения, так и у детей без предварительного лечения [46,81,83].

**Уровень убедительности рекомендаций В (уровень достоверности доказательств -4).**

**Комментарии:** витрэктомия является наиболее эффективным методом лечения 4а стадии РН и профилактики развития тотальной отслойки сетчатки с потерей зрительных функций. Механизм воздействия витрэктомии на патологический процесс объясняется ослаблением тракционного компонента в

развитии отслойки сетчатки и снижением содержания сосудистого эндотелиального фактора роста, содержащегося в стекловидном теле. При 4б и 5 стадии активной РН вопрос о сроках проведения вмешательства и о возможности сохранения хрусталика в ходе операции решается хирургом.

При возникновении кровотечения из ретинальных сосудов гемостаз осуществляется высокочастотным коагулятором на фоне временного аппаратного повышения внутриглазного давления.

### **3.5 Иное лечение**

- **Рекомендуется** проводить патогенетическое и симптоматическое лечение пациентам с РН при развитии осложнений [41,46,81,83].

**Уровень убедительности рекомендаций С (уровень достоверности доказательств – 5).**

**Комментарии:** при развитии ПВХРД, локальной отслойки сетчатки показано проведение отграничивающей лазеркоагуляции и/или локального склерального пломбирования.

При развитии регматогенной или тракционно-регматогенной отслойки сетчатки выполняют склеральное пломбирование и /или витрэктомию.

При развитии отслойки сетчатки с преобладанием тракционного компонента выполняют витрэктомию.

При развитии синдрома мелкой передней камеры выполняют реконструкцию передней камеры, а при необходимости – лентэктомию и лентвитрэктомию.

При развитии синдрома сухого глаза и помутнений роговицы назначают кератопротекторную терапию и слезозаместительную терапию.

При развитии осложненной катаракты производят лентэктомию. Вопрос об имплантации ИОЛ решается индивидуально в зависимости от клинико-функционального состояния глаза.

При развитии вторичной глаукомы, развившейся вследствие выраженных рубцовых изменений в стекловидном теле и в передних отделах глаза проводится реконструкция передней камеры с лентэктомией и/или витрэктомией.

При развитии глаукомы по типу «врожденной» при благоприятных исходах РН следует проводить фистулизирующие хирургические вмешательства (синустрабекулэктомия).

- **Рекомендуется** направлять на консультацию к профильным специалистам пациентов с РН при подозрении или наличии у них сопутствующей

неврологической, соматической или другой патологии с целью ее диагностики и определения совместной лечебной тактики [42].

**Уровень убедительности рекомендаций -С (уровень достоверности доказательств – 5)**

#### **4. Медицинская реабилитация и санаторно-курортное лечение, медицинские показания и противопоказания к применению методов медицинской реабилитации, в том числе основанных на использовании природных лечебных факторов**

*Детям с активной фазой РН реабилитация не проводится. Офтальмологическая помощь заключается в скрининге, мониторинге и лечении активной РН.*

- **Рекомендуется** пациентам с регрессивной/рубцовой РН назначать комплекс мероприятий, направленных на создание оптимальных условий для развития зрения:
  - оптическая коррекция аметропии,
  - своевременное плеопто-ортооптическое лечение
  - своевременное выявление и лечение осложнений (витреоретинальные дистрофии, отслойка сетчатки, осложненная катаракта, вторичная глаукома и др.)

**Уровень убедительности рекомендаций С (уровень достоверности доказательств – 5).**

#### **5. Профилактика и диспансерное наблюдение, медицинские показания и противопоказания к применению методов профилактики**

*Для предотвращения развития активной РН и ее тяжелых форм необходима профилактика недонашивания беременности и совершенствовании неонатальных протоколов выхаживания недоношенных детей, особенно с ЭНМТ при рождении, строго придерживаться сроков начала скрининга на РН и проводить регулярный офтальмологический мониторинг недоношенных детей для своевременного выявления медицинских показаний к лечению РН.*

- **Рекомендуется** всем пациентам, перенесшим любую стадию РН, с любой степенью остаточных изменений на глазном дне проводить офтальмологическое

обследование не реже 2 раз в год пожизненно с целью своевременного выявления и лечения поздних осложнений [38,40,41,46,84].

**Уровень убедительности рекомендаций -С (уровень достоверности доказательств – 5)**

**Комментарии.** *Помимо сбора и анализа анамнестических данных (недоношенность в анамнезе, ГВ, МТ при рождении, исход активной РН), детям необходимо проводить клиническое обследование, включающее набор стандартных и, при наличии показаний, высокоинформативных дополнительных методов исследования, с обязательной офтальмоскопией глазного дна в условиях мидриаза.*

## **6. Организация оказания медицинской помощи**

Первичная специализированная медико-санитарная помощь детям с активной РН оказывается врачом-офтальмологом в медицинских организациях (перинатальном центре или детском стационаре), имеющих в своем составе отделения для лечения и выхаживания недоношенных детей, в частности, в отделении реанимации и интенсивной терапии новорожденных, отделении патологии новорожденных, а также в консультативно-диагностическом кабинете для выявления и наблюдения недоношенных детей группы риска и детей с РН в катамнезе. Первичная специализированная медико-санитарная помощь пациентам с рубцовой РН оказывается врачом-офтальмологом в детском амбулаторно-поликлиническом отделении медицинской организации.

Лечение (лазерное и хирургическое вмешательства, интравитреальное введение лекарственного средства, препятствующего новообразованию сосудов) проводится врачом-офтальмологом в условиях перинатального центра или детского круглосуточного стационара.

Физиотерапевтическое или медикаментозное консервативное лечение проводится врачом-офтальмологом в амбулаторных условиях или в условиях стационара (дневного или круглосуточного).

**Показания для неотложной госпитализации в медицинскую организацию:** активная, прогрессирующая РН (тип I), пороговая стадия заболевания. Лечение проводится не позднее 72 часов после выявления медицинских показаний.

**Показания для плановой госпитализации в медицинскую организацию:** необходимость выполнения хирургических вмешательств (лазеркоагуляция сетчатки, витрэктомия, ленсвитрэктомия и другие) при поздних осложнениях РН и/или

комплексное, углубленное обследование в условиях медикаментозного сна или общей анестезии детей раннего возраста или детей с особенностями поведения и/или медикаментозное и/или физиотерапевтическое лечение при невозможности проведения терапии в амбулаторных условиях.

**Показания к выписке пациента из медицинской организации:**

1. Завершение лечения или одного из этапов оказания специализированной, в том числе высокотехнологической, медицинской помощи в условиях круглосуточного или дневного стационара при условии отсутствия осложнений лечения, требующих медикаментозной коррекции и/или медицинских вмешательств в стационарных условиях.

2. Отказ пациента или его законного представителя от специализированной, в том числе высокотехнологической, медицинской помощи в условиях круглосуточного или дневного стационара.

3. Необходимость перевода пациента в другую медицинскую организацию.

**7. Дополнительная информация (в том числе факторы, влияющие на исход заболевания или состояния)**

Несмотря на то, что скрининг и мониторинг недоношенных детей группы риска по РН должен проводиться согласно указанному Протоколу, могут возникнуть клинические (тяжесть состояния ребенка) или организационные обстоятельства, препятствующие его исполнению. Причина невыполнения Протокола должна быть обоснована врачебной комиссией (лечащий врач, офтальмолог, заведующий отделением или заместитель главного врача по лечебной работе) в медицинской карте больного и обследование может быть перенесено на срок не более 1 недели от предполагаемой даты.

Врачи отделений реанимации и интенсивной терапии новорожденных и врачи отделений патологии новорожденных и недоношенных детей должны иметь письменные протоколы скрининга, мониторинга и лечения РН, а также памятки для родителей о РН. Заведующим вышеуказанных отделений следует контролировать исполнение Протокола.

При переводе недоношенного ребенка группы риска, или имеющего признаки РН, в другое отделение стационара, в другое медицинское учреждение или при выписке по месту жительства в переводном / выписном эпикризе лечащий врач должен указать результаты офтальмологического осмотра, диагноз и рекомендации офтальмолога по

срокам дальнейшего динамического наблюдения ребенка, а также медицинское учреждение, где оно должно быть осуществлено.

Информация о необходимости дальнейшего динамического наблюдения офтальмологом недоношенного ребенка группы риска или имеющего признаки РН и маршрут катamnестического наблюдения в обязательном порядке доводится до родителей (законных представителей).

Снижение зрения у пациентов с РН зависят не только от степени остаточных изменений на глазном дне (степень рубцовой РН), но и от состояния ЦНС, проводящих путей зрительного анализатора, глазодвигательных нарушений (косоглазие, нистагм), аномалий рефракции, сопутствующей патологии глаз и других органов и систем организма, поздних осложнений.

### **Критерии оценки качества медицинской помощи**

<b>№</b>	<b>Критерии качества</b>	<b>Оценка выполнения (да/нет)</b>
1.	Выполнена офтальмоскопия глазного дна в условиях мидриаза	Да/нет
2.	Первичный скрининг и мониторинг недоношенных детей группы риска и детей с РН проведен в установленные сроки и с использованием необходимого оборудования	Да/нет
3.	Проведено лечение активной РН (интравитриальное введение лекарственного средства, препятствующее новообразованию сосудов и /или лазерная коагуляция сетчатки) в соответствии с показаниями и в установленные сроки	Да/нет
4.	Проведена оценка клинических исходов активной РН через один месяц после лечения	Да/нет
5.	Осуществлено динамическое наблюдение пациента с РН в установленные сроки в зависимости от метода лечения	Да/нет



6.	Проведена комплексная оценка зрительных функций у пациентов с регрессивной/рубцовой РН	Да/нет
7.	Проведены лечебные мероприятия относительно выявленных поздних осложнений регрессивной/рубцовой РН	Да/нет

## Список литературы

### Список литературы

1. Cavallaro G., Filippi L., Bagnoli P., La Marca G., Cristofori G. et al. The pathophysiology of retinopathy of prematurity: an update of previous and recent knowledge. *Acta Ophthalmologica*. 2014; 92(1): 2-20.
2. Катаргина Л.А., Михайлова Л.А. Состояние детской офтальмологической службы в Российской Федерации (2012-2013гг.) // *Российская педиатрическая офтальмология* – 2015. - №1. – С. 5-10.
3. Нероев В.В., Катаргина Л.А., Коголева Л.В. Профилактика слепоты и слабовидения у детей с ретинопатией недоношенных // *Вопр. совр. педиатр.* – 2015. - №2. – С. 265-270.
4. Ludwig C.A., Chen T.A., Hernandez-Boussard T., Moshfeghi D.M. The Epidemiology of Retinopathy of Prematurity in United States // *Ophthalmic Surg Lasers Imaging Retina.* – 2017. – Vol.48. - №7. – P.553-562.
5. Нероев В.В., Коголева Л.В., Катаргина Л.А. Особенности течения и результаты лечения активной ретинопатии недоношенных у детей с экстремально низкой массой тела при рождении. *Российский офтальмологический журнал*. 2011. №4. С.50-53.
6. Сайдашева Э.И., Горелик Ю.В., Буяновская С.В., Ковшов Ф.В. Ретинопатия недоношенных: особенности течения и результаты лазерного лечения у детей со сроком гестации менее 27 недель. *Российская педиатрическая офтальмология*. 2015; 2: 28–32.
7. Gilbert C. Retinopathy of prematurity: A global perspective of the epidemics, population of babies at risk and implications for control. *Early Human Development*. 2008; 84(2):77-82.
8. Quinn G E. Retinopathy of prematurity blindness worldwide: phenotypes in 4he third epidemic. *Eye and Brain*. 2016;(8): 31-6.
9. Сидоренко Е.И., Асташева И.Б., Аксенова И.И., Кан И.Г., Безенина Е.В. и др. Анализ частоты ретинопатии недоношенных в перинатальных центрах г. Москвы. *Российская педиатрическая офтальмология*. 2009; 4: 8-11.

10. Holmström G., Hellström A., Jakobsson P., Lundgren P. Et al. Five years of treatment for retinopathy of prematurity in Sweden: results from SWEDROP, a national quality register // *Br J Ophthalmol.* – 2016. – Vol.100. – N12. – P.1656-1661.
11. Сайдашева Э.И., Буяновская С.В., Ковшов Ф.В. Сравнительный анализ частоты и тяжести активной ретинопатии недоношенных в зависимости от степени зрелости ребенка за периоды наблюдения 2009-2011 и 2012-2014 гг. в неонатальном центре Санкт-Петербурга // *Российская педиатрическая офтальмология* – 2019. – Т.14. – №1. – С. 11-17.
12. The Committee for the Classification of Retinopathy of Prematurity. An International Classification of Retinopathy of Prematurity. *Arch. Ophthalmol.* 1984; 102(8): 1130–1134.
13. International Classification of Retinopathy of Prematurity. Committee for Classification of Late Stages of ROP. An international classification of retinopathy of prematurity: II. The classification of retinal detachment. *Arch Ophthalmol.* 1987;105:906-912.
14. Committee for the Classification of Retinopathy of Prematurity. The International Classification of Retinopathy of Prematurity – Revisited. *Arch. Ophthalmol.* 2005; 123(7): 991-999.
15. International Classification of Retinopathy of Prematurity, Third Edition. *Ophthalmology.* 2021; 128:51–68.
16. Campbello et al. Plusdisease in ROP: a continuous spectrum of vascular abnormality as a basis of diagnostic variability. *Ophthalmology*, 2016; 123: 2338-44.
17. Drenser K.A., Trese M.T., Capone A.J. Aggressive posterior retinopathy of prematurity. *Retina.* 2010;30(4): 37-40.
18. Wu C., Petersen R.A., VanderVeen D.K. RetCam imaging for retinopathy of prematurity screening. *J. AAPOS.* 2006; 10(2):107–11.
19. Prakalapakorn SG, Wallace DK, Freedman SF. Retinal imaging in premature infants using the Pictor noncontact digital camera. *J AAPOS.* 2014;18:321–326.
20. Катаргина Л.А., Коголева Л.В., Белова М.В., Мамакаева И.Р. Клинические исходы и факторы, ведущие к нарушению зрения у детей с рубцовой и регрессивной ретинопатией недоношенных // *Клинич. офтальмол.* – 2009. - № 10 (3). – С. 108-12.
21. Fielder A., Blencowe H., O’Connor A., Gilbert C. Impact of retinopathy of prematurity on ocular structures and visual functions // *Arch Dis Child Fetal Neonatal Ed* 2015;100:179–184. doi:10.1136/archdischild-2014-306207

22. Hamad A.E., Monudir O., Blair M.P., Sheeher S.A., Shapiro M.J. Late-onset retinal finding and complications in untreated retinopathy of prematurity // *Ophthalmol. Retin.* 2020; 4: 602-612.
23. Kaiser R.S., Trese M.T., Williams C.A., Cox M.S. Adult retinopathy of prematurity: outcomes of rhegmatogenous retinal detachments and retinal tears// *Ophthalmology.* 2001; 108: 1547-53.
24. Hong, E.H., Shin, Y.U., Bae, G.H. et al. Ophthalmic complications in retinopathy of prematurity in the first decade of life in Korea using the national health insurance database. *Sci Rep.* – 2022. – Vol 12, 911. <https://doi.org/10.1038/s41598-021-04616-7>
25. Screening examination of premature infants for retinopathy of prematurity. American Academy of Pediatrics, American Academy of Ophthalmology // *Pediatrics.* 2013. – Vol. 131. – №1. – P. 188-195.
26. UK Retinopathy of Prematurity Guideline // Royal College of Paediatrics and Child Health, Royal College of Ophthalmologists, British Association of Perinatal Medicine. – 2008. – P.23-25.
27. Seiberth V, Linderkamp O. Risk factors in retinopathy of prematurity. A multivariate statistical analysis // *Ophthalmologica.* – 2000. – Vol. 214, N 2. – P. 131-135.
28. Weintraub Z, Carni N, Elouti H, Rumelt S. The association between stage 3 or higher retinopathy of prematurity and other disorders of prematurity// *Can J Ophthalmol.* 2011.– Vol. 46. – N 5. – P. 419-424.
29. Dai S, Austin N, Darlow B, New Zealand Paediatric Ophthalmology Interest Group; Newborn Network; Fetus and Newborn Special Interest Group; Paediatric Society of New Zealand. Retinopathy of prematurity: New Zealand recommendations for case detection and treatment. *J Paediatr Child Health.* 2015;51:955–959.
30. Kennedy K.A. et al. SUPPORT Study Group of the Eunice Kennedy Shriver National Institute of Child Health and Human Development Neonatal Research Network. Evaluating retinopathy of prematurity screening guidelines for 24- to 27 week gestational age infants // *J. Perinatol.* – 2014. – Vol. 34, № 4. – P. 311–318.
31. Приказ Минздрава РФ от 25.10.2012 г. №442н «Об утверждении Порядка оказания медицинской помощи детям при заболеваниях глаза, его придаточного аппарата и орбиты»
32. Сайдашева Э.И., Буяновская С.В., Ковшов Ф.В., Петрачкова М.С., Долгова О.С., Леваднев Ю.В. Медикаментозный мидриаз у младенцев, родившихся на разных сроках гестации // *Офтальмологические ведомости.* – 2019. – Т.11 – №4. – С. 85-92.

33. Lux A.L., Degoumois A., Barjol A., et al. Combination of 5% phenylephrine and 0.5% tropicamide eye drops for pupil dilation in neonates is twice as effective as 0.5% tropicamide eye drops alone // *Acta Ophthalmol.* 2017; (95): 165–169.
34. Neffendorf J., Mota P.M., Hildebrand G.D. Efficacy and safety of a combination of 0,5% cyclopentolate with 2,5% phenylephrine used for ROP screening in 623 consecutive examinations spanning a 30 month period. 39th Annual Meeting European Paediatric Ophthalmological Society; 2013 Oct 11-12; The Netherlands. Leiden; 2013. – P. 66.
35. Princelle A., Hue V., Pruvost I., et al. Systemic adverse effects of topical ocular instillation of atropine in two children. *Arch Pediatr.* 2013;20(4):391–394. doi: 10.1016/j.arcped.2013.01.012
36. Lux A.L., Mouriaux F., Guillois B., et al. Serious adverse side effects after pupillary dilation in preterm infants. *J Fr Ophtalmol.* 2015;38(3):193–198. doi: 10.1016/j.jfo.2014.10.008
37. Mirabella G., Kjaer P.K., Norcia A.M., Good W., Madan A. Visual development in very low birth weight infants. *Pediatric Research.* 2006; 60: 435-439.
38. Moskowitz A., Hansen R., Fulton A. Retinal, visual, and refractive development in retinopathy of prematurity // *Eye and brain.* 2016; V. 8: P. 103-111. <http://dx.doi.org/10.2147/EB.S95021>
39. Hartnett M. E. et al, Long-term vision results measured with Teller Acuity Cards and a new light perception/projection score after management of late stage of retinopathy of prematurity// *Arch Ophthalmol.* – 2003. – Vol. 121, N 7. – P. 991-996.
40. Коголева Л.В., Катаргина Л.А. Факторы нарушений зрения и алгоритм диспансерного наблюдения пациентов, перенесших ретинопатию недоношенных. *Российская педиатрическая офтальмология.* 2016; 11(2):70-76. DOI: 10.18821/1993-1859-2016-11-2-70-76.
41. Жукова О.М., Терещенко А.В., Трифаненкова И.Г., Терещенкова М.С. Исходы самопроизвольного регресса ретинопатии недоношенных. *Современные технологии в офтальмологии.* 2021; 2(37):167-169. DOI: 10.25276/2312-4911-2021-2-167-169.
42. Hellgren K. et al. Visual and cerebral sequelae of very low birth weight in adolescents. // *Arch. Dis, Child Fetal Neonatal Ed.* – 2007. – Vol. 92, N 4. – P. 259-264.
43. Коголева Л.В., Рогова С.Ю. Нарушения поля зрения у пациентов с ретинопатией недоношенных / *Росс. педиатр. офтальмол.* – 2014. – Т.9., № 4. – С.24.

44. Лобанова И.В, Асташева И.Б., Хаценко И.Е., Кузнецова Ю.Д. Возможности контактной коррекции зрения у недоношенных детей с аномалиями рефракции. *Российская педиатрическая офтальмология*. 2011; 1:8-11.
45. Катаргина Л.А., Рудницкая Я.Л., Коголева Л.В. Влияние коррекции аномалий рефракции в сенситивном периоде на морфофункциональное развитие макулы у детей с ретинопатией недоношенных. *Российский офтальмологический журнал*. 2013; 6 (1): 8 – 13.
46. Катаргина Л.А., Коголева Л.В., Белова М.В., Тарасенков А.О. Поздние витреоретинальные осложнения ретинопатии недоношенных: диагностика и тактика лечения. «Офтальмохирургия» 2018. - №1. - С.31-36.
47. Хаценко И.Е., Маркова Е.Ю., Асташева И.Б., Лобанова И.В., Гордеев П.А. О корректности использования оптической когерентной томографии для диагностики патологии зрительного нерва у детей с рубцовыми стадиями ретинопатии недоношенных. *Российская педиатрическая офтальмология*. 2009; 2: 10-13.
48. Falavarjani K. G., Sarraf D., Tsui I. Optical Coherence Tomography Angiography of the Macula in Adults with a History of Preterm Birth // *Ophthalmic Surgery, Lasers and Imaging Retina*. 2018;49(2):122-125 <https://doi.org/10.3923/23258160-20180129-06>
49. Akerblom H., Andreasson S., Holmstrom G. Macular function in preterm children at school age. *Doc. Ophthalmol*. 2016; 133: 151-157.
50. Zhao J., Wu Z., Lam W., Yang M., Chen Lu, Lei Zheng, Zhang F., Ztng J., Wang J., Zhang G. Comparison of OCT angiography in children with a history of intravitreal injection of ranibizumab versus laser photocoagulation for retinopathy of prematurity // *Br J Ophthalmol* 2020;104:1556–1560. doi:10.1136/bjophthalmol-2019-315520
51. Klufas M., Patel S., Ryan M. et al. Influence of Fluorescein Angiography on the Diagnosis and Management of Retinopathy of Prematurity. *Ophthalmology*. 2015;122(8):1601–1608.
52. Сайдашева Э.И., Буяновская С.В., Ковшов Ф.В. Флюоресцентная ангиография как метод оптимизации лазерного лечения задней агрессивной ретинопатии недоношенных. *Современные технологии в офтальмологии*. 2017;(1):255–258.
53. Сайдашева Э.И., Буяновская С.В., Ковшов Ф.В., Леваднев Ю.В., Шишканова О.Ю. Флюоресцентно-ангиографические признаки задней агрессивной ретинопатии недоношенных // *Офтальмология*. – 2019. – Т. 16. – №1S. – С. 61-67. DOI: [doi. org/ 10.18008/1816-5095-2019-1S-61-67](https://doi.org/10.18008/1816-5095-2019-1S-61-67).
54. Harper C.A., Wright L.M., Young R.C., Read S.P., Chiang I. Fluorescein angiographic of

- peripheral retinal vasculature after primary intravitreal ranibizumab for retinopathy of prematurity// *Retina*. 2019; 39: 700-705
55. Feng J., Wang T., Yang C., Wang W., Xu X. Flash visual evoked potentials at 2-year-old infants with different birth weights. *World J Pediatr*. 2010; 6(2):163-8. DOI: 10.1007/s12519-010-0032-3.
56. Mintz-Hittner H., et al. The pattern VEP in former preterm infants with retinopathy of prematurity // *Ophthalmology*. – 1994. – Vol.101, N1. – P. 27-34.
57. Сидоренко Е.И., и др. Электрофизиологические методы исследования в обследовании недоношенных детей и диагностике ретинопатии недоношенных. / *Вестн. офтальмол.* – 2002.- № 1. – С. 35-39.
58. Fulton A.B. , Hansen R.M. , Moscovitz A. The cone electroretinogram in retinopathy of prematurity. *Invest. Ophthalmol. Vis. Sci*. 2008; 49 (2):814-19.
59. Коголева Л.В., Аракелян М.А., Шамшинова А.М., Катаргина Л.А. Роль электроретинографии в оценке и прогнозировании зрения при ретинопатии недоношенных. / *Росс. офтальмол. журнал.* – 2013.- №3. – С.40-44.
60. Fulton A. et al Multifocal ERG in subjects with a history of retinopathy of prematurity / *Doc. Ophthalmol.* – 2015. – Vol. 111. – P. 7-13.
61. Altschwager P., Moscovitz A., Fulton A., Hansen R. Multifocal ERG responses in subjects with a history of preterm birth. *Invest. Ophthalmol. Vis. Sci*. 2017; 58 (95): 2603-2608.
62. Кацан С.К., Терлецкая О.Ю., Адаховская А.А. Состояние зрительных вызванных потенциалов электрической активности мозга у детей 5-8 лет с ретинопатией недоношенных. *Офтальмологический журнал.* 2020;3(494): 9-15. DOI: 10.31288/oftalmolzh20203915.
63. Good W.V. Revised Indications for the Treatment of Retinopathy of Prematurity. Results of the Early Treatment for Retinopathy of Prematurity (ETROP) Randomized Trial. *Arch Optalmol*. 2003;121:1684-1696. doi: 10.1001/archopht.121.12.1684.
64. Stahl A, Lepore D, Fielder A, et al. Ranibizumab versus laser therapy for the treatment of very low birthweight infants with retinopathy of prematurity (RAINBOW): an open-label randomized controlled trial. *Lancet* 2019;394:1551–1559.
65. Сайдашева Э.И., Буяновская С.В., Ковшов Ф.В. Эффективность этапного лазерного лечения тип 1 активной ретинопатии недоношенных // *Современные технологии в офтальмологии* – 2017. – №.7 – С.87-89.

66. Hartnett M.E. Vascular endothelial growth factor antagonist therapy for retinopathy of prematurity. *Clin Perinatol.* 2014 Dec;41(4):925–43.
67. VanderVeen DK, Melia M, Yang MB, Hutchinson AK, Wilson LB, Lambert SR. Anti-Vascular Endothelial Growth Factor Therapy for Primary Treatment of Type 1 Retinopathy of prematurity: A Report by the American Academy of Ophthalmology. // *Ophthalmology.* – 2017. – Vol. 124. – №5. – P. 619-633.
68. Yonekawa Y., Thomas B. J., Thomas A., Todorich B., Drenser K.A., Trese M. T. The cutting edge of retinopathy of prematurity care: expanding the boundaries of diagnosis and treatment // *Retina.* 2017; 37: 2208-25.
69. Mintz-Hittner HA, Kennedy KA, Chuang AZ, BEAT-ROP Cooperative Group. Efficacy of intravitreal bevacizumab for stage 3+ retinopathy of prematurity. *N Engl J Med.* 2011;364:603–15
70. Holmstrom G, Tornqvist K, Al-Hawasi A, Nilsson E, Wallin A, Hellström A. Increased frequency of retinopathy of prematurity over the last decade and significant regional differences. *Acta Ophthalmol.* 2018;96(2):142–8
71. Yang MB, Haider KM, VanderVeen DK, Siatkowski RM, Dean TW, Beck RW, Repka MX, Smith LE, Good WV, Hartnett ME, Kong L, Holmes JM, Pediatric Eye Disease Investigator Group (PEDIG). Assessment of lower doses of intravitreal bevacizumab for retinopathy of prematurity: a phase 1 dosing study. *JAMA Ophthalmol.* 2017;135:654–6.
72. Терещенко А.В., Трифаненкова И.Г., Сидорова Ю.А., Панамарева С.В. Паттерная лазерная коагуляция сетчатки в лечении задней агрессивной ретинопатии недоношенных. *Вестник офтальмологии.* 2010; 6:38-43.
73. Сайдашева Э.И., Буяновская С.В., Ковшов Ф.В., Леваднев Ю.В. Современные подходы к диагностике и лазерному лечению задней агрессивной ретинопатии недоношенных. *Вестник СЗГМУ им. И.И. Мечникова.* 2017;9(1):42–47.
74. Repka MX, Tung B, Good WV, Capone A Jr, Shapiro MJ. Outcome of eyes developing retinal detachment during the Early Treatment for Retinopathy of Prematurity study. *Arch Ophthalmol.* 2011;129(9):1175–9.
75. Arámbulo O., Dib G., Iturralde J., Duran F., Brito M., Fortes Filho J. B. // Intravitreal ranibizumab as a primary or a combined treatment for severe retinopathy of prematurity / *Clin Ophthalmol.* 2015; 9: 2027–2032.



76. Mintz-Hittner H.A., Geloneck M.M., Chuang A.Z. Clinical management of recurrent retinopathy of prematurity following intravitreal bevacizumab monotherapy. *Ophthalmology*. 2016 Sep;123(9):1845–1855.
77. Yoon J.M., Shin D.H., Kim S.J. et al. Outcomes after laser versus combined laser and bevacizumab treatment for type 1 retinopathy of prematurity in zone 1 // *Retina* – 2017. – Vol. 37, №1. –P. 88–96.
78. Stahl A, Krohne TU, Eter N, et al. Comparing alternative ranibizumab dosages for safety and efficacy in retinopathy of prematurity: a randomized clinical trial. *JAMA Pediatr*. 2018;172(3):278-286.
79. Spandau U., Larson E., Holmstrom G. Inadequate laser coagulation in an important cause of treatment failure in Type I retinopathy of prematurity// *Acta Ophthalmol*. 2020. <https://doi.org/10.1111/aos.14406>
80. Терещенко А.В., Белый Ю.А., Володин П.Л., Трифаненкова И.Г., Терещенкова М.С. Паттерная лазерная коагуляция сетчатки в лечении задней агрессивной ретинопатии недоношенных, *Вестник офтальмологии*. 2010; 6: 38–43.
81. Карякин М.А., Степанова Е.А., Коротких С.А., Тимофеева Н.С., Суртаев С.И. Применение препарата «Ранибизумаб» в комплексной терапии ретинопатии недоношенных. *Российская педиатрическая офтальмология*. 2021; 16(3):5-10 doi: 10.176816/roj90740
82. Iwahashi C., Utamara S., Kuniyoshi K., Sugioka K., Konishi Y., et al. Factors associated with reactivation after intravitreal bevacizumab or ranibizumab therapy in infants with retinopathy of prematurity// *Retina*. – 2021. – V. 41, N 11. – P. 2261-2268.
83. Xu Y, Zhang Q, Kang X, et al. Early vitreoretinal surgery on vascularly active stage 4 retinopathy of prematurity through the preoperative intravitreal bevacizumab injection. *Acta Ophthalmol* 2013;91:e304–e310.
84. Chang E., Rao P. Adult retinopathy of prematurity: treatment implications, long term sequelae, and management // *Current Opinion in ophthalmology*. – 2021. – V.32 N 5. – PP. 489-495. Doi: 10.1097/ICU.0000000000000787

## **Приложение А1. Состав рабочей группы по разработке и пересмотру клинических рекомендаций**

1. **Катаргина Людмила Анатольевна** – руководитель группы, главный внештатный детский специалист-офтальмолог МЗ РФ, заместитель директора по научной работе ФГБУ «Национальный медицинский исследовательский центр глазных болезней им. Гельмгольца» Минздрава РФ, д.м.н., профессор, председатель профильной комиссии по детской офтальмологии МЗ РФ, заместитель председателя профильной комиссии по офтальмологии МЗ РФ, заслуженный врач РФ, заслуженный деятель науки РФ, член президиума Общероссийской общественной организации «Ассоциация врачей-офтальмологов», член президиума Общества офтальмологов России

2. **Коголева Людмила Викторовна** – главный внештатный детский специалист - офтальмолог МЗ РФ в Центральном Федеральном Округе, заведующий детским поликлиническим отделением ФГБУ «Национальный медицинский исследовательский центр глазных болезней им. Гельмгольца» Минздрава России, д.м.н., член Общероссийской общественной организации «Ассоциация врачей-офтальмологов»

3. **Сайдашева Эльвира Ирековна** – главный внештатный детский специалист - офтальмолог МЗ РФ в Северо-Западном Федеральном Округе, д.м.н., профессор кафедры детской офтальмологии ФГБОУ ВО «Северо-Западный государственный медицинский университет им. И.И. Мечникова» Минздрава России, член президиума Общероссийской общественной организации «Ассоциация врачей-офтальмологов», член президиума Общества офтальмологов России, заслуженный врач РФ.

4. **Степанова Елена Анатольевна** – главный внештатный детский специалист - офтальмолог МЗ РФ в Уральском Федеральном Округе, к.м.н., доцент кафедры глазных болезней ФГБОУ ВО «Уральский государственный медицинский университет» Минздрава России, член Общероссийской общественной организации «Ассоциация врачей-офтальмологов»

5. **Маркова Елена Юрьевна** – заведующая детским отделением ФГАУ «НМИЦ «МНТК «Микрохирургия глаза» им. акад. С.Н. Федорова» Минздрава России, д.м.н., член Общества офтальмологов России

**6. Трифаненкова Ирина Георгиевна** – заместитель директора по научной работе Калужского филиала ФГАУ «НМИЦ «МНТК «Микрохирургия глаза» им. акад. С.Н. Федорова» Минздрава России, д.м.н., профессор кафедры хирургии ФГБОУ ВО «Калужский государственный университет им. К.Э. Циолковского», член президиума Общества офтальмологов России

**7. Асташева Ирина Борисовна** – к.м.н., доцент кафедры офтальмологии педиатрического факультета ФГАОУ ВО «Российский Национальный исследовательский медицинский университет им. Н.И. Пирогова» Минздрава России, член Общества офтальмологов России

**8. Демченко Елена Николаевна** – к.м.н., научный сотрудник Отдела патологии глаз у детей ФГБУ «Национальный медицинский исследовательский центр глазных болезней им Гельмгольца» Минздрава России, член Общероссийской общественной организации «Ассоциация врачей-офтальмологов»

При подготовке методических рекомендаций у членов рабочей группы конфликт интересов отсутствовал.

## Приложение А2. Методология разработки клинических рекомендаций

### Целевая аудитория данных клинических рекомендаций:

1. врачи-офтальмологи
2. врачи-неонатологи
3. врачи-педиатры

**Таблица 1.** Шкала оценки уровней достоверности доказательств (УДД) для методов диагностики (диагностических вмешательств)

УДД	Расшифровка
1	Систематические обзоры исследований с контролем референсным методом или систематический обзор рандомизированных клинических исследований с применением мета-анализа
2	Отдельные исследования с контролем референсным методом или отдельные рандомизированные клинические исследования и систематические обзоры исследований любого дизайна, за исключением рандомизированных клинических исследований, с применением мета-анализа
3	Исследования без последовательного контроля референсным методом или исследования с референсным методом, не являющимся независимым от исследуемого метода или нерандомизированные сравнительные исследования, в том числе когортные исследования
4	Несравнительные исследования, описание клинического случая
5	Имеется лишь обоснование механизма действия или мнение экспертов

**Таблица 2.** Шкала оценки уровней достоверности доказательств (УДД) для методов профилактики, лечения и реабилитации (профилактических, лечебных, реабилитационных вмешательств)

УД Д	Расшифровка
1	Систематический обзор РКИ с применением мета-анализа
2	Отдельные РКИ и систематические обзоры исследований любого дизайна, за исключением РКИ, с применением мета-анализа
3	Нерандомизированные сравнительные исследования, в т.ч. когортные исследования
4	Несравнительные исследования, описание клинического случая или серии случаев, исследования «случай-контроль»
5	Имеется лишь обоснование механизма действия вмешательства (доклинические исследования) или мнение экспертов

**Таблица 3.** Шкала оценки уровней убедительности рекомендаций (УУР) для методов профилактики, диагностики, лечения и реабилитации (профилактических, диагностических, лечебных, реабилитационных вмешательств)

УУР	Расшифровка
А	Сильная рекомендация (все рассматриваемые критерии эффективности (исходы) являются важными, все исследования имеют высокое или удовлетворительное методологическое качество, их выводы по интересующим исходам являются согласованными)
В	Условная рекомендация (не все рассматриваемые критерии эффективности (исходы) являются важными, не все исследования имеют высокое или удовлетворительное методологическое качество и/или их выводы по интересующим исходам не являются согласованными)
С	Слабая рекомендация (отсутствие доказательств надлежащего качества (все рассматриваемые критерии эффективности (исходы) являются неважными, все исследования имеют низкое методологическое качество и их выводы по интересующим исходам не являются согласованными)

### **Порядок обновления клинических рекомендаций.**

Механизм обновления клинических рекомендаций предусматривает их систематическую актуализацию – не реже чем один раз в три года, а также при появлении новых данных с позиции доказательной медицины по вопросам диагностики, лечения, профилактики и реабилитации конкретных заболеваний, наличии обоснованных дополнений/замечаний к ранее утверждённым КР, но не чаще 1 раза в 6 месяцев.

**Приложение А3. Справочные материалы, включая соответствие показаний к применению и противопоказаний, способов применения и доз лекарственных препаратов, инструкции по применению лекарственного препарата**

1. Актуальные инструкции к лекарственным препаратам, упоминаемым в данных клинических рекомендациях, можно найти на сайте <http://grls.rosminzdrav.ru>

**Таблица 1.** Доза, путь введения и режимы применения лекарственных препаратов

<b>Препарат</b>	<b>Доза</b>	<b>Путь введения</b>	<b>Режим</b>
Ранибизумаб**	0,5 мг (0,05 мл)	Интравитреальное введение	Доза препарата ранибизумаба у недоношенных детей составляет 0,2 мг, что соответствует 0,02 мл раствора, в виде интравитреальной инъекции. Место проникновения иглы должно находиться на расстоянии 1-2 мм кзади от лимба, направляя иглу в сторону зрительного нерва. После введения препарата и извлечения иглы стерильный аппликатор с ватным кончиком удерживают на месте инъекции в течение 10 секунд, чтобы минимизировать риск обратного оттока лекарственного препарата.

2. Международная [классификация](#) болезней, травм и состояний, влияющих на здоровье, 10-го пересмотра (МКБ-10). Всемирная организация здравоохранения.

3. [Номенклатура](#) медицинских услуг. Приказ Министерства здравоохранения РФ от 13 октября 2017 г. N 804н «Об утверждении номенклатуры медицинских услуг».

4. Приказ Министерства здравоохранения РФ от 20.12.2012 № 1183н «Об утверждении Номенклатуры должностей медицинских работников и фармацевтических работников» (ред. от 01.08.2014)

5. Федеральный закон «Об основах охраны здоровья граждан в Российской Федерации» от 21.11.2011 № 323 ФЗ.

6. Порядок оказания медицинской помощи детскому населению при заболеваниях глаза, его придаточного аппарата и орбиты. Приказ Министерства здравоохранения России от 25. 10. 2012 № 442н «Об утверждении Порядка оказания медицинской помощи детскому населению при заболеваниях глаза, его придаточного аппарата и орбиты».

7. Распоряжение Правительства РФ от 12.10.2019 N 2406-р (ред. от 30.03.2022) «Об утверждении перечня жизненно необходимых и важнейших лекарственных препаратов, а также перечней лекарственных препаратов для медицинского применения и минимального ассортимента лекарственных препаратов, необходимых для оказания медицинской помощи»

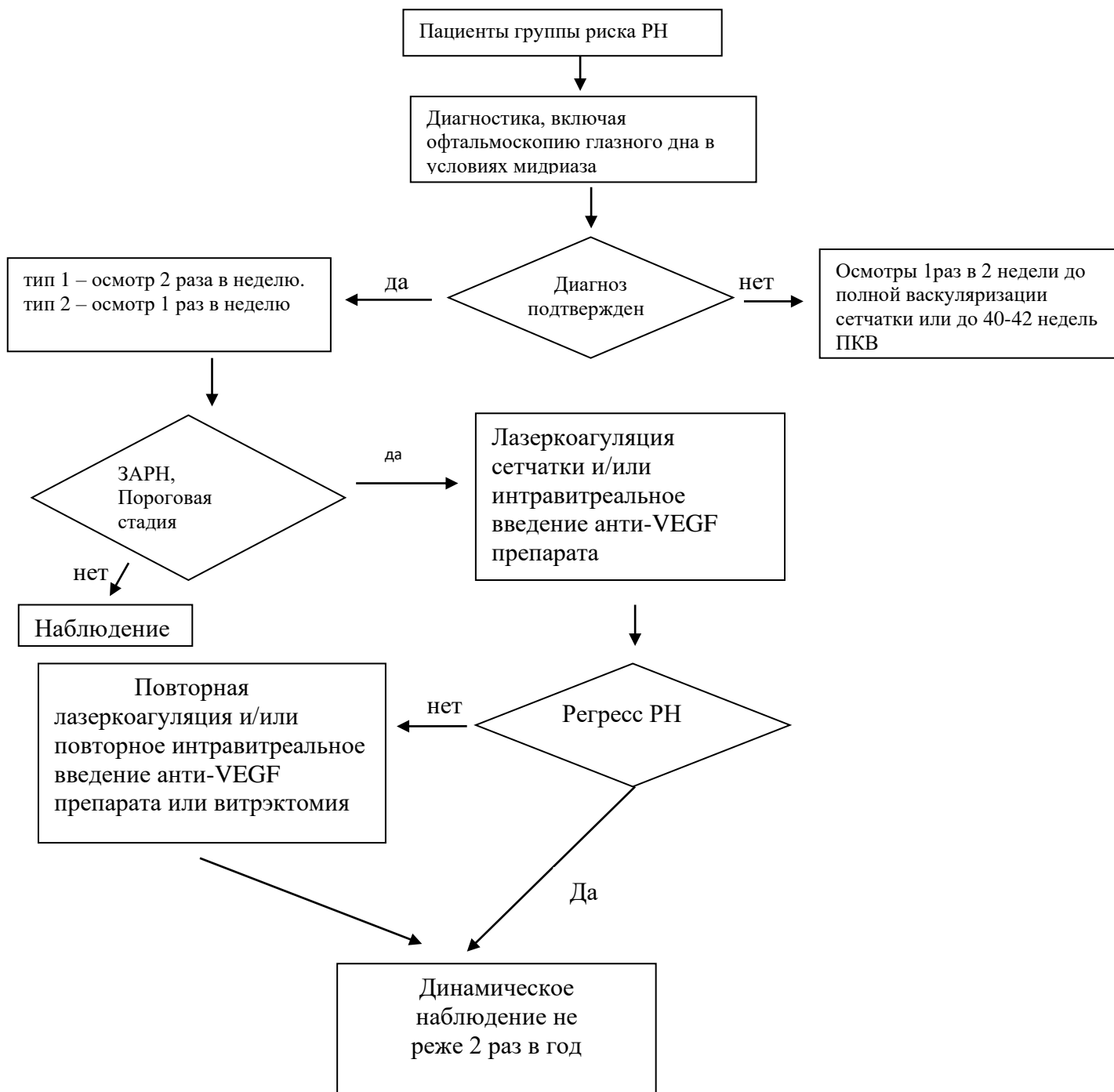
8. Приказ Министерства здравоохранения РФ от 24 декабря 2012 № 1492н «Об утверждении стандарта первичной медико-санитарной помощи при диабетической ретинопатии и макулярном отеке».

9. Приказ Министерства здравоохранения РФ от 10 мая 2017 г. № 203н «Об утверждении критериев оценки качества медицинской помощи».

10. Постановление Правительства РФ от 28 декабря 2021 г. N 2505 «О Программе государственных гарантий бесплатного оказания гражданам медицинской помощи на 2022 год и на плановый период 2023 и 2024 годов».

11. Санитарно-эпидемиологические правила и нормативы СП 2.1.3678-20 «Санитарно-эпидемиологические требования к эксплуатации помещений, зданий, сооружений, оборудования и транспорта, а также условиям деятельности хозяйствующих субъектов, осуществляющих продажу товаров, выполнение работ или оказание услуг» (постановление Главного государственного санитарного врача РФ от 24.12.2020 г. №44).

## Приложение Б. Алгоритмы действий врача





## Приложение В. Информация для пациента

С первых минут жизни недоношенного младенца за ним ведут наблюдение, оказывают необходимую помощь опытные специалисты: анестезиологи-реаниматологи, неонатологи. Главная их задача – спасти жизнь ребенка и предотвратить возможные тяжелые заболевания, возникающие вследствие незрелости организма к моменту преждевременного рождения. Одним из таких заболеваний является ретинопатия недоношенных - заболевание сетчатки недоношенных детей.

Ретинопатия недоношенных – одна из основных причин слепоты, слабовидения и нарушений зрения у детей раннего возраста. Чем раньше срока и с меньшей массой тела родился ребенок, тем выше риск развития у него тяжелых форм ретинопатии.

С целью выявления первых признаков ретинопатии недоношенных необходимо обследование офтальмолога через 3-4 недели после рождения ребенка. Сроки обследования устанавливает и контролирует лечащий врач – неонатолог. В зависимости от результатов первого обследования назначаются сроки повторных осмотров, которые следует строго соблюдать. Ретинопатия недоношенных развивается не у всех недоношенных младенцев, а при ее развитии в 70 % случаев происходит самопроизвольный регресс заболевания, что не требует лечения, а только диспансерного наблюдения.

При прогрессирующем течении РН единственный способ сохранить зрение-своевременное и адекватное лечение: лазеркоагуляция сетчатки и/или интравитреальное введение анти-VEGF препарата. Лечение проводится строго по показаниям в условиях медикаментозного сна или под общей анестезией, что также несет определенные риски здоровью и жизни недоношенного младенца. Не во всех случаях в связи с выраженной соматической патологией, глубокой недоношенностью, тяжести РН даже после проведенного лечения удастся сохранить зрение. Лечение и реабилитация пациента с РН включает много этапов и необходимость пожизненного диспансерного наблюдения.

При назначении лазеркоагуляции сетчатки в активной фазе РН родителей (законных представителей) ребенка необходимо проинформировать о возможности нарушений периферического зрения, ночного видения, развитии миопии, а также возможных осложнений: ишемия переднего отдела глаза, катаракта, закрытие угла передней камеры, кровоизлияния в стекловидное тело и сетчатку, а также риски общей анестезии.

При анти-VEGF терапии возможно попадание препарата в системный кровоток и риск негативного влияния на сердечно-сосудистую систему, желудочно-кишечные проблемы и летальный исход. Имеются данные о риске задержки развития нервной системы у младенцев, получивших анти-VEGF терапию. Кроме того, дети после интравитреального введения препарата нуждаются в более длительном наблюдении в связи с возможностью реактивации и рецидива процесса. Возможны осложнения: разрыв сетчатки, отслойка сетчатки, перфорация глаза, катаракта, эндофтальмит. Кроме того, могут оставаться изменения на периферии сетчатки и высокий риск развития отслойки сетчатки, что требует пожизненного наблюдения.



Клинические рекомендации

## **Ретинопатия недоношенных**

Кодирование по Международной статистической классификации болезней и проблем, связанных со здоровьем: Н 35.1; Н35.2

Возрастная группа: дети

Год утверждения: 202\_

Разработчик клинической рекомендации:

- **Общероссийская общественная организация «Ассоциация врачей-офтальмологов»**
- **Общество офтальмологов России**

## Оглавление

Оглавление	2
Список сокращений	4
Термины и определения	5
1. Краткая информация	6
1.1 Определение	6
1.2 Этиология и патогенез заболевания или состояния	6
1.3 Эпидемиология	6
1.4 Особенности кодирования заболевания или состояния (группы заболеваний или состояний) по Международной статистической классификации болезней и проблем, связанных со здоровьем	6
1.5 Классификация	6
1.6 Клиническая картина заболевания или состояния (группы заболеваний или состояний)	6
2. Диагностика заболевания или состояния (группы заболеваний или состояний), медицинские показания и противопоказания к применению методов диагностики	7
2.1 Жалобы и анамнез	8
2.2 Физикальное обследование	8
2.3 Лабораторные диагностические исследования	8
2.4 Инструментальные диагностические исследования	9
2.5 Иные диагностические исследования	9
3. Лечение, включая медикаментозную и немедикаментозную терапии, диетотерапию, обезболивание, медицинские показания и противопоказания к применению методов лечения	9
3.1 Подраздел 1 (например, «Консервативное лечение»)	11
3.N Подраздел N	11
3.N Иное лечение	11
4. Медицинская реабилитация, медицинские показания и противопоказания к применению методов реабилитации	11
5. Профилактика и диспансерное наблюдение, медицинские показания и противопоказания к применению методов профилактики	12
6. Организация оказания медицинской помощи	13

7. Дополнительная информация (в том числе факторы, влияющие на исход заболеванияили состояния)	13
Критерии оценки качества медицинской помощи	13
Список литературы	15
Приложение А1. Состав рабочей группы по разработке и пересмотру клинических рекомендаций	16
Приложение А2. Методология разработки клинических рекомендаций	17
Приложение А3. Справочные материалы, включая соответствие показаний к применению и противопоказаний, способов применения и доз лекарственных препаратов, инструкции по применению лекарственного препарата	19
Приложение Б. Алгоритмы действий врача	20
Приложение В. Информация для пациента	21
Приложение Г1-ГN. Шкалы оценки, вопросники и другие оценочные инструменты состояния пациента, приведенные в клинических рекомендациях	22



## Список сокращений

г — грамм

ГВ —гестационный возраст

МТ — масса тела

ДЗН – диск зрительного нерва

дптр — диоптрий

ЗАРН — задняя агрессивная ретинопатия недоношенных

МКБ 10 — международная классификация болезней 10 пересмотра

НБО — налобный бинокулярный офтальмоскоп

ПКВ —постконцептуальный возраст

РН —ретинопатия недоношенных

соавт. — соавторы

ЭНМТ — экстремально низкая масса тела

RetCam—ретиальная педиатрическая камера

VEGF – фактор роста эндотелия сосудов

ОКТ – оптическая когерентная томография

УЗИ – ультразвуковое исследование

ФАГ – флюоресцентная ангиография

ЭФИ – электрофизиологические исследования

ЭРГ – электроретинограмма

ЗВП – зрительные вызванные потенциалы

## Термины и определения

**Группа риска** – условная группа недоношенных детей с высокой вероятностью возникновения ретинопатии недоношенных, поэтому подлежащая обязательному офтальмологическому скринингу.

**Гестационный возраст (ГВ)** – возраст ребенка в неделях от зачатия до рождения.

**Постконцептуальный возраст ребенка (ПКВ)** – полный возраст ребенка в неделях с начала последнего менструального цикла матери, определяющий степень его зрелости.  $ПКВ = \text{гестационный возраст при рождении в неделях} + \text{хронологический возраст в неделях}$ .

**Задняя агрессивная ретинопатия недоношенных (ЗАРН)** – быстро прогрессирующая форма заболевания с локализацией в заднем полюсе глаза, сопровождающаяся выраженной сосудистой активностью и характеризующаяся отсутствием четкой стадийности.

**«Плюс – болезнь»** – показатель выраженной сосудистой активности процесса, которая характеризуется расширением и извитостью центральных (зона I) и концевых сосудов сетчатки.

**Пороговая стадия** – стадия 3, «плюс-болезнь» с протяженностью экстраретинальной пролиферации равной 5 непрерывных (прилегающих по окружности) или 8 в совокупности (с промежутками) часовых меридианов на глазном дне.

**Самопроизвольный регресс** – остановка прогрессирования РН в активной фазе без лечения с/без остаточных изменений на глазном дне.

**Индукцированный регресс** – остановка прогрессирования РН после проведенного лечения в активной фазе с формированием остаточных изменений на глазном дне.

**Реактивация** – появление новых признаков (от демаркационной линии до реактивации стадии 3 с плюс-болезнью) РН и сосудистые изменения.

**Благоприятный исход РН** – минимальные остаточные изменения на глазном дне после перенесенной РН (РН 0-III степени), определяющие благоприятный прогноз по зрению.

**Неблагоприятный исход РН** – выраженные рубцовые изменения анатомических структур глаза (РН IV-V степени), определяющие неблагоприятный прогноз по зрению.



## **1. Краткая информация по заболеванию или состоянию (группе заболеваний или состояний)**

### **1.1 Определение заболевания или состояния (группы заболеваний или состояний)**

Ретинопатия недоношенных (РН) – вазопролиферативное витреоретинальное заболевание глаз глубоко недоношенных детей, в основе которого лежит незрелость структур глазного яблока, в частности сетчатки, к моменту преждевременного рождения ребенка.

### **1.2 Этиология и патогенез заболевания или состояния (группы заболеваний или состояний)**

В основе клинических проявлений РН лежит нарушение нормального ангиогенеза сетчатки, который завершается лишь к моменту планового рождения ребенка (38-40 недель ГВ). Практически все дети, родившиеся раньше срока, имеют офтальмоскопические отличия от доношенных детей. На глазном дне недоношенных (в норме) выявляются аваскулярные зоны на периферии сетчатки, причем их протяженность тем больше, чем меньше гестационный возраст (ГВ) ребенка на момент осмотра. Наличие аваскулярных зон на периферии глазного дна не является заболеванием, проявлением РН, это лишь свидетельство недоразвития сетчатки, незавершенности васкуляризации и, соответственно, возможности развития РН в дальнейшем [1].

Согласно современным представлениям, ключевую роль в развитии РН играет дисбаланс факторов, регулирующих ретинальный ангиогенез. К ним относятся различные ростовые факторы, компоненты межклеточного матрикса и нейроэндокринной системы, ряд цитокинов, состоящие в сложной системе взаимодействия друг с другом. Развивающийся дисбаланс является следствием того, что процесс васкуляризации сетчатки при преждевременном рождении ребенка «вынужден» осуществляться на фоне биохимических и иммунологических нарушений гомеостаза ребенка вследствие общесоматической патологии, а также воздействия факторов «внешней» среды [1].

### **1.3 Эпидемиология заболевания или состояния (группы заболеваний или состояний)**

Слепота и слабовидение вследствие РН доминируют в структуре причин нарушения зрения с детства как в развитых, так и в развивающихся странах, несмотря на все достижения науки и практической медицины [2,3,4]. Внедрение современных научно-

обоснованных протоколов выхаживания недоношенных новорожденных позволяет минимизировать риск развития РН у детей с массой тела (МТ) при рождении более 1500 г и ГВ более 32 недель. При относительно стабильных показателях частоты преждевременных родов в год (от 5 до 12%) повышается выживаемость новорожденных с экстремально низкой массой тела (ЭНМТ) при рождении, но именно у данного контингента младенцев РН возникает не только чаще, но и протекает тяжелее, приводя к неблагоприятным исходам, необратимой потере зрения, несмотря на адекватную лечебную тактику [5,6].

Частота и тяжесть РН в отдельных странах, регионах и городах зависит не только от числа выживших глубоко недоношенных детей, но и от условий выхаживания и соматической отягощенности младенцев. При средней частоте РН в «группе риска» равной 27–37%, ее удельный вес у детей с массой тела при рождении менее 1500 г достигает 40–50%, менее 1000 г – 52–73%, а у детей менее 750 г возрастает до 81–95%. При этом, тяжелые формы заболевания с существенным нарушением зрения возникают не у всех заболевших, а лишь у 10–40% детей. По данным ВОЗ, слепота вследствие РН составляет 60 человек на 10 млн. детей в развитых странах, 450 на 10 млн. в развивающихся странах и практически не встречается в странах с низким уровнем жизни, т.к. там недоношенные не выживают [7,8]. Следует подчеркнуть, что за последнее десятилетие, в связи с активным внедрением системы мониторинга и лечения активной РН, в РФ ситуация коренным образом изменилась. На сегодняшний день тяжелые, инвалидизирующие формы РН развиваются у 9,1–20,5%, по данным различных регионов, что сопоставимо с показателями других развитых стран [6,9,10,11].

#### **1.4 Особенности кодирования заболевания или состояния (группы заболеваний или состояний) по Международной статистической классификации болезней и проблем, связанных со здоровьем**

H35.1 – Преретинопатия (незаконченная васкуляризация сетчатки)

H35.2 - Ретинопатия недоношенных, ретролентальная фиброплазия

#### **1.5 Классификация заболевания или состояния (группы заболеваний или состояний)**

В клиническом течении РН различают две фазы: 1) активную и 2) регрессивную или рубцовую. **Международная классификация (МК)** активной РН (принята в 1984 г., расширена в 1987 г., дополнена в 2005 г. и пересмотрена в 2021 г.). МК активной РН учитывает не только стадию патологического процесса, но и его локализацию (зону) на

сетчатке и протяженность, наличие или отсутствие признаков «плюс-болезни», что позволяет прогнозировать течение заболевания [12]. В 1987 г. МКРН была расширена за счет включения отслойки сетчатки [13]. В 2005 г. МКРН была дополнена двумя понятиями: «пре-плюс болезнь» и «задняя агрессивная РН» [14]. В 2021 г. опубликована пересмотренная МКРНЗ [15]. Новая редакция сохраняет текущие определения (зона, стадия и протяженность болезни). Ключевые обновления в МКРНЗ включают уточненные показатели классификации (например, задняя область зоны II, выемка, плюс-болезнь, агрессивная РН, подкатегории стадии 5). Подробно охарактеризованы регресс и реактивация РН с дополнительным описанием долгосрочных последствий [15].

### **Локализация васкуляризации сетчатки или РН: зона глазного дна.**

Состояние васкуляризации сетчатки или признаки РН регистрируются в виде кругов с диском зрительного нерва в центре (зоны).

Выделяют три зоны, расположенные концентрично вокруг диска зрительного нерва и доходящие до зубчатого края:

Зона I (задняя) – условный круг, радиус которого равен удвоенному расстоянию от центра диска зрительного нерва до фовеа.

Зона II – кольцеобразная область, простирающаяся назально от внешней границы зоны I до носового зубчатого края и проходящее на такое же расстояние темпорально, сверху и снизу.

Зона III – оставшаяся область периферической сетчатки в виде серпа, выходящая кпереди за пределы зоны II.

Отдельно выделена и определена **задняя область зоны II**, которая начинается на границе между зоной I и зоной II и простирается в зону II на 2 диаметра диска зрительного нерва, чтобы указать на потенциально более опасное заболевание, чем РН в более периферической зоне II [15].

Предложен термин **«выемка»** для описания проникновения поражения РН в сегменте 1–2 часа вдоль горизонтального меридиана в более заднюю зону. Если присутствует выемка, РН должна регистрироваться по самой задней зоне васкуляризации сетчатки с квалификатором «вторичная, из-за выемки». Например, РН в основном сосредоточенная в зоне II, но с темпоральной выемкой, переходящей в зону I, должна отмечаться как «зона I, вторичная, из-за выемки», чтобы отличать такой глаз от глаза, в котором большая часть болезни находится в зоне I [15].

### **Стадии активной РН**

У недоношенного младенца сетчатка не полностью васкуляризирована, при офтальмоскопии могут выявляться аваскулярные зоны различной локализации и площади. Эти клинические особенности не являются заболеванием. В этих случаях при отсутствии признаков РН предлагается использовать термин «неполная васкуляризация сетчатки» с указанием локализации аваскулярной зоны (например, «неполная васкуляризация в зоне II» или «аваскулярная зона II»), а не такие термины, как «отсутствие РН» или «незрелая сетчатка» [15].

Выделяют **5 стадий активной РН**, в основе которых лежит степень выраженности сосудистых нарушений (если в одном глазу присутствует более одной стадии РН, глаз классифицируется по самой тяжелой стадии):

**1 стадия** – появление демаркационной линии (плоской, белого цвета) на границе сосудистой и бессосудистой сетчатки. Область заднего полюса глаза при этом может быть практически не изменена, изредка отмечается извитость и расширение сосудов на периферии сетчатки, перед линией.

**2 стадия** – формирование гребня (или вала) на месте демаркационной линии, которая увеличивается в объеме и приподнимается над сетчаткой. Сетчатка в этой зоне утолщается, проминирует в стекловидное тело. Цвет гребня может варьировать от белого до розового (гиперемированного) за счет проникновения в него сосудов. Сосуды сетчатки перед гребнем, как правило, расширены, извиты, беспорядочно делятся и образуют артериовенозные шунты – симптом «щетки» на концах сосудов.

**3 стадия** – характеризуется появлением экстраретинальной фиброваскулярной пролиферации в области гребня. При этом часто усиливается сосудистая активность в заднем полюсе глаза, более мощными становятся артериовенозные шунты на периферии, формируя протяженные аркады и сплетения. Экстраретинальная пролиферация может иметь вид нежных волокон с сосудами или плотной ткани, расположенных за пределами сетчатки над гребнем.

**4 стадия** – частичная отслойка сетчатки – подразделяется на 4А (без вовлечения в процесс макулярной области) и 4В (с отслойкой сетчатки в макуле). Развивающаяся отслойка сетчатки носит экссудативно-тракционный характер. Она возникает как за счет серозно-геморрагического компонента, так и за счет формирующейся тракции со стороны новообразованной фиброваскулярной ткани.

**5 стадия** – полная или тотальная отслойка сетчатки. Определение подкатегорий стадии: стадия 5А, при которой диск зрительного нерва виден при офтальмоскопии (что свидетельствует об отслойке в виде открытой воронки); стадия 5В, при которой диск

зрительного нерва не виден из-за ретролентальной фиброваскулярной ткани, или отслойка в виде закрытой воронки; и стадия 5С, на которой стадия 5В сопровождается аномалиями переднего отдела глаза (например, передним смещением хрусталика, заметным уменьшением глубины передней камеры, иридокорнеолентикулярными спайками, помутнением роговицы или их комбинация), похожими на конфигурацию закрытой воронки. Могут применяться дополнительные идентификаторы конфигурации воронки (например, открыто-закрытая), если это клинически полезно [15].

Термин «**плюс-болезнь**» – показатель выраженной сосудистой активности процесса, которая характеризуется расширением и извитостью центральных (зона I) и концевых сосудов сетчатки.

Термин «**преплюс-болезнь**» характеризуется расширением и извитостью сосудов сетчатки, но менее выраженными, чем при плюс-болезни [16].

Рекомендуется использовать термины «преплюс-болезнь» и «плюс-болезнь», как представляющие собой *непрерывный спектр сосудистых изменений сетчатки от нормального состояния до преплюс- и плюс-болезни, с изображениями, демонстрирующими эту динамику*. Эти изменения оцениваются по сосудам в зоне I [15]. Первоначальное описание плюс-болезни в МКРН 1984 года включало признаки полнокровия сосудов радужки, плохого расширения зрачков и полнокровия периферических сосудов сетчатки с помутнением стекловидного тела, которые теперь считаются признаками **прогрессирующей болезни**, но не являются необходимыми для диагностики плюс-болезни [12,15].

Особо выделяется прогностически неблагоприятная форма течения активной РН, получившая название «**Задняя агрессивная ретинопатия недоношенных**» (ЗАРН). Характерными признаками ЗАРН являются: раннее начало, быстрое прогрессирование заболевания при отсутствии стадийности (минуя 1 и 2 стадии) и локализация сосудистых аномалий (сосуды приобретают замкнутый круговой вид) в заднем полюсе глаза (зона I или задняя область зоны II).

ЗАРН протекает с выраженной сосудистой активностью, резким расширением и извитостью центральных сосудов сетчатки, образованием мощных сосудистых аркад, артерио-венозных шунтов, экстраретинальным ростом фиброваскулярной пролиферативной ткани по всей окружности (1-12 часовых меридианов), формированием плоской неоваскуляризации, ретинальными и витреальными гемorragиями, опалесценцией сред, рубезом радужки и, нередко, ригидным зрачком [12–17].

**Распространение** (протяженность) патологического процесса на глазном дне оценивают по часовым меридианам (от одного до 12 меридианов).

Также уточненной классификацией предусмотрено выделение **двух типов РН**, отличающихся характером течения и прогнозом [14].

Тип 1 РН – зона I: любая стадия РН с плюс- болезнью или стадия 3 без плюс-болезни; зона II, стадии 2–3 с плюс-болезнью. Контроль однократно через 3 дня.

Тип 2 РН – зона I: стадия 1–2 без плюс-болезни; зона II: стадия 3 без плюс-болезни. Контроль 1 раз в 7 дней.

Активная фаза РН при классическом течении длится в среднем 3–6 месяцев и переходит в регрессивную или рубцовую фазу с разной степенью выраженности остаточных изменений на глазном дне.

*Регресс РН или регрессивная фаза РН* наступает вследствие самопроизвольной остановки заболевания и регрессии клинических признаков активной РН (самопроизвольный регресс) или после лазерного лечения и/или после анти-VEGF-терапии (индуцированный регресс). В результате регресса на глазном дне могут оставаться клинические изменения различной степени. Васкуляризация периферической аваскулярной сетчатки может быть полной или неполной, которая называется «персистентной аваскулярной сетчаткой» (ПАС). Локализация (например, задняя зона II) и распространение ПАС должны быть задокументированы [15].

*Реактивация РН может наступить* после анти-VEGF терапии, которая включает появление новых признаков РН и сосудистые изменения. Признаки реактивации варьируют от развития новой самоограничивающейся демаркационной линии до реактивации стадии 3 с плюс-болезнью. Необходимо указывать наличие и локализацию новых признаков РН (стадия и зона) с использованием модификатора «реактивированный» (например, реактивированная стадия 2) [15].

Единой клинико-функциональной классификации рубцовой РН в настоящее время нет. Целесообразно использовать рабочую **классификацию рубцовой РН**, разработанную в 2009 году сотрудниками МНИИГБ им. Гельмгольца, которая оценивает степень остаточных изменений на глазном дне после перенесенной активной РН [18].

I степень – минимальные сосудистые и интратетинальные изменения на периферии сетчатки, практически не влияющие на зрительные функции. В центральных отделах сетчатки специфические изменения отсутствуют.

II степень – отсутствие деформаций и рубцовых изменений макулы, на периферии глазного дна остаточные аваскулярные зоны, более грубые отложения пигмента, зоны

интра- и преретинального фиброза протяженностью не более 5–6 часовых меридианов, дистрофические изменения, коагуляты после проведенного лечения в активной фазе РН. Зрительные функции также остаются на довольно высоком уровне.

III степень – деформация ДЗН и сосудистого пучка с выраженной эктопией макулы, обусловленные наличием остаточной фиброваскулярной ткани за пределами сетчатки. Зрительные функции могут быть существенно снижены.

IV степень – складки сетчатки (дубликатуры) различной протяженностью, с проминенцией в стекловидное тело без захвата макулы (4а) и с захватом макулы (4б) и фиксацией кпереди от экватора в сочетании с ограниченной отслойкой сетчатки. Зрительные функции существенно снижены, особенно в случаях вовлечения в складку макулярной зоны.

V степень – тотальная отслойка сетчатки: воронкообразного характера открытого, закрытого или полузакрытого типа. Определяется лишь остаточное светоощущение или, в редких случаях, светопроеция.

Целесообразно выделять 0 степень РН – отсутствие остаточных изменений на глазном дне после перенесенной РН в результате самопроизвольного регресса.

#### **1.6 Клиническая картина заболевания или состояния (группы заболеваний или состояний)**

В активной фазе РН жалоб родители не предъявляют. При физикальном обследовании симптомы начальных стадий РН не выявляются. Заболевание диагностируется в результате активного офтальмологического скрининга недоношенных младенцев группы риска методом непрямой бинокулярной офтальмоскопии глазного дна или при обследовании с помощью ретинальной педиатрической камеры (RetCam) и портативной офтальмологической камеры (код медицинского изделия 172350) в условиях медикаментозного мидриаза [18,19].

Оценка клинических изменений на глазном дне проводится в соответствии с международной классификацией активной РН (см. раздел 1.5).

Активная РН переходит в регрессивную или рубцовую фазу с разной степенью выраженности остаточных изменений на глазном дне. В рубцовой фазе выявляются сосудистые, ретинальные и витреальные изменения, включающие незавершенность васкуляризации сетчатки на периферии, наличие аномального ветвления сосудов, аркад, артериовенозных шунтов, телеангиэктазий и др. В области заднего полюса может выявляться изменения собственно сетчатки включают перераспределение пигмента, зоны атрофии сетчатки, формирование пре-, суб- и интратретинальных мембран, тракционных

смещений и атрофии слоев нейроэпителия. В тяжелых случаях развивается эктопия макулы, формирование складки и отслойки сетчатки, витреоретинальные тяжи, шварты, мембраны. Выраженность изменений глазного дна определяет степень рубцовой (регрессивной) РН. (см. раздел 1.5).

Факторы нарушения зрения при РН носят сложный, комбинированный характер. Прежде всего, зрительные функции определяются степенью клинических изменений на глазном дне. Клинические исходы РН с формированием остаточных изменений 0-III степени предопределяют благоприятный функциональный прогноз, при IV-V степени рубцовой РН зрение значительно снижено, вплоть до светоощущения и слепоты – неблагоприятный исход заболевания. Однако на формирование и развитие зрительных функций оказывает существенное влияние состояние ЦНС и проводящих путей зрительного анализатора, аномалии рефракции, глазодвигательные нарушения (различные виды косоглазия, нистагм), сопутствующая патология глаз (врожденные катаракта, глаукома, аномалии и пороки развития), а также функциональная несостоятельность сетчатки и нарушения нормального физиологического развития зрительной системы в целом вследствие преждевременного рождения ребенка). Все вышеизложенное определяет необходимость комплексного офтальмологического обследования с использованием современных методов диагностики и визуализации, а также междисциплинарного подхода к ведению пациентов с РН с целью выявления причин, уровня и степени поражения зрительной системы, определения функционального прогноза и тактики диспансерного наблюдения [20, 21]

Несмотря на то, что регрессивная/рубцовая фаза заболевания считается относительно стабильным состоянием, возможно развитие поздних осложнений как при благоприятных, так и при неблагоприятных исходах РН (табл.1). Развитие поздних осложнений приводит не только к снижению зрения, но и к косметическим дефектам, ухудшению качества жизни, вызывая трудности в социальной адаптации [22, 23, 24].

Таблица 1.

### Поздние осложнения рубцовой РН

Исходы РН	Виды осложнений
Благоприятные (0 – III степень)	<ul style="list-style-type: none"> <li>- периферические ретинальные и витреоретинальные дистрофии;</li> <li>- тракционный ретиношизис;</li> <li>- отслойка сетчатки;</li> </ul>



	- усиление пре- и интратретиального фиброза, тракции макулы
Неблагоприятные (IV – V степень)	- отслойка сетчатки; - усиление пре- и интратретиального фиброза; тракции макулы; - осложненная катаракта; - вторичная глаукома; - формирование иридокорнеального контакта и помутнение роговицы; - субатрофия глазного яблока - рецидивирующий гемофтальм

## 2. Диагностика заболевания или состояния (группы заболеваний или состояний), медицинские показания и противопоказания к применению методов диагностики

**Комментарии:** Диагноз РН выставляют на основании наличия факторов риска (активный скрининг недоношенных младенцев группы риска), жалоб, анамнестических данных, результатов клинического офтальмологического обследования, которое включает набор стандартных и высокоинформативных дополнительных методов исследования.

### 2.1 Жалобы и анамнез

- **Рекомендуется** сбор анамнестических данных у родителей (законных представителей) ребенка относительно срока его рождения (для выявления недоношенности) и других факторов риска возникновения РН.

**Уровень убедительности рекомендаций С (уровень достоверности доказательств – 5)**

**Комментарии:** факторами риска развития РН (группа риска) является ГВ до 35 недель и МТ при рождении менее 2000 г, а также наличие соматической отягощенности в виде патологии неонатального периода.

- **Рекомендуется** сбор анамнестических данных у пациентов с активной и рубцовой РН, их родителей (законных представителей) для выявления особенностей неонатального периода и раннего детства, течения и лечения РН, сопутствующей патологии глаз [25, 26]

**Уровень убедительности рекомендаций С (уровень достоверности доказательств – 5).**

- **Рекомендуется** сбор анамнеза у пациентов и их родителей (законных представителей) для выявления сопутствующей неврологической и соматической патологии, хронических заболеваний, наследственной отягощенности [27, 28].

**Уровень убедительности рекомендаций С (уровень достоверности доказательств – 5).**

## **2.2 Физикальное обследование**

- **Не рекомендуется** физикальное обследование пациентов с целью диагностики и динамического наблюдения РН [25]

**Уровень убедительности рекомендаций С (уровень достоверности доказательств – 5).**

- **Рекомендуется** направлять к профильным специалистам за консультацией пациентов с сопутствующими соматическими и неврологическими заболеваниями перед проведением хирургических вмешательств, плеопто-ортоптического и физиолечения с целью выявления возможных противопоказаний к их проведению или минимизирования риска осложнений [25, 30].

**Уровень убедительности рекомендаций С (уровень достоверности доказательств – 5).**

## **2.3 Лабораторные диагностические исследования**

*Лабораторное обследование для диагностики РН не используется.*

## **2.4 Инструментальные диагностические исследования**

- **Рекомендуется** проводить офтальмологический осмотр недоношенного ребенка врачом-офтальмологом в присутствии врача-анестезиолога-реаниматолога и/или врача-неонатолога и/или медицинской сестры для оказания медицинской помощи в случае развития общесоматических осложнений у ребенка [25, 26, 29, 30, 31].

**Уровень убедительности рекомендаций С (уровень достоверности доказательств – 4)**

- **Рекомендуется** осмотр глазного дна недоношенного ребенка осуществлять врачом-офтальмологом, обладающим достаточными знаниями по диагностике, тактике наблюдения и принципам лечения РН, практическими навыками работы с новорожденными детьми и прошедшим обучение на цикле тематического усовершенствования по РН [2, 25, 26, 29].

**Уровень убедительности рекомендаций С (уровень достоверности доказательств – 5)**

- **Рекомендуется** офтальмоскопия глазного дна в условиях медикаментозного мидриаза (с использованием мидриатического и циклоплегического средства, в том числе, включая фиксированные комбинации) всем детям группы риска методом обратной бинокулярной офтальмоскопии с использованием набора линз +20 дптр, +28 дптр и /или с помощью ретинальной педиатрической камеры с углом обзора 130° (RetCam) и портативной офтальмологической камеры с углом обзора 80° (код медицинского изделия 172350) для выявления и контроля за течением РН [18, 19,26, 31, 32,33,34]

**Уровень убедительности рекомендаций В (уровень достоверности доказательств – 2)**

**Комментарии:** *осмотр недоношенного ребенка следует проводить в условиях неонатального отделения, исключая транспортировку в другие учреждения, в специально оборудованном, затемненном или с пониженной освещенностью офтальмологическом кабинете (на пеленальном столике) или в отделении реанимации и интенсивной терапии новорожденных непосредственно в кувезе. Офтальмологические ретинальные камеры позволяют не только объективно оценить состояние глазного дна, но и документировать, и сохранить результаты обследования пациента в банке данных.*

*Необходимым условием для проведения качественной офтальмоскопии глазного дна является максимальный мидриаз. В настоящее время в офтальмологической практике, к сожалению, отсутствуют лекарственные препараты для расширения зрачка, разрешенные к применению в неонатальном возрасте на территории РФ. Используется комбинация отдельных препаратов в виде глазных капель 2,5% фенилэфрин# и 1% циклопентолат (2-кратные инстилляции с интервалом 5-10 мин) [26,34] или комбинированные препараты (фиксированная комбинация), содержащие 5% фенилэфрин# и 0,8% тропикамид) (1-кратные инстилляции [32, 33]. 0,1% раствор атропина для расширения зрачка у недоношенных детей, особенно с ЭНМТ при рождении, необходимо применять с осторожностью, во избежание побочных явлений и системных осложнений (апноэ, аллергических реакций, нарушение сердечного ритма и так далее) [35,36]. Для лучшей визуализации периферии сетчатки целесообразно использовать стерильные инструменты – векорасширитель и склеральный депрессор (осторожно),*

предназначенные для применения в неонатальной практике. Для кратковременной местной анестезии роговицы и конъюнктивы можно использовать инстилляции анестетиков (0,4% раствор оксибупрокаина).

Для проведения скрининга и мониторинга РН неонатальные отделения должны быть оборудованы в соответствии с «Порядком оказания медицинской помощи детям при заболеваниях глаза, его придаточного аппарата и орбиты» [31].

#### Регистрация результатов офтальмологического обследования

- **Рекомендуется** при формулировке диагноза РН использовать единую Международную классификацию активной РН (1984 г. с дополнениями в 2005 г. и в 2021 г.) с указанием стадии, зоны локализации болезни и выраженности сосудистой активности (наличия признаков «плюс» - болезни или ЗАРН) [12,14,15].  
**Уровень убедительности рекомендаций В (уровень достоверности доказательств – 2)**

**Рекомендуется** отмечать тип течения РН при динамическом наблюдении за развитием РН [14].

#### **Комментарии:**

*Преплюс-болезнь и плюс-болезнь диагностируются на основании оценки состояния сосудов в зоне I, а не по отдельным секторам глазного дна и не по количеству квадрантов с патологическими изменениями. При наличии «выемки» она указывается в диагнозе, а зона РН указывается по локализации «выемки». При регрессе активной РН необходимо указывать полный регресс или неполный, а также локализацию и ширину остаточной аваскулярной зоны при ее наличии. Выявленную реактивацию РН необходимо отмечать в диагнозе с указанием стадии и зоны локализации [15].*

*Примеры формулировки диагноза:*

1. OU - Ретинопатия недоношенных, активная фаза, 2 стадия с плюс-болезнью, зона II, тип 1
2. OU - Ретинопатия недоношенных, активная фаза, 2 стадия, зона II, тип 2
3. OU - Задняя агрессивная ретинопатия недоношенных, тип 1
4. Ретинопатия недоношенных, активная фаза, OD – 1 стадия, зона III, OS – 2 стадия, зона II, тип 2

*При наличии нескольких стадий активной РН в одном глазу диагноз устанавливается по более тяжелой стадии [15].*

*Результаты офтальмологического обследования и рекомендации врача-офтальмолога по динамическому наблюдению с указанием срока и места (медицинское учреждение) следующего осмотра вносить в медицинскую карту пациента. Информацию о выявленной РН или риске развития РН, а также о необходимости соблюдения сроков динамического наблюдения доводить лечащим врачом до родителей (законных представителей) [31].*

Сроки первичного офтальмологического скрининга недоношенных детей группы риска и мониторинга активной РН

- **Рекомендуется** проводить обязательный осмотр врачом-офтальмологом всех недоношенных детей группы риска, рожденных при сроке беременности до 35 недель и/или массой тела менее 2000 г для выявления РН [31].

**Уровень убедительности рекомендаций В (уровень достоверности доказательств – 3)**

**Комментарии:**

- *Выделение новорожденных недоношенных детей группы риска развития РН на основе вышеперечисленных критериев осуществляется врачами-анестезиологами-реаниматологами отделений реанимации и интенсивной терапии новорожденных и врачами-неонатологами отделений патологии новорожденных и недоношенных детей медицинских организаций;*
- *Врачи анестезиологи-реаниматологи и врачи-неонатологи организуют осмотр и динамическое наблюдение новорожденных недоношенных детей группы риска врачом-офтальмологом до выписки из медицинского учреждения;*
- *Врачи анестезиологи-реаниматологи и врачи-неонатологи информируют родителей о риске развития РН [31].*

- **Рекомендуется** для своевременной диагностики РН проводить первичный скрининг недоношенных детей в зависимости от ГВ в сроки, представленные в таблице 2 [6,10,25,26,30,31].

**Уровень убедительности рекомендаций В (уровень достоверности доказательств – 3)**

Таблица 2.

**Сроки первичного офтальмологического осмотра (начало скрининга)  
недоношенных детей группы риска**

Гестационный возраст	Срок первичного скрининга Постконцептуальный возраст (ПКВ)
22 – 27 недель	30 – 31 неделя ПКВ
28 – 30 недель	31 – 33 (3 недели жизни)
≥31 недель	не позднее 2 недель жизни

**Комментарии:** начало скрининга активной РН должно основываться на ПКВ полный возраст ребенка в неделях с начала последнего менструального цикла матери, определяющий степень его зрелости. ПКВ=гестационный возраст при рождении + хронологический возраст (недели).

- **Рекомендуется** проводить первичный офтальмологический осмотр детей, рожденных с ГВ более 28 недель и имеющих соматическую отягощенность в виде тяжелой патологии неонатального периода на неделю раньше для исключения редких случаев раннего развития РН [6,15,27,28,29].

**Уровень убедительности рекомендаций С (уровень достоверности доказательств – 5).**

**Комментарии:** к тяжелой патологии неонатального периода относятся: тяжелая асфиксия, внутрижелудочковые кровоизлияния тяжелой степени (3-4 степень), гемодинамически значимый открытый артериальный проток, синдром дыхательных расстройств, бронхолегочная дисплазия, анемия тяжелой степени, системные инфекционные заболевания [6,10,11,15,27,28,29].

Тактика дальнейших осмотров зависит от результатов первичного скрининга.

- **Рекомендуется** при выявлении риска развития РН (незаконченная васкуляризация сетчатки) без признаков заболевания последующий осмотр врачом-офтальмологом проводить через 2 недели с момента первичного осмотра. Дальнейшие офтальмологические осмотры с интервалом в 2 недели осуществлять до завершения васкуляризации сетчатки и/или до появления признаков РН [25,26,29,30,31].

**Уровень убедительности рекомендаций В (уровень достоверности доказательств – 4).**

- **Рекомендуется** при выявлении у детей 1-3 стадий РН офтальмологические осмотры осуществлять еженедельно до самостоятельной остановки заболевания или до выявления медицинских показаний к проведению лечения (лазерной коагуляции сетчатки или анти-VEGF терапии) [25,26,29,30,31].

**Уровень убедительности рекомендаций В (уровень достоверности доказательств – 4)**

- **Рекомендуется** при выявлении у детей 3 стадии РН с «плюс» -болезнью или ЗАРН осмотр врачом-офтальмологом осуществлять однократно через 3 дня с целью уточнения медицинских показаний к проведению лечения (лазерной коагуляции сетчатки или анти-VEGF терапии) [25,26,29,30,31].

**Уровень убедительности рекомендаций В (уровень достоверности доказательств – 4)**

**Комментарии:** *наблюдение недоношенных детей группы риска и детей с активной РН осуществляется до выписки из медицинской организации с последующим наблюдением до 1 года жизни в консультативно-диагностическом кабинете для выявления и наблюдения детей с РН [31].*

- **Рекомендуется** завершать скрининговые осмотры у детей группы риска при полной васкуляризации периферии сетчатки (зона III) и достижении ребенком 42-44 недель ПКВ, при полном самопроизвольном регрессе активной РН [25,26,29,30,31].

**Уровень убедительности рекомендаций С (уровень достоверности доказательств – 5)**

**Комментарии:** *длительность и частота мониторинга активной РН после проведения лечения зависит от вида лечения (лазерная коагуляция и/или анти-VEGF терапия) и его эффективности (см. раздел «лечение»). Информация доводится врачом до родителей (законных представителей).*

## **2.5 Иные диагностические исследования**

- **Рекомендуется** визометрия всем пациентам с рубцовой/регрессивной РН при диагностике заболевания, динамическом наблюдении и контроле за лечением с целью определения тяжести зрительных расстройств [3,37,38,39].

**Уровень убедительности рекомендаций С (уровень достоверности доказательств – 5).**

**Комментарии:** *детям раннего (до вербального) возраста проводят ориентировочную визометрию, методом предпочтительного зрения [39].*

- **Рекомендуется** рефрактометрия в условиях мидриаза (с использованием раствора мидриатического и циклоплегического средства, в том числе, включая фиксированные комбинации) всем пациентам с регрессивной/рубцовой РН при диагностике заболевания, динамическом наблюдении и контроле за лечением с целью определения максимально скорректированной остроты зрения, наличия сопутствующих аномалий рефракции и возможности их коррекции. [337,38,39].

**Уровень убедительности рекомендаций С (уровень достоверности доказательств – 5).**

**Комментарии.**

- **Рекомендуется** офтальмотонометрия (A02.26.015) всем пациентам с регрессивной/рубцовой РН при диагностике заболевания, динамическом наблюдении и контроле за лечением с целью выявления нарушений офтальмотонуса. [37,38, 40].

**Уровень убедительности рекомендаций С (уровень достоверности доказательств – 5).**

**Комментарии:** *для измерения внутриглазного давления у детей проводят: тонометрию по Маклакову (под местной анестезией); пневмотонометрию (используют для скрининга); тонометрию по Гольдману (под местной анестезией); пальпаторное ориентировочное измерение.*

- **Рекомендуется** биомикроскопия переднего отдела глаза и стекловидного тела всем пациентам с регрессивной/рубцовой РН при диагностике заболевания, динамическом наблюдении и контроле за лечением [40,41,42].

**Уровень убедительности рекомендаций С (уровень достоверности доказательств – 5).**

**Комментарии:** *детям с активной РН биомикроскопия может не проводиться, так как оценка состояния переднего отдела глаза осуществляется при офтальмоскопии и /или исследовании на ретинальной камере (RetCam).*

- **Рекомендуется** биомикроскопия глазного дна или офтальмоскопия в условиях медикаментозного мидриаза (с использованием раствора мидриатического и циклоплегического средства, в том числе, включая фиксированные комбинации) всем пациентам с регрессивной/ рубцовой РН при диагностике заболевания,



динамическом наблюдении и контроле за лечением для оценки изменений на глазном дне и их динамики (A02.26.003, A03.26.003, A03.26.005.001, A03.26.017, A03.26.018, A03.26.019, A03.26.019.002) [40,41,42]

**Уровень убедительности рекомендаций С (уровень достоверности доказательств – 5).**

- **Рекомендуется** проводить периметрию (A02.26.005, A03.26.020) у детей с РН старше 7 лет и остротой зрения более 0,1 с целью выявления сопутствующих патологических изменений [40,41,42,43].

**Уровень убедительности рекомендаций С (уровень достоверности доказательств – 5)**

**Комментарии:** *минимальный возраст детей, в котором возможна объективная периметрия без предварительной тренировки, - примерно 8 лет. Для детей в возрасте 6-8 лет предварительно проводят укороченное тренировочное исследование.*

- **Рекомендуется** ультразвуковое исследование глаз (A04.26.002), ультразвуковая биометрия глаза (A04.26.004) или оптическая биометрия глаза (A05.26.007) у детей с регрессивной/рубцовой РН с определением размера передне-задней оси глаза с целью диагностики аномалий рефракции, контроля за динамикой роста глазного яблока [40,41,44,45].
- **Уровень убедительности рекомендаций С (уровень достоверности доказательств – 5)**
- **Рекомендуется** ультразвуковое исследование глазного яблока пациентам с РН в случаях недостаточной прозрачности оптических сред с целью оценки состояния сред и оболочек глаза [40,41,46].

**Уровень убедительности рекомендаций С (уровень достоверности доказательств – 5)**

- **Рекомендуется** оптическое исследование сетчатки и ДЗН с помощью компьютерного анализатора (оно же - оптическая когерентная томография, ОКТ) (при наличии технических возможностей) пациентам с РН при диагностике заболевания, динамическом наблюдении и контроле за лечением с целью

выявления степени остаточных изменений после перенесенной РН, определения тактики ведения пациента, оценки результатов лечения [47,48,49,50].

**Уровень убедительности рекомендаций С (уровень достоверности доказательств – 5)**

**Комментарии:** *необходимость и частота ОКТ определяется врачом-офтальмологом в зависимости от особенностей течения заболевания.*

- **Рекомендуется** флюоресцентная ангиография сетчатки (ФАГ) в условиях медикаментозного мидриаза (с использованием раствора мидриатического и циклоплегического средства, в том числе, включая фиксированные комбинации) (при наличии технических возможностей) пациентам с РН в диагностически сложных случаях при диагностике заболевания, динамическом наблюдении и контроле за лечением с целью выявления аваскулярных зон, дополнительных критериев активности сосудов и экстраретинальной пролиферации [15,51,52,53,54].

**Уровень убедительности рекомендаций С (уровень достоверности доказательств – 5)**

**Комментарии:** *необходимость и частота ФАГ определяется врачом-офтальмологом в зависимости от особенностей течения заболевания.*

*ФАГ целесообразно проводить пациентам с остаточными аваскулярными зонами как после самопроизвольного регресса, так и после анти-VEGF терапии и коагуляции сетчатки. Остаточные аваскулярные зоны увеличивают риск реактивации РН, а также развитие ПВХРД и отслойки сетчатки в более позднем возрасте [15,51,52,53,54].*

- **Рекомендуется** оптическое исследование сетчатки с помощью компьютерного анализатора в режиме ангиографии (оно же – оптическая когерентная томография в режиме ангиографии, ОКТ-А) (при наличии технических возможностей) пациентам с рубцовой РН, а также в диагностически сложных случаях на этапе диагностики, в ходе динамического наблюдения и контроля за лечением с целью оценки состояния макулы, сосудистых изменений с учетом структур глазного дна [45,48,49].

**Уровень убедительности рекомендаций С (уровень достоверности доказательств – 5)**

**Комментарии:** *необходимость и частота ОКТ-А определяется врачом-офтальмологом в зависимости от особенностей течения заболевания.*

- **Рекомендуются** электрофизиологические исследования (ЭФИ) пациентам с РН для определения функционального состояния зрительного анализатора, включающее электроретинографию (ЭРГ), зрительные вызванные потенциалы (ЗВП) на световые и структурированные стимулы (при наличии технических возможностей) [55,56,57,58,59,60,61,62].

**Уровень убедительности рекомендаций С (уровень достоверности доказательств – 5)**

**Комментарии:** *проведение ЭФИ целесообразно проводить при сниженной, не корригируемой остроте зрения для определения степени и уровня поражения зрительной системы, что важно для прогноза зрительных функций и тактики реабилитации пациентов с РН. Детям раннего возраста исследования ЭРГ проводятся в условиях медикаментозного сна [55, 57,58,59].*

### **3. Лечение, включая медикаментозную и немедикаментозную терапии, диетотерапию, обезболивание, медицинские показания и противопоказания к применению методов лечения**

#### **3.1 Показания к проведению лечения при активной РН**

Консервативная терапия активной РН с доказанной эффективностью отсутствует. Медицинская помощь детям с активной прогрессирующей РН включает 2 метода лечения: лазерная коагуляция сетчатки (ЛКС), являющаяся на сегодняшний день общепризнанным стандартом лечения заболевания и/или интравитреальное введение анти-VEGF препарата [31,63,64,65,66,67,68,69,70]. Механизм воздействия коагуляции объясняется деструкцией ишемических зон аваскулярной сетчатки – источника ишемических стимулов, наиболее значимым и изученным из которых является фактор роста эндотелия сосудов (VEGF). Введение ингибиторов ангиогенеза также позволяет снизить уровень VEGF во второй пролиферативной фазе заболевания и, следовательно, уменьшить интравитреальную

вазопролиферацию, восстановить физиологический гомеостаз и ретинальный ангиогенез [67,71,72].

- **Рекомендуется** проводить лазерную коагуляцию аваскулярных зон сетчатки при РН тип 1: любая стадия РН с плюс-болезнью или стадия 3 без плюс-болезни с локализацией в зоне I; стадии 2–3 с плюс-болезнью с локализацией в зоне II; ЗАРН или пороговое состояние РН: стадия 3, плюс-болезнь с распространением экстра-ретинальной пролиферации на 5 последовательных или 8 суммарных часовых меридианах [63,64,69,70,72,73,74].

**Уровень убедительности рекомендаций С (уровень достоверности доказательств – 5)**

- **Рекомендуется** интравитреальное введение анти-VEGF препарата при РН 1-3 стадии с плюс-болезнью или стадии 3 без плюс-болезни с локализацией в зоне I; 3 стадии с плюс-болезнью в зоне II и ЗАРН [67,69,75].

**Комментарии:** *также показаниями к преимущественному выбору интравитреального введения анти-VEGF препарата являются: локализация РН в зоне I, массивные кровоизлияния, технические сложности проведения ЛКС (неполная прозрачность сред, ригидность зрачка), невозможность длительного анестезиологического пособия для проведения ЛКС.*

*При периферической локализации РН проведение анти-VEGF терапии не рекомендуется в связи с высокой эффективностью ЛКС в этих случаях, а также вероятностью сохранения периферических аваскулярных зон и сосудистых мальформаций, в дальнейшем участвующих в развитии ПВХРД, и необходимостью длительного регулярного наблюдения детей после анти-VEGF терапии.*

- **Рекомендуется** проводить лазерную коагуляцию сетчатки и/или интравитреально вводить анти-VEGF препарат в сроки не позднее 72 часов после выявления медицинских показаний. Проводить как монотерапию ингибиторами VEGF, так и в сочетании с ЛКС, выполняемой до или после антиангиогенной терапии [31,69,75,76,77,78].

**Уровень убедительности рекомендаций А (уровень достоверности доказательств – 5)**

**Комментарии:** *лазеркоагуляцию сетчатки недоношенным детям должен осуществлять врач-офтальмолог, прошедший специальную подготовку, поскольку*

*процедура часто сложна и имеет много нюансов и может потребовать много времени для ее правильного выполнения. «Недостаточная» или неадекватная лазеркоагуляция может быть причиной прогрессирования РН и более высокой частоты отказа от коагуляции в пользу анти-VEGF терапии [68,75,78]*

### **3.2 Лазеркоагуляция сетчатки при активной РН**

*ЛКС в зависимости от зоны локализации активной РН и оснащения медицинского учреждения может осуществляться транссклеральным или транспупиллярным доступом. Для транспупиллярного доступа используются лазеры с адаптером на налобном бинокулярном офтальмоскопе (НБО) и стационарные лазеры с адаптером на целевой лампе. В настоящее время в арсенале офтальмологов имеются лазеры с различной длиной волны (мультиволновые лазеры с длиной волны от 532 нм до 659 нм, диодный лазер (810 нм), с возможностью нанесения как единичных импульсов, так и проведения коагуляции в непрерывном автоматическом режиме и с использованием матричных паттернов различных размеров (в зависимости от площади аваскулярных зон сетчатки).*

- **Рекомендуется** для достижения терапевтического эффекта необходимо коагулировать не менее 75% площади аваскулярной сетчатки [15,63].

**Уровень убедительности рекомендаций В (уровень достоверности доказательств – 3)**

**Комментарии:** *большое внимание следует уделять правильному дозированию процедуры. Передозировка (особенно при транссклеральных методах коагуляции) приводит к выраженной экссудации, кровоизлияниям, избыточной пролиферации, тракции сетчатки и поздним отслойкам сетчатки. Гипокоагуляция не позволяет полностью коагулировать аваскулярную сетчатку и не приводит к стабилизации РН.*

*Одним из основных условий проведения ЛКС является максимальный мидриаз, необходимый для более полной коагуляции аваскулярных зон сетчатки при транспупиллярном доступе и для осуществления офтальмологического контроля при транссклеральной методике.*

**Транспупиллярная диодлазерная коагуляция через НБО.** *Используются инструменты: специальный векорасширитель для новорожденных, склеродепрессор,*

асферические лупы (20 или 28 дптр). Подбирается фокусное расстояние от глаза хирурга до сетчатки пациента и устанавливается фиксационная лазерная метка. Нужно добиться четкости изображения наводочной метки на сетчатке (регулируется путем изменения положения головы хирурга). Правильно сфокусированная на сетчатке метка имеет четкие границы, а при изменении фокусного расстояния «расплывается». Лазерный луч следует направлять перпендикулярно плоскости коагулируемой сетчатки.

Коагуляты наносятся от гребня к периферии сетчатки, расстояние между коагулятами должно составлять 0,5-1,0 размер коагулята и занимать не менее 75% аваскулярной сетчатки, должны иметь округлую форму и бледную (не белую) окраску.

При обширных аваскулярных зонах целесообразно проводить сливную коагуляцию. При ЗАРН следует дополнительно проводить коагуляцию зон сосудистых аркад перед границей с аваскулярной сетчаткой.

Следует отметить, что коагуляты в дальнейшем увеличиваются в размере, могут сливаться. Параметры коагуляции зависят от типа лазера, состояния сетчатки (отек, экссудативные проявления и др.) и подбираются индивидуально: мощность варьирует от 120 до 1000 мВт, время экспозиции – 0,1-0,3 сек. Число коагулятов зависит от площади аваскулярных зон и методики коагуляции.

**Коагуляция на стационарной лазерной установке через щелевую лампу.** Ребенок находится под наркозом, в положении лежа на боку, голова ребенка фиксируется анестезиологом или ассистентом.

Начинать лазерную коагуляцию следует от вала и далее к зубчатой линии последовательно по секторам, добиваясь коагуляции всех доступных аваскулярных зон.

Для лазерной коагуляции недоношенных младенцев через щелевую лампу используются различные виды контактных линз (трехзеркальная педиатрическая 13 мм, трехзеркальная для недоношенных младенцев – 10 мм и широкоугольные контактные линзы, обеспечивающие широкий угол обзора).

Число коагулятов зависит от размеров лазерного пятна (200-400 мкм) и площади аваскулярных зон и варьирует при различных методиках коагуляции. Параметры коагуляции зависят от вида лазера и используемого оборудования.

**Возможные осложнения транспупиллярных методик ЛКС:** кератопатия; ожог роговицы; радужки; хрусталика; геморрагии; витреоретинальная пролиферация в отдаленном периоде.

**Достоинства транспупиллярных методик ЛКС:**

1. Возможность лучшего дозирования процедуры;
2. Более полная коагуляция аваскулярных зон;
3. Офтальмологический контроль за лечением;
4. Меньшее число осложнений, чем после транссклеральной коагуляции;
5. Возможность коагуляции центрально расположенных аваскулярных зон.

**Недостатки транспупиллярных методик ЛКС:**

1. Невозможность использования методики при непрозрачных средах;
2. При ригидном зрачке, зрачковой мембране недоступны для коагуляции периферические отделы сетчатки;
3. Проведение коагуляции требует более длительного времени, удлиняется время наркоза;
4. Наличие возможных осложнений;

**Транссклеральная лазеркоагуляция** с использованием диодного лазера с длиной волны 810-814 нм и фиксацией на НБО. Количество коагулятов зависит от протяженности аваскулярных зон. Оптимальные параметры излучения подбираются индивидуально. В среднем мощность импульса составляет от 300 до 800 мВт, время экспозиции – 0,1-0,3 сек.

**Возможные осложнения транссклеральной методики ЛКС:**

1. Ухудшение соматического состояния ребенка в процессе лечения (апноэ, тахикардия, брадикардия, цианоз и другие);
2. Осложнения со стороны глаз:
  - отек, хемоз, мацерация конъюнктивы;
  - геморрагии (субконъюнктивальные и ретинальные);
  - повышение внутриглазного давления;
  - витреоретинальные осложнения в отдаленном периоде.

При появлении осложнений со стороны соматического состояния ребенка, а также массивных кровоизлияний из сосудов сетчатки, коагуляцию следует прекратить.

**Достоинства транссклеральной методики ЛКС:**

1. Процедура менее продолжительная, что сокращает время пребывания ребенка под наркозом;
2. Возможность коагуляции сетчатки при непрозрачных средах, ригидном зрачке;
3. Доступность для коагуляции периферических аваскулярных зон;

**Недостатки транссклеральных методик ЛКС:**

1. Трудность дозирования лазерного воздействия;
2. Недоступность для транссклеральных методик центрально расположенных аваскулярных зон сетчатки;
3. Возможные осложнения.

**Комбинированная методика ЛКС:** транссклеральная + транспупиллярная. Целесообразны при обширных аваскулярных зонах, РН зоны I, а также при недостаточном мидриаза. Возможно проведение лечения в 2 этапа (одна процедура): 1 этап – транспупиллярная лазеркоагуляция центрально расположенных аваскулярных зон (методику см выше), 2 этап – транссклеральная диодлазерная коагуляция периферических зон.

**Достоинства комбинированной методики ЛКС:**

1. Более полная блокада аваскулярных зон;
  2. Сокращение вредного воздействия методик коагуляции на состояние глаза, что уменьшает частоту осложнений;
  3. Сокращение длительности операции и времени пребывания ребенка под наркозом.
- **Рекомендуется** проводить транспупиллярную ЛКС через НБО в качестве первой линии лазерного лечения активной РН в связи с обеспечением оптимальных для ребенка условий. Портативность и мобильность данного оборудования позволяет проводить лазеркоагуляцию сетчатки в условиях отделения реанимации новорожденных (непосредственно в кувезе) в случае нетранспортабельного состояния пациента [6,65,73].

**Уровень убедительности рекомендаций С (уровень достоверности доказательств – 4)**



**Комментарии:** к оптимальным для ребенка условиям относятся физиологическое положение на спине, обеспечивающее лучший контроль анестезиолога за состоянием ребенка, и бесконтактная методика проведения лазеркоагуляции. В случае отсутствия условий для проведения коагуляции через НБО не следует задерживать лечение РН. В этой ситуации могут быть использованы другие доступные методики (коагуляция с использованием лазерных установок с адаптером на целевой лампе или транссклеральную методику) [80].

- **Рекомендуется** проводить ЛКС в условиях медикаментозного сна в присутствии анестезиолога-реаниматолога для избегания развития осложнений со стороны общесоматического состояния ребенка.

**Уровень убедительности рекомендаций С (уровень достоверности доказательств – 5)**

**Комментарии:** лазеркоагуляция сетчатки при активной РН осуществляется:

1. В медицинском учреждении, имеющем в своем составе отделение патологии новорожденных, специально подготовленным врачом-офтальмологом;
2. При выписке ребенка из отделения патологии новорожденных – в специализированном офтальмологическом центре или многопрофильном детском стационаре, имеющих лицензию на оказание лечебной помощи детям, необходимое оборудование и специально подготовленного врача-офтальмолога.

*Родители (законные представители) ребенка должны быть информированы о предстоящем лечении, целях вмешательства, возможных этапах лечения и осложнениях.*

- **Рекомендуется** оценивать результаты лечения через 7-10 дней после ЛКС врачом-офтальмологом медицинской организации, где проводилось лечение для определения дальнейшей тактики ведения пациента [15,31,63,81].

**Уровень убедительности рекомендаций С (уровень достоверности доказательств – 5)**

**Комментарии:** послеоперационное наблюдение является важным для контроля за течением заболевания и определения показаний к повторному лечению. Лечение

*считается эффективным при стабилизации патологического процесса и появлении признаков индуцированного регресса.*

- **Рекомендуется** при продолженном росте экстраретинальной ткани, особенно в случае недостаточной, несливной коагуляции, проведение повторной ЛКС через 7-14 дней после первого сеанса. Окончательные результаты лечения оценивают через 4-5 недель после ЛКС [15,31,63].

**Уровень убедительности рекомендаций С (уровень достоверности доказательств – 5)**

**Комментарии:** *при неэффективности или недостаточной эффективности адекватно проведенной ЛКС оценивается возможность и целесообразность введения ингибиторов ангиогенеза или выполнения микрохирургического вмешательства, что определяется конкретными клиническими проявлениями РН [15,67,69,75,77,81].*

- **Рекомендуется** после выписки из стационара продолжать наблюдение детей, перенесших ЛКС, до 1 года жизни в консультативно-диагностическом кабинете для выявления и наблюдения детей с РН [31].

**Уровень убедительности рекомендаций С (уровень достоверности доказательств – 5)**

### **3.3 Интравитреальное введение анти-VEGF препарата**

Несмотря на многочисленные публикации об успешном применении анти-VEGF терапии для лечения активной РН, к настоящему времени проведены единичные исследования безопасности препаратов, и их влияния на долгосрочные структурные и функциональные исходы не только органа зрения, но и для всего организма в целом.

- **Рекомендуется** проводить интравитреальное введение ингибитора ангиогенеза при активной РН строго по показаниям (см. раздел 3.1)

**Уровень убедительности рекомендаций С (уровень достоверности доказательств – 5)**

**Комментарии:** *в настоящее время для лечения активной РН разрешен к применению в качестве ингибитора ангиогенеза раствор для внутриглазного введения – ранибизумаб.*

*Интравитреальное введение (инъекция) ранибизумаба проводится в условиях операционной квалифицированным врачом-офтальмологом, имеющим опыт выполнения интравитреальных инъекций. В целом, следует обеспечить адекватную анестезию и асептические условия, включая хирургическую обработку рук, стерильные перчатки, стерилизацию инструментов. Используются инструменты: специальный векорасширитель для новорожденных, пинцет хирургический, кронциркуль (для стабилизации глазного яблока и измерения места инъекции). Для предварительной дезинфекции кожи век, области вокруг глаз и глазной поверхности применяются местные антисептики.*

*Доза препарата ранибизумаба у недоношенных детей составляет 0,2 мг, что соответствует 0,02 мл раствора, в виде интравитреальной инъекции. Место проникновения иглы должно находиться на расстоянии 1-2 мм кзади от лимба, направляя иглу в сторону зрительного нерва. После введения препарата и извлечения иглы стерильный аппликатор с ватным кончиком удерживают на месте инъекции в течение 10 секунд, чтобы минимизировать риск обратного оттока лекарственного препарата.*

*У недоношенных младенцев относительный размер хрусталика больше, чем у взрослых, поэтому чтобы не допустить повреждения хрусталика, игла должна быть направлена к заднему полюсу. Иглу не следует вводить полностью, а лишь на глубину, требуемую для выполнения инъекции (например, на половину длины иглы длиной 13 мм), во избежание потенциальной травмы заднего полюса глаза.*

*Сразу после интравитреальной инъекции необходим контроль за пациентом на предмет повышения внутриглазного давления. Надлежащий контроль подразумевает оценку перфузии в диске зрительного нерва или тонометрию.*

- **Рекомендуется** проводить антибиотикопрофилактику как в процессе подготовки к интравитреальной инъекции, так и после инъекции в виде инстилляций глазных капель широкого спектра действия.

**Уровень убедительности рекомендаций С (уровень достоверности доказательств – 5)**

**Комментарии:** инъекции, при необходимости, можно проводить в оба глаза в один день.

**Противопоказания** к интравитреальной инъекции ранибизумаба:

1. Повышенная чувствительность к ранибизумабу или любому другому компоненту препарата.

2. *Подтвержденные или предполагаемые инфекции глаза или инфекционные процессы периокулярной локализации.*

3. *Активный интраокулярный воспалительный процесс.*

***Достоинства анти-VEGF терапии:***

1. *Относительная быстрота процедуры, возможность лечения пациентов с трудностью визуализации глазного дна (ригидный зрачок, нарушенная прозрачность глазных сред)*

2. *Более высокая эффективность лечения I типа РН с локализацией в заднем полюсе глаза (зона I и задняя область зоны II)*

3. *Более быстрое развитие первичного эффекта (в течение 1 – 3 дней, часто уже через 24 часа уменьшение сосудистой активности)*

4. *Отсутствие «блокады» периферической сетчатки с возможностью продолжения роста сосудов и созревания сетчатки (нет хориоретинальной атрофии)*

5. *Меньшая частота и степень аномалий рефракции [64,67,69,76,77,78,81].*

***Недостатки анти-VEGF терапии:***

1. *Риск развития местных побочных эффектов (внутриглазные кровоизлияния, травматическая катаракта, воспалительные и инфекционные процессы, нарастание витреоретинальной тракции и развитие отслойки сетчатки и др.)*

2. *Возможность реактивации заболевания в отдаленном периоде (до 70 недель ПКВ), что требует длительного технически сложного последующего регулярного наблюдения пациентов*

3. *Сохранение риска побочных системных эффектов*

- **Рекомендуется** наблюдать пациента с целью раннего выявления возможного местного инфекционного процесса и проведения своевременной терапии в течение 1 недели после интравитреального введения анти-VEGF препарата врачом-офтальмологом медицинской организации, где проводилось лечение [64,67,69,81,82].

**Уровень убедительности рекомендаций С (уровень достоверности доказательств – 5)**

- **Рекомендуется** проведение повторного лечения при отсутствии эффекта или реактивации активной РН после введения анти-VEGF препарата [64].

**Уровень убедительности рекомендаций С (уровень достоверности доказательств – 5)**

**Комментарии:** вариантами повторного лечения при признаках активности заболевания являются введение анти-VEGF препарата: в течение 6 месяцев после начала лечения может быть проведено до трех инъекций в каждый глаз (не ранее, чем через 4 недели после первой интравитреальной инъекции) или проведение лазеркоагуляции сетчатки; при необходимости возможно сочетание этих методов [64,67,69,76,77,78,81,82].

**Комментарии:** интравитреальное введение ингибитора ангиогенеза при активной РН осуществляется:

1. В медицинском учреждении, имеющем в своем составе отделения реанимации и интенсивной терапии новорожденных и отделение патологии новорожденных, в стерильных условиях операционной специально подготовленным врачом-офтальмологом;
2. При выписке ребенка из отделения патологии новорожденных – в специализированном офтальмологическом центре или многопрофильном детском стационаре, имеющих лицензию на оказание лечебной помощи детям, в стерильных условиях операционной специально подготовленным врачом-офтальмологом

Родители (законные представители) ребенка должны быть информированы о предстоящем лечении.

- **Рекомендуется** для своевременного выявления реактивации активной РН после выписки из стационара продолжать наблюдение детей, перенесших интравитреальное введение препарата ингибитора ангиогенеза, в консультативно-диагностическом кабинете для выявления и наблюдения детей с РН до 70 недель ПКВ [15,64,67,76,77,78,82].

**Уровень убедительности рекомендаций С (уровень достоверности доказательств – 5)**

**Комментарии:** клиническим предвестником реактивации РН после интравитреального введения препарата ингибитора ангиогенеза может являться

*очень медленная васкуляризация глазного дна или остановка роста сосудов на периферию сетчатки. Признаки реактивации варьируют от развития новой самоограничивающейся демаркационной линии до реактивации стадии 3 с плюс-болезнью, сопровождающейся извитостью и расширением сосудов, кровоизлияниями. Неоваскуляризация может развиваться как в зоне исходной локализации экстраретинальной пролиферации, так и на продвинувшейся к периферии границе васкуляризированной сетчатки. Реактивация РН, требующая проведения дополнительного лечения, наблюдается в 0-54% случаев [71,76,82], чаще при ЗАРН, развивающейся в центральных зонах глазного дна (зоны I и задней области зоны II) – в 75% случаев [64,71,76,82]. Реактивация после интравитреального введения ранибизумаба развивается в различные сроки – от 2 до 29 недель, чаще спустя 8 недель после инъекции [71,76,82]. Из-за возможности реактивации РН в отдаленные сроки рекомендуется проводить длительное регулярное наблюдение пациентов после анти-VEGF терапии до полной васкуляризации сетчатки или до 70 недель ПКВ [71,76,82] по схеме: при продолжающейся васкуляризации сетчатки до 50 недель ПКВ – еженедельно, с 50 до 60 недель ПКВ – 1 раз в две недели, после 60 недель ПКВ – 1 раз в три недели. При остановке роста сосудов и/или появлении сосудистой активности необходимы еженедельные (или более частые) осмотры.*

### **3.4 Микрохирургическое лечение РН**

- **Рекомендуется** проводить витреоретинальное хирургическое вмешательство пациентам с РН при прогрессировании заболевания, продолженном росте экстраретинальной пролиферации с развитием и прогрессированием отслойки сетчатки для уменьшения тракционного воздействия на сетчатку, ее прилегания и сохранения зрительных функций как после проведенного лечения, так и у детей без предварительного лечения [46,81,83].

**Уровень убедительности рекомендаций В (уровень достоверности доказательств -4).**

**Комментарии:** витрэктомия является наиболее эффективным методом лечения 4а стадии РН и профилактики развития тотальной отслойки сетчатки с потерей зрительных функций. Механизм воздействия витрэктомии на патологический процесс объясняется ослаблением тракционного компонента в

*развитии отслойки сетчатки и снижением содержания сосудистого эндотелиального фактора роста, содержащегося в стекловидном теле. При 4б и 5 стадии активной РН вопрос о сроках проведения вмешательства и о возможности сохранения хрусталика в ходе операции решается хирургом.*

*При возникновении кровотечения из ретинальных сосудов гемостаз осуществляется высокочастотным коагулятором на фоне временного аппаратного повышения внутриглазного давления.*

### **3.5 Иное лечение**

- **Рекомендуется** проводить патогенетическое и симптоматическое лечение пациентам с РН при развитии осложнений [41,46,81,83].

**Уровень убедительности рекомендаций С (уровень достоверности доказательств – 5).**

**Комментарии:** *при развитии ПВХРД, локальной отслойки сетчатки показано проведение отграничивающей лазеркоагуляции и/или локального склерального пломбирования.*

*При развитии регматогенной или тракционно-регматогенной отслойки сетчатки выполняют склеральное пломбирование и /или витрэктомию.*

*При развитии отслойки сетчатки с преобладанием тракционного компонента выполняют витрэктомию.*

*При развитии синдрома мелкой передней камеры выполняют реконструкцию передней камеры, а при необходимости – лентэктомию и лентэктэктомию.*

*При развитии синдрома сухого глаза и помутнений роговицы назначают кератопротекторную терапию и слезозаместительную терапию.*

*При развитии осложненной катаракты производят лентэктомию. Вопрос об имплантации ИОЛ решается индивидуально в зависимости от клинико-функционального состояния глаза.*

*При развитии вторичной глаукомы, развившейся вследствие выраженных рубцовых изменений в стекловидном теле и в передних отделах глаза проводится реконструкция передней камеры с лентэктэктомией и/или витрэктэктомией.*

*При развитии глаукомы по типу «врожденной» при благоприятных исходах РН следует проводить фистулизирующие хирургические вмешательства (синустрабекулэктомию).*

- **Рекомендуется** направлять на консультацию к профильным специалистам пациентов с РН при подозрении или наличии у них сопутствующей

неврологической, соматической или другой патологии с целью ее диагностики и определения совместной лечебной тактики [42].

**Уровень убедительности рекомендаций -С (уровень достоверности доказательств – 5)**

#### **4. Медицинская реабилитация и санаторно-курортное лечение, медицинские показания и противопоказания к применению методов медицинской реабилитации, в том числе основанных на использовании природных лечебных факторов**

*Детям с активной фазой РН реабилитация не проводится. Офтальмологическая помощь заключается в скрининге, мониторинге и лечении активной РН.*

- **Рекомендуется** пациентам с регрессивной/рубцовой РН назначать комплекс мероприятий, направленных на создание оптимальных условий для развития зрения:
  - оптическая коррекция аметропии,
  - своевременное плеопто-ортооптическое лечение
  - своевременное выявление и лечение осложнений (витреоретинальные дистрофии, отслойка сетчатки, осложненная катаракта, вторичная глаукома и др.)

**Уровень убедительности рекомендаций С (уровень достоверности доказательств – 5).**

#### **5. Профилактика и диспансерное наблюдение, медицинские показания и противопоказания к применению методов профилактики**

*Для предотвращения развития активной РН и ее тяжелых форм необходима профилактика недонашивания беременности и совершенствовании неонатальных протоколов выхаживания недоношенных детей, особенно с ЭНМТ при рождении, строго придерживаться сроков начала скрининга на РН и проводить регулярный офтальмологический мониторинг недоношенных детей для своевременного выявления медицинских показаний к лечению РН.*

- **Рекомендуется** всем пациентам, перенесшим любую стадию РН, с любой степенью остаточных изменений на глазном дне проводить офтальмологическое



обследование не реже 2 раз в год пожизненно с целью своевременного выявления и лечения поздних осложнений [38,40,41,46,84].

**Уровень убедительности рекомендаций -С (уровень достоверности доказательств – 5)**

**Комментарии.** *Помимо сбора и анализа анамнестических данных (недоношенность в анамнезе, ГВ, МТ при рождении, исход активной РН), детям необходимо проводить клиническое обследование, включающее набор стандартных и, при наличии показаний, высокоинформативных дополнительных методов исследования, с обязательной офтальмоскопией глазного дна в условиях мидриаза.*

## **6. Организация оказания медицинской помощи**

Первичная специализированная медико-санитарная помощь детям с активной РН оказывается врачом-офтальмологом в медицинских организациях (перинатальном центре или детском стационаре), имеющих в своем составе отделения для лечения и выхаживания недоношенных детей, в частности, в отделении реанимации и интенсивной терапии новорожденных, отделении патологии новорожденных, а также в консультативно-диагностическом кабинете для выявления и наблюдения недоношенных детей группы риска и детей с РН в катамнезе. Первичная специализированная медико-санитарная помощь пациентам с рубцовой РН оказывается врачом-офтальмологом в детском амбулаторно-поликлиническом отделении медицинской организации.

Лечение (лазерное и хирургическое вмешательства, интравитреальное введение лекарственного средства, препятствующего новообразованию сосудов) проводится врачом-офтальмологом в условиях перинатального центра или детского круглосуточного стационара.

Физиотерапевтическое или медикаментозное консервативное лечение проводится врачом-офтальмологом в амбулаторных условиях или в условиях стационара (дневного или круглосуточного).

**Показания для неотложной госпитализации в медицинскую организацию:** активная, прогрессирующая РН (тип I), пороговая стадия заболевания. Лечение проводится не позднее 72 часов после выявления медицинских показаний.

**Показания для плановой госпитализации в медицинскую организацию:** необходимость выполнения хирургических вмешательств (лазеркоагуляция сетчатки, витрэктомия, ленсвитрэктомия и другие) при поздних осложнениях РН и/или

комплексное, углубленное обследование в условиях медикаментозного сна или общей анестезии детей раннего возраста или детей с особенностями поведения и/или медикаментозное и/или физиотерапевтическое лечение при невозможности проведения терапии в амбулаторных условиях.

**Показания к выписке пациента из медицинской организации:**

1. Завершение лечения или одного из этапов оказания специализированной, в том числе высокотехнологической, медицинской помощи в условиях круглосуточного или дневного стационара при условии отсутствия осложнений лечения, требующих медикаментозной коррекции и/или медицинских вмешательств в стационарных условиях.

2. Отказ пациента или его законного представителя от специализированной, в том числе высокотехнологической, медицинской помощи в условиях круглосуточного или дневного стационара.

3. Необходимость перевода пациента в другую медицинскую организацию.

**7. Дополнительная информация (в том числе факторы, влияющие на исход заболевания или состояния)**

Несмотря на то, что скрининг и мониторинг недоношенных детей группы риска по РН должен проводиться согласно указанному Протоколу, могут возникнуть клинические (тяжесть состояния ребенка) или организационные обстоятельства, препятствующие его исполнению. Причина невыполнения Протокола должна быть обоснована врачебной комиссией (лечащий врач, офтальмолог, заведующий отделением или заместитель главного врача по лечебной работе) в медицинской карте больного и обследование может быть перенесено на срок не более 1 недели от предполагаемой даты.

Врачи отделений реанимации и интенсивной терапии новорожденных и врачи отделений патологии новорожденных и недоношенных детей должны иметь письменные протоколы скрининга, мониторинга и лечения РН, а также памятки для родителей о РН. Заведующим вышеуказанных отделений следует контролировать исполнение Протокола.

При переводе недоношенного ребенка группы риска, или имеющего признаки РН, в другое отделение стационара, в другое медицинское учреждение или при выписке по месту жительства в переводном / выписном эпикризе лечащий врач должен указать результаты офтальмологического осмотра, диагноз и рекомендации офтальмолога по

срокам дальнейшего динамического наблюдения ребенка, а также медицинское учреждение, где оно должно быть осуществлено.

Информация о необходимости дальнейшего динамического наблюдения офтальмологом недоношенного ребенка группы риска или имеющего признаки РН и маршрут катamnестического наблюдения в обязательном порядке доводится до родителей (законных представителей).

Снижение зрения у пациентов с РН зависят не только от степени остаточных изменений на глазном дне (степень рубцовой РН), но и от состояния ЦНС, проводящих путей зрительного анализатора, глазодвигательных нарушений (косоглазие, нистагм), аномалий рефракции, сопутствующей патологии глаз и других органов и систем организма, поздних осложнений.

### **Критерии оценки качества медицинской помощи**

<b>№</b>	<b>Критерии качества</b>	<b>Оценка выполнения (да/нет)</b>
1.	Выполнена офтальмоскопия глазного дна в условиях мидриаза	Да/нет
2.	Первичный скрининг и мониторинг недоношенных детей группы риска и детей с РН проведен в установленные сроки и с использованием необходимого оборудования	Да/нет
3.	Проведено лечение активной РН (интравитриальное введение лекарственного средства, препятствующее новообразованию сосудов и /или лазерная коагуляция сетчатки) в соответствии с показаниями и в установленные сроки	Да/нет
4.	Проведена оценка клинических исходов активной РН через один месяц после лечения	Да/нет
5.	Осуществлено динамическое наблюдение пациента с РН в установленные сроки в зависимости от метода лечения	Да/нет

6.	Проведена комплексная оценка зрительных функций у пациентов с регрессивной/рубцовой РН	Да/нет
7.	Проведены лечебные мероприятия относительно выявленных поздних осложнений регрессивной/рубцовой РН	Да/нет

## Список литературы

### Список литературы

1. Cavallaro G., Filippi L., Bagnoli P., La Marca G., Cristofori G. et al. The pathophysiology of retinopathy of prematurity: an update of previous and recent knowledge. *Acta Ophthalmologica*. 2014; 92(1): 2-20.
2. Катаргина Л.А., Михайлова Л.А. Состояние детской офтальмологической службы в Российской Федерации (2012-2013гг.) // *Российская педиатрическая офтальмология* – 2015. - №1. – С. 5-10.
3. Нероев В.В., Катаргина Л.А., Коголева Л.В. Профилактика слепоты и слабовидения у детей с ретинопатией недоношенных // *Вопр. совр. педиатр.* – 2015. - №2. – С. 265-270.
4. Ludwig C.A., Chen T.A., Hernandez-Boussard T., Moshfeghi D.M. The Epidemiology of Retinopathy of Prematurity in United States // *Ophthalmic Surg Lasers Imaging Retina.* – 2017. – Vol.48. - №7. – P.553-562.
5. Нероев В.В., Коголева Л.В., Катаргина Л.А. Особенности течения и результаты лечения активной ретинопатии недоношенных у детей с экстремально низкой массой тела при рождении. *Российский офтальмологический журнал*. 2011. №4. С.50-53.
6. Сайдашева Э.И., Горелик Ю.В., Буяновская С.В., Ковшов Ф.В. Ретинопатия недоношенных: особенности течения и результаты лазерного лечения у детей со сроком гестации менее 27 недель. *Российская педиатрическая офтальмология*. 2015; 2: 28–32.
7. Gilbert C. Retinopathy of prematurity: A global perspective of the epidemics, population of babies at risk and implications for control. *Early Human Development*. 2008; 84(2):77-82.
8. Quinn G E. Retinopathy of prematurity blindness worldwide: phenotypes in 4he third epidemic. *Eye and Brain*. 2016;(8): 31-6.
9. Сидоренко Е.И., Асташева И.Б., Аксенова И.И., Кан И.Г., Безенина Е.В. и др. Анализ частоты ретинопатии недоношенных в перинатальных центрах г. Москвы. *Российская педиатрическая офтальмология*. 2009; 4: 8-11.

10. Holmström G., Hellström A., Jakobsson P., Lundgren P. Et al. Five years of treatment for retinopathy of prematurity in Sweden: results from SWEDROP, a national quality register // *Br J Ophthalmol.* – 2016. – Vol.100. – N12. – P.1656-1661.
11. Сайдашева Э.И., Буяновская С.В., Ковшов Ф.В. Сравнительный анализ частоты и тяжести активной ретинопатии недоношенных в зависимости от степени зрелости ребенка за периоды наблюдения 2009-2011 и 2012-2014 гг. в неонатальном центре Санкт-Петербурга // *Российская педиатрическая офтальмология* – 2019. – Т.14. – №1. – С. 11-17.
12. The Committee for the Classification of Retinopathy of Prematurity. An International Classification of Retinopathy of Prematurity. *Arch. Ophthalmol.* 1984; 102(8): 1130–1134.
13. International Classification of Retinopathy of Prematurity. Committee for Classification of Late Stages of ROP. An international classification of retinopathy of prematurity: II. The classification of retinal detachment. *Arch Ophthalmol.* 1987;105:906-912.
14. Committee for the Classification of Retinopathy of Prematurity. The International Classification of Retinopathy of Prematurity – Revisited. *Arch. Ophthalmol.* 2005; 123(7): 991-999.
15. International Classification of Retinopathy of Prematurity, Third Edition. *Ophthalmology.* 2021; 128:51–68.
16. Campbello et al. Plusdisease in ROP: a continuous spectrum of vascular abnormality as a basis of diagnostic variability. *Ophthalmology*, 2016; 123: 2338-44.
17. Drenser K.A., Trese M.T., Capone A.J. Aggressive posterior retinopathy of prematurity. *Retina.* 2010;30(4): 37-40.
18. Wu C., Petersen R.A., VanderVeen D.K. RetCam imaging for retinopathy of prematurity screening. *J. AAPOS.* 2006; 10(2):107–11.
19. Prakalapakorn SG, Wallace DK, Freedman SF. Retinal imaging in premature infants using the Pictor noncontact digital camera. *J AAPOS.* 2014;18:321–326.
20. Катаргина Л.А., Коголева Л.В., Белова М.В., Мамакаева И.Р. Клинические исходы и факторы, ведущие к нарушению зрения у детей с рубцовой и регрессивной ретинопатией недоношенных // *Клинич. офтальмол.* – 2009. - № 10 (3). – С. 108-12.
21. Fielder A., Blencowe H., O'Connor A., Gilbert C. Impact of retinopathy of prematurity on ocular structures and visual functions // *Arch Dis Child Fetal Neonatal Ed* 2015;100:179–184. doi:10.1136/archdischild-2014-306207

22. Hamad A.E., Monudir O., Blair M.P., Sheeher S.A., Shapiro M.J. Late-onset retinal finding and complications in untreated retinopathy of prematurity // *Ophthalmol. Retin.* 2020; 4: 602-612.
23. Kaiser R.S., Trese M.T., Williams C.A., Cox M.S. Adult retinopathy of prematurity: outcomes of rhegmatogenous retinal detachments and retinal tears// *Ophthalmology.* 2001; 108: 1547-53.
24. Hong, E.H., Shin, Y.U., Bae, G.H. et al. Ophthalmic complications in retinopathy of prematurity in the first decade of life in Korea using the national health insurance database. *Sci Rep.* – 2022. – Vol 12, 911. <https://doi.org/10.1038/s41598-021-04616-7>
25. Screening examination of premature infants for retinopathy of prematurity. American Academy of Pediatrics, American Academy of Ophthalmology // *Pediatrics.* 2013. – Vol. 131. – №1. – P. 188-195.
26. UK Retinopathy of Prematurity Guideline // Royal College of Paediatrics and Child Health, Royal College of Ophthalmologists, British Association of Perinatal Medicine. – 2008. – P.23-25.
27. Seiberth V, Linderkamp O. Risk factors in retinopathy of prematurity. A multivariate statistical analysis // *Ophthalmologica.* – 2000. – Vol. 214, N 2. – P. 131-135.
28. Weintraub Z, Carni N, Elouti H, Rumelt S. The association between stage 3 or higher retinopathy of prematurity and other disorders of prematurity// *Can J Ophthalmol.* 2011.– Vol. 46. – N 5. – P. 419-424.
29. Dai S, Austin N, Darlow B, New Zealand Paediatric Ophthalmology Interest Group; Newborn Network; Fetus and Newborn Special Interest Group; Paediatric Society of New Zealand. Retinopathy of prematurity: New Zealand recommendations for case detection and treatment. *J Paediatr Child Health.* 2015;51:955–959.
30. Kennedy K.A. et al. SUPPORT Study Group of the Eunice Kennedy Shriver National Institute of Child Health and Human Development Neonatal Research Network. Evaluating retinopathy of prematurity screening guidelines for 24- to 27 week gestational age infants // *J. Perinatol.* – 2014. – Vol. 34, № 4. – P. 311–318.
31. Приказ Минздрава РФ от 25.10.2012 г. №442н «Об утверждении Порядка оказания медицинской помощи детям при заболеваниях глаза, его придаточного аппарата и орбиты»
32. Сайдашева Э.И., Буяновская С.В., Ковшов Ф.В., Петрачкова М.С., Долгова О.С., Леваднев Ю.В. Медикаментозный мидриаз у младенцев, родившихся на разных сроках гестации // *Офтальмологические ведомости.* – 2019. – Т.11 – №4. – С. 85-92.

33. Lux A.L., Degoumois A., Barjol A., et al. Combination of 5% phenylephrine and 0.5% tropicamide eye drops for pupil dilation in neonates is twice as effective as 0.5% tropicamide eye drops alone // *Acta Ophthalmol.* 2017; (95): 165–169.
34. Neffendorf J., Mota P.M., Hildebrand G.D. Efficacy and safety of a combination of 0,5% cyclopentolate with 2,5% phenylephrine used for ROP screening in 623 consecutive examinations spanning a 30 month period. 39th Annual Meeting European Paediatric Ophthalmological Society; 2013 Oct 11-12; The Netherlands. Leiden; 2013. – P. 66.
35. Princelle A., Hue V., Pruvost I., et al. Systemic adverse effects of topical ocular instillation of atropine in two children. *Arch Pediatr.* 2013;20(4):391–394. doi: 10.1016/j.arcped.2013.01.012
36. Lux A.L., Mouriaux F., Guillois B., et al. Serious adverse side effects after pupillary dilation in preterm infants. *J Fr Ophtalmol.* 2015;38(3):193–198. doi: 10.1016/j.jfo.2014.10.008
37. Mirabella G., Kjaer P.K., Norcia A.M., Good W., Madan A. Visual development in very low birth weight infants. *Pediatric Research.* 2006; 60: 435-439.
38. Moskowitz A., Hansen R., Fulton A. Retinal, visual, and refractive development in retinopathy of prematurity // *Eye and brain.* 2016; V. 8: P. 103-111. <http://dx.doi.org/10.2147/EB.S95021>
39. Hartnett M. E. et al, Long-term vision results measured with Teller Acuity Cards and a new light perception/projection score after management of late stage of retinopathy of prematurity// *Arch Ophthalmol.* – 2003. – Vol. 121, N 7. – P. 991-996.
40. Коголева Л.В., Катаргина Л.А. Факторы нарушений зрения и алгоритм диспансерного наблюдения пациентов, перенесших ретинопатию недоношенных. *Российская педиатрическая офтальмология.* 2016; 11(2):70-76. DOI: 10.18821/1993-1859-2016-11-2-70-76.
41. Жукова О.М., Терещенко А.В., Трифаненкова И.Г., Терещенкова М.С. Исходы самопроизвольного регресса ретинопатии недоношенных. *Современные технологии в офтальмологии.* 2021; 2(37):167-169. DOI: 10.25276/2312-4911-2021-2-167-169.
42. Hellgren K. et al. Visual and cerebral sequelae of very low birth weight in adolescents. // *Arch. Dis, Child Fetal Neonatal Ed.* – 2007. – Vol. 92, N 4. – P. 259-264.
43. Коголева Л.В., Рогова С.Ю. Нарушения поля зрения у пациентов с ретинопатией недоношенных / *Росс. педиатр. офтальмол.* – 2014. – Т.9., № 4. – С.24.



44. Лобанова И.В, Асташева И.Б., Хаценко И.Е., Кузнецова Ю.Д. Возможности контактной коррекции зрения у недоношенных детей с аномалиями рефракции. Российская педиатрическая офтальмология. 2011; 1:8-11.
45. Катаргина Л.А., Рудницкая Я.Л., Коголева Л.В. Влияние коррекции аномалий рефракции в сенситивном периоде на морфофункциональное развитие макулы у детей с ретинопатией недоношенных. Российский офтальмологический журнал. 2013; 6 (1): 8 – 13.
46. Катаргина Л.А., Коголева Л.В., Белова М.В., Тарасенков А.О. Поздние витреоретинальные осложнения ретинопатии недоношенных: диагностика и тактика лечения. «Офтальмохирургия» 2018. - №1. - С.31-36.
47. Хаценко И.Е., Маркова Е.Ю., Асташева И.Б., Лобанова И.В., Гордеев П.А. О корректности использования оптической когерентной томографии для диагностики патологии зрительного нерва у детей с рубцовыми стадиями ретинопатии недоношенных. Российская педиатрическая офтальмология. 2009; 2: 10-13.
48. Falavarjani K. G., Sarraf D., Tsui I. Optical Coherence Tomography Angiography of the Macula in Adults with a History of Preterm Birth // *Ophthalmic Surgery, Lasers and Imaging Retina*. 2018;49(2):122-125 <https://doi.org/10.3923/23258160-20180129-06>
49. Akerblom H., Andreasson S., Holmstrom G. Macular function in preterm children at school age. *Doc. Ophthalmol*. 2016; 133: 151-157.
50. Zhao J., Wu Z., Lam W., Yang M., Chen Lu, Lei Zheng, Zhang F., Ztng J., Wang J., Zhang G. Comparison of OCT angiography in children with a history of intravitreal injection of ranibizumab versus laser photocoagulation for retinopathy of prematurity // *Br J Ophthalmol* 2020;104:1556–1560. doi:10.1136/bjophthalmol-2019-315520
51. Klufas M., Patel S., Ryan M. et al. Influence of Fluorescein Angiography on the Diagnosis and Management of Retinopathy of Prematurity. *Ophthalmology*. 2015;122(8):1601–1608.
52. Сайдашева Э.И., Буяновская С.В., Ковшов Ф.В. Флюоресцентная ангиография как метод оптимизации лазерного лечения задней агрессивной ретинопатии недоношенных. *Современные технологии в офтальмологии*. 2017;(1):255–258.
53. Сайдашева Э.И., Буяновская С.В., Ковшов Ф.В., Леваднев Ю.В., Шишканова О.Ю. Флюоресцентно-ангиографические признаки задней агрессивной ретинопатии недоношенных // *Офтальмология*. – 2019. – Т. 16. – №1S. – С. 61-67. DOI: [doi. org/ 10.18008/1816-5095-2019-1S-61-67](https://doi.org/10.18008/1816-5095-2019-1S-61-67).
54. Harper C.A., Wright L.M., Young R.C., Read S.P., Chiang I. Fluorescein angiographic of

- peripheral retinal vasculature after primary intravitreal ranibizumab for retinopathy of prematurity// *Retina*. 2019; 39: 700-705
55. Feng J., Wang T., Yang C., Wang W., Xu X. Flash visual evoked potentials at 2-year-old infants with different birth weights. *World J Pediatr*. 2010; 6(2):163-8. DOI: 10.1007/s12519-010-0032-3.
56. Mintz-Hittner H., et al. The pattern VEP in former preterm infants with retinopathy of prematurity // *Ophthalmology*. – 1994. – Vol.101, N1. – P. 27-34.
57. Сидоренко Е.И., и др. Электрофизиологические методы исследования в обследовании недоношенных детей и диагностике ретинопатии недоношенных. / *Вестн. офтальмол.* – 2002.- № 1. – С. 35-39.
58. Fulton A.B. , Hansen R.M. , Moscovitz A. The cone electroretinogram in retinopathy of prematurity. *Invest. Ophthalmol. Vis. Sci*. 2008; 49 (2):814-19.
59. Коголева Л.В., Аракелян М.А., Шамшинова А.М., Катаргина Л.А. Роль электроретинографии в оценке и прогнозировании зрения при ретинопатии недоношенных. / *Росс. офтальмол. журнал.* – 2013.- №3. – С.40-44.
60. Fulton A. et al Multifocal ERG in subjects with a history of retinopathy of prematurity / *Doc. Ophthalmol.* – 2015. – Vol. 111. – P. 7-13.
61. Altschwager P., Moscovitz A., Fulton A., Hansen R. Multifocal ERG responses in subjects with a history of preterm birth. *Invest. Ophthalmol. Vis. Sci*. 2017; 58 (95): 2603-2608.
62. Кацан С.К., Терлецкая О.Ю., Адаховская А.А. Состояние зрительных вызванных потенциалов электрической активности мозга у детей 5-8 лет с ретинопатией недоношенных. *Офтальмологический журнал.* 2020;3(494): 9-15. DOI: 10.31288/oftalmolzh20203915.
63. Good W.V. Revised Indications for the Treatment of Retinopathy of Prematurity. Results of the Early Treatment for Retinopathy of Prematurity (ETROP) Randomized Trial. *Arch Optalmol*. 2003;121:1684-1696. doi: 10.1001/archopht.121.12.1684.
64. Stahl A, Lepore D, Fielder A, et al. Ranibizumab versus laser therapy for the treatment of very low birthweight infants with retinopathy of prematurity (RAINBOW): an open-label randomized controlled trial. *Lancet* 2019;394:1551–1559.
65. Сайдашева Э.И., Буяновская С.В., Ковшов Ф.В. Эффективность этапного лазерного лечения тип 1 активной ретинопатии недоношенных // *Современные технологии в офтальмологии* – 2017. – №.7 – С.87-89.

66. Hartnett M.E. Vascular endothelial growth factor antagonist therapy for retinopathy of prematurity. *Clin Perinatol.* 2014 Dec;41(4):925–43.
67. VanderVeen DK, Melia M, Yang MB, Hutchinson AK, Wilson LB, Lambert SR. Anti-Vascular Endothelial Growth Factor Therapy for Primary Treatment of Type 1 Retinopathy of prematurity: A Report by the American Academy of Ophthalmology. // *Ophthalmology.* – 2017. – Vol. 124. – №5. – P. 619-633.
68. Yonekawa Y., Thomas B. J., Thomas A., Todorich B., Drenser K.A., Trese M. T. The cutting edge of retinopathy of prematurity care: expanding the boundaries of diagnosis and treatment // *Retina.* 2017; 37: 2208-25.
69. Mintz-Hittner HA, Kennedy KA, Chuang AZ, BEAT-ROP Cooperative Group. Efficacy of intravitreal bevacizumab for stage 3+ retinopathy of prematurity. *N Engl J Med.* 2011;364:603–15
70. Holmstrom G, Tornqvist K, Al-Hawasi A, Nilsson E, Wallin A, Hellström A. Increased frequency of retinopathy of prematurity over the last decade and significant regional differences. *Acta Ophthalmol.* 2018;96(2):142–8
71. Yang MB, Haider KM, VanderVeen DK, Siatkowski RM, Dean TW, Beck RW, Repka MX, Smith LE, Good WV, Hartnett ME, Kong L, Holmes JM, Pediatric Eye Disease Investigator Group (PEDIG). Assessment of lower doses of intravitreal bevacizumab for retinopathy of prematurity: a phase 1 dosing study. *JAMA Ophthalmol.* 2017;135:654–6.
72. Терещенко А.В., Трифаненкова И.Г., Сидорова Ю.А., Панамарева С.В. Паттерная лазерная коагуляция сетчатки в лечении задней агрессивной ретинопатии недоношенных. *Вестник офтальмологии.* 2010; 6:38-43.
73. Сайдашева Э.И., Буяновская С.В., Ковшов Ф.В., Леваднев Ю.В. Современные подходы к диагностике и лазерному лечению задней агрессивной ретинопатии недоношенных. *Вестник СЗГМУ им. И.И. Мечникова.* 2017;9(1):42–47.
74. Repka MX, Tung B, Good WV, Capone A Jr, Shapiro MJ. Outcome of eyes developing retinal detachment during the Early Treatment for Retinopathy of Prematurity study. *Arch Ophthalmol.* 2011;129(9):1175–9.
75. Arámbulo O., Dib G., Iturralde J., Duran F., Brito M., Fortes Filho J. B. // Intravitreal ranibizumab as a primary or a combined treatment for severe retinopathy of prematurity / *Clin Ophthalmol.* 2015; 9: 2027–2032.

76. Mintz-Hittner H.A., Geloneck M.M., Chuang A.Z. Clinical management of recurrent retinopathy of prematurity following intravitreal bevacizumab monotherapy. *Ophthalmology*. 2016 Sep;123(9):1845–1855.
77. Yoon J.M., Shin D.H., Kim S.J. et al. Outcomes after laser versus combined laser and bevacizumab treatment for type 1 retinopathy of prematurity in zone 1 // *Retina* – 2017. – Vol. 37, №1. –P. 88–96.
78. Stahl A, Krohne TU, Eter N, et al. Comparing alternative ranibizumab dosages for safety and efficacy in retinopathy of prematurity: a randomized clinical trial. *JAMA Pediatr*. 2018;172(3):278-286.
79. Spandau U., Larson E., Holmstrom G. Inadequate laser coagulation in an important cause of treatment failure in Type I retinopathy of prematurity// *Acta Ophthalmol*. 2020. <https://doi.org/10.1111/aos.14406>
80. Терещенко А.В., Белый Ю.А., Володин П.Л., Трифаненкова И.Г., Терещенкова М.С. Паттерная лазерная коагуляция сетчатки в лечении задней агрессивной ретинопатии недоношенных, *Вестник офтальмологии*. 2010; 6: 38–43.
81. Карякин М.А., Степанова Е.А., Коротких С.А., Тимофеева Н.С., Суртаев С.И. Применение препарата «Ранибизумаб» в комплексной терапии ретинопатии недоношенных. *Российская педиатрическая офтальмология*. 2021; 16(3):5-10 doi: 10.176816/roj90740
82. Iwahashi C., Utamura S., Kuniyoshi K., Sugioka K., Konishi Y., et al. Factors associated with reactivation after intravitreal bevacizumab or ranibizumab therapy in infants with retinopathy of prematurity// *Retina*. – 2021. – V. 41, N 11. – P. 2261-2268.
83. Xu Y, Zhang Q, Kang X, et al. Early vitreoretinal surgery on vascularly active stage 4 retinopathy of prematurity through the preoperative intravitreal bevacizumab injection. *Acta Ophthalmol* 2013;91:e304–e310.
84. Chang E., Rao P. Adult retinopathy of prematurity: treatment implications, long term sequelae, and management // *Current Opinion in ophthalmology*. – 2021. – V.32 N 5. – PP. 489-495. Doi: 10.1097/ICU.0000000000000787

## **Приложение А1. Состав рабочей группы по разработке и пересмотру клинических рекомендаций**

1. **Катаргина Людмила Анатольевна** – руководитель группы, главный внештатный детский специалист-офтальмолог МЗ РФ, заместитель директора по научной работе ФГБУ «Национальный медицинский исследовательский центр глазных болезней им. Гельмгольца» Минздрава РФ, д.м.н., профессор, председатель профильной комиссии по детской офтальмологии МЗ РФ, заместитель председателя профильной комиссии по офтальмологии МЗ РФ, заслуженный врач РФ, заслуженный деятель науки РФ, член президиума Общероссийской общественной организации «Ассоциация врачей-офтальмологов», член президиума Общества офтальмологов России

2. **Коголева Людмила Викторовна** – главный внештатный детский специалист - офтальмолог МЗ РФ в Центральном Федеральном Округе, заведующий детским поликлиническим отделением ФГБУ «Национальный медицинский исследовательский центр глазных болезней им. Гельмгольца» Минздрава России, д.м.н., член Общероссийской общественной организации «Ассоциация врачей-офтальмологов»

3. **Сайдашева Эльвира Ирековна** – главный внештатный детский специалист - офтальмолог МЗ РФ в Северо-Западном Федеральном Округе, д.м.н., профессор кафедры детской офтальмологии ФГБОУ ВО «Северо-Западный государственный медицинский университет им. И.И. Мечникова» Минздрава России, член президиума Общероссийской общественной организации «Ассоциация врачей-офтальмологов», член президиума Общества офтальмологов России, заслуженный врач РФ.

4. **Степанова Елена Анатольевна** – главный внештатный детский специалист - офтальмолог МЗ РФ в Уральском Федеральном Округе, к.м.н., доцент кафедры глазных болезней ФГБОУ ВО «Уральский государственный медицинский университет» Минздрава России, член Общероссийской общественной организации «Ассоциация врачей-офтальмологов»

5. **Маркова Елена Юрьевна** – заведующая детским отделением ФГАУ «НМИЦ «МНТК «Микрохирургия глаза» им. акад. С.Н. Федорова» Минздрава России, д.м.н., член Общества офтальмологов России

**6. Трифаненкова Ирина Георгиевна** – заместитель директора по научной работе Калужского филиала ФГАУ «НМИЦ «МНТК «Микрохирургия глаза» им. акад. С.Н. Федорова» Минздрава России, д.м.н., профессор кафедры хирургии ФГБОУ ВО «Калужский государственный университет им. К.Э. Циолковского», член президиума Общества офтальмологов России

**7. Асташева Ирина Борисовна** – к.м.н., доцент кафедры офтальмологии педиатрического факультета ФГАОУ ВО «Российский Национальный исследовательский медицинский университет им. Н.И. Пирогова» Минздрава России, член Общества офтальмологов России

**8. Демченко Елена Николаевна** – к.м.н., научный сотрудник Отдела патологии глаз у детей ФГБУ «Национальный медицинский исследовательский центр глазных болезней им Гельмгольца» Минздрава России, член Общероссийской общественной организации «Ассоциация врачей-офтальмологов»

При подготовке методических рекомендаций у членов рабочей группы конфликт интересов отсутствовал.

## Приложение А2. Методология разработки клинических рекомендаций

### Целевая аудитория данных клинических рекомендаций:

1. врачи-офтальмологи
2. врачи-неонатологи
3. врачи-педиатры

**Таблица 1.** Шкала оценки уровней достоверности доказательств (УДД) для методов диагностики (диагностических вмешательств)

УДД	Расшифровка
1	Систематические обзоры исследований с контролем референсным методом или систематический обзор рандомизированных клинических исследований с применением мета-анализа
2	Отдельные исследования с контролем референсным методом или отдельные рандомизированные клинические исследования и систематические обзоры исследований любого дизайна, за исключением рандомизированных клинических исследований, с применением мета-анализа
3	Исследования без последовательного контроля референсным методом или исследования с референсным методом, не являющимся независимым от исследуемого метода или нерандомизированные сравнительные исследования, в том числе когортные исследования
4	Несравнительные исследования, описание клинического случая
5	Имеется лишь обоснование механизма действия или мнение экспертов

**Таблица 2.** Шкала оценки уровней достоверности доказательств (УДД) для методов профилактики, лечения и реабилитации (профилактических, лечебных, реабилитационных вмешательств)

УД Д	Расшифровка
1	Систематический обзор РКИ с применением мета-анализа
2	Отдельные РКИ и систематические обзоры исследований любого дизайна, за исключением РКИ, с применением мета-анализа
3	Нерандомизированные сравнительные исследования, в т.ч. когортные исследования
4	Несравнительные исследования, описание клинического случая или серии случаев, исследования «случай-контроль»
5	Имеется лишь обоснование механизма действия вмешательства (доклинические исследования) или мнение экспертов

**Таблица 3.** Шкала оценки уровней убедительности рекомендаций (УУР) для методов профилактики, диагностики, лечения и реабилитации (профилактических, диагностических, лечебных, реабилитационных вмешательств)

УУР	Расшифровка
А	Сильная рекомендация (все рассматриваемые критерии эффективности (исходы) являются важными, все исследования имеют высокое или удовлетворительное методологическое качество, их выводы по интересующим исходам являются согласованными)
В	Условная рекомендация (не все рассматриваемые критерии эффективности (исходы) являются важными, не все исследования имеют высокое или удовлетворительное методологическое качество и/или их выводы по интересующим исходам не являются согласованными)
С	Слабая рекомендация (отсутствие доказательств надлежащего качества (все рассматриваемые критерии эффективности (исходы) являются неважными, все исследования имеют низкое методологическое качество и их выводы по интересующим исходам не являются согласованными)

### **Порядок обновления клинических рекомендаций.**

Механизм обновления клинических рекомендаций предусматривает их систематическую актуализацию – не реже чем один раз в три года, а также при появлении новых данных с позиции доказательной медицины по вопросам диагностики, лечения, профилактики и реабилитации конкретных заболеваний, наличии обоснованных дополнений/замечаний к ранее утверждённым КР, но не чаще 1 раза в 6 месяцев.



**Приложение А3. Справочные материалы, включая соответствие показаний к применению и противопоказаний, способов применения и доз лекарственных препаратов, инструкции по применению лекарственного препарата**

1. Актуальные инструкции к лекарственным препаратам, упоминаемым в данных клинических рекомендациях, можно найти на сайте <http://grls.rosminzdrav.ru>

**Таблица 1.** Доза, путь введения и режимы применения лекарственных препаратов

<b>Препарат</b>	<b>Доза</b>	<b>Путь введения</b>	<b>Режим</b>
Ранибизумаб**	0,5 мг (0,05 мл)	Интравитреальное введение	Доза препарата ранибизумаба у недоношенных детей составляет 0,2 мг, что соответствует 0,02 мл раствора, в виде интравитреальной инъекции. Место проникновения иглы должно находиться на расстоянии 1-2 мм кзади от лимба, направляя иглу в сторону зрительного нерва. После введения препарата и извлечения иглы стерильный аппликатор с ватным кончиком удерживают на месте инъекции в течение 10 секунд, чтобы минимизировать риск обратного оттока лекарственного препарата.

2. Международная [классификация](#) болезней, травм и состояний, влияющих на здоровье, 10-го пересмотра (МКБ-10). Всемирная организация здравоохранения.

3. [Номенклатура](#) медицинских услуг. Приказ Министерства здравоохранения РФ от 13 октября 2017 г. N 804н «Об утверждении номенклатуры медицинских услуг».

4. Приказ Министерства здравоохранения РФ от 20.12.2012 № 1183н «Об утверждении Номенклатуры должностей медицинских работников и фармацевтических работников» (ред. от 01.08.2014)

5. Федеральный закон «Об основах охраны здоровья граждан в Российской Федерации» от 21.11.2011 № 323 ФЗ.

6. Порядок оказания медицинской помощи детскому населению при заболеваниях глаза, его придаточного аппарата и орбиты. Приказ Министерства здравоохранения России от 25. 10. 2012 № 442н «Об утверждении Порядка оказания медицинской помощи детскому населению при заболеваниях глаза, его придаточного аппарата и орбиты».

7. Распоряжение Правительства РФ от 12.10.2019 N 2406-р (ред. от 30.03.2022) «Об утверждении перечня жизненно необходимых и важнейших лекарственных препаратов, а также перечней лекарственных препаратов для медицинского применения и минимального ассортимента лекарственных препаратов, необходимых для оказания медицинской помощи»

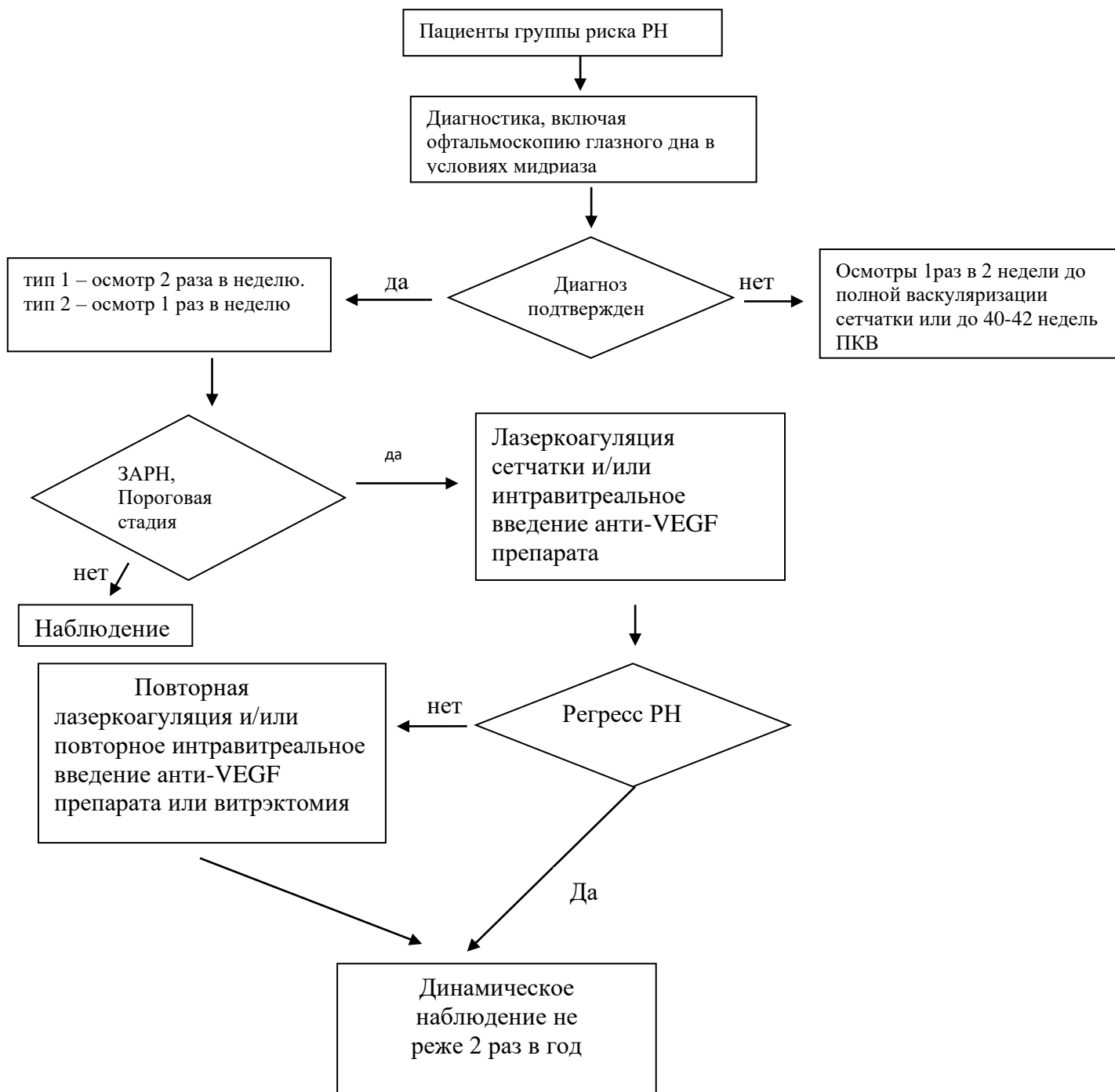
8. Приказ Министерства здравоохранения РФ от 24 декабря 2012 № 1492н «Об утверждении стандарта первичной медико-санитарной помощи при диабетической ретинопатии и макулярном отеке».

9. Приказ Министерства здравоохранения РФ от 10 мая 2017 г. № 203н «Об утверждении критериев оценки качества медицинской помощи».

10. Постановление Правительства РФ от 28 декабря 2021 г. N 2505 «О Программе государственных гарантий бесплатного оказания гражданам медицинской помощи на 2022 год и на плановый период 2023 и 2024 годов».

11. Санитарно-эпидемиологические правила и нормативы СП 2.1.3678-20 «Санитарно-эпидемиологические требования к эксплуатации помещений, зданий, сооружений, оборудования и транспорта, а также условиям деятельности хозяйствующих субъектов, осуществляющих продажу товаров, выполнение работ или оказание услуг» (постановление Главного государственного санитарного врача РФ от 24.12.2020 г. №44).

## Приложение Б. Алгоритмы действий врача



## Приложение В. Информация для пациента

С первых минут жизни недоношенного младенца за ним ведут наблюдение, оказывают необходимую помощь опытные специалисты: анестезиологи-реаниматологи, неонатологи. Главная их задача – спасти жизнь ребенка и предотвратить возможные тяжелые заболевания, возникающие вследствие незрелости организма к моменту преждевременного рождения. Одним из таких заболеваний является ретинопатия недоношенных - заболевание сетчатки недоношенных детей.

Ретинопатия недоношенных – одна из основных причин слепоты, слабовидения и нарушений зрения у детей раннего возраста. Чем раньше срока и с меньшей массой тела родился ребенок, тем выше риск развития у него тяжелых форм ретинопатии.

С целью выявления первых признаков ретинопатии недоношенных необходимо обследование офтальмолога через 3-4 недели после рождения ребенка. Сроки обследования устанавливает и контролирует лечащий врач – неонатолог. В зависимости от результатов первого обследования назначаются сроки повторных осмотров, которые следует строго соблюдать. Ретинопатия недоношенных развивается не у всех недоношенных младенцев, а при ее развитии в 70 % случаев происходит самопроизвольный регресс заболевания, что не требует лечения, а только диспансерного наблюдения.

При прогрессирующем течении РН единственный способ сохранить зрение-своевременное и адекватное лечение: лазеркоагуляция сетчатки и/или интравитреальное введение анти-VEGF препарата. Лечение проводится строго по показаниям в условиях медикаментозного сна или под общей анестезией, что также несет определенные риски здоровью и жизни недоношенного младенца. Не во всех случаях в связи с выраженной соматической патологией, глубокой недоношенностью, тяжести РН даже после проведенного лечения удастся сохранить зрение. Лечение и реабилитация пациента с РН включает много этапов и необходимость пожизненного диспансерного наблюдения.

При назначении лазеркоагуляции сетчатки в активной фазе РН родителей (законных представителей) ребенка необходимо проинформировать о возможности нарушений периферического зрения, ночного видения, развитии миопии, а также возможных осложнений: ишемия переднего отдела глаза, катаракта, закрытие угла передней камеры, кровоизлияния в стекловидное тело и сетчатку, а также риски общей анестезии.

При анти-VEGF терапии возможно попадание препарата в системный кровоток и риск негативного влияния на сердечно-сосудистую систему, желудочно-кишечные проблемы и летальный исход. Имеются данные о риске задержки развития нервной системы у младенцев, получивших анти-VEGF терапию. Кроме того, дети после интравитреального введения препарата нуждаются в более длительном наблюдении в связи с возможностью реактивации и рецидива процесса. Возможны осложнения: разрыв сетчатки, отслойка сетчатки, перфорация глаза, катаракта, эндофтальмит. Кроме того, могут оставаться изменения на периферии сетчатки и высокий риск развития отслойки сетчатки, что требует пожизненного наблюдения.





Клинические рекомендации

**Сахарный диабетическая, диабетический**      **диабет: макулярный**      **ретинопатия отек**

Кодирование по Международной статистической классификации болезней и проблем, связанных со здоровьем: **Н36.0, E10.3, E11.3, E12.3, E14.3, E13.3**

Разработчик клинической рекомендации:

- **Общероссийская общественная организация «Ассоциация врачей-офтальмологов»**
- **Общественная организация «Российская ассоциация эндокринологов»**

## **Оглавление**

Оглавление .....	2
Список сокращений.....	4
Термины и определения.....	5
1. Краткая информация по заболеванию или состоянию (группе заболеваний или состояний) .....	7
1.1 Определение заболевания или состояния (группы заболеваний или состояний) .....	7
1.2 Этиология и патогенез заболевания или состояния (группы заболеваний или состояний) .....	7
1.3 Эпидемиология заболевания или состояния (группы заболеваний или состояний) .....	9
1.4 Особенности кодирования заболевания или состояния (группы заболеваний или состояний) по международной статистической классификации болезней и проблем, связанных со здоровьем .....	10
1.5 Классификация заболевания или состояния (группы заболеваний или состояний) .....	11
1.6 Клиническая картина заболевания или состояния (группы заболеваний или состояний) .....	13
2. Диагностика заболевания или состояния (группы заболеваний или состояний), медицинские показания и противопоказания к применению методов диагностики.....	15
2.1 Жалобы и анамнез .....	16
2.2 Физикальное обследование.....	17
2.3 Лабораторные диагностические исследования .....	18
2.4 Инструментальные диагностические исследования .....	19
2.5 Иные диагностические исследования.....	24
3. Лечение, включая медикаментозную и немедикаментозную терапии, диетотерапию, обезболивание, медицинские показания и противопоказания к применению методов лечения .....	24
3.1 Консервативное лечение.....	25
3.2 Лазерное лечение .....	26
3.3 Хирургическое лечение .....	28
3.3.1 Интравитреальное введение лекарственных средств.....	28
3.3.2 Витреоретинальная хирургия.....	32
3.4 Диетотерапия.....	34

4. Медицинская реабилитация, медицинские показания и противопоказания к применению методов реабилитации .....	36
5. Профилактика и диспансерное наблюдение, медицинские показания и противопоказания к применению методов профилактики.....	36
6. Организация оказания медицинской помощи .....	40
7. Дополнительная информация (в том числе факторы, влияющие на исход заболевания или состояния) .....	41
Критерии оценки качества медицинской помощи .....	43
Список литературы.....	44
Приложение А1. Состав рабочей группы по разработке и пересмотру клинических рекомендаций.....	55
Приложение А2. Методология разработки клинических рекомендаций .....	57
Порядок обновления клинических рекомендаций. ....	58
Приложение А3. Справочные материалы, включая соответствие показаний к применению и противопоказаний, способов применения и доз лекарственных препаратов, инструкции по применению лекарственного препарата.....	59
Приложение Б. Алгоритмы действий врача .....	63
Приложение В. Информация для пациентов .....	65
Приложение Г. Шкалы оценки, вопросники и другие оценочные инструменты состояния пациента, приведенные в клинических рекомендациях .....	66



## **Список сокращений**

АД — артериальное давление

ВИЧ — вирус иммунодефицита человека

ВОЗ — Всемирная организация здравоохранения

ГКС — глюкокортикостероиды

ДЗН — диск зрительного нерва

ДМО — диабетический макулярный отек

ДР — диабетическая ретинопатия

ИРМА — интравитреальные микрососудистые аномалии

ИФА — иммуноферментный анализ

МКБ 10 — международная классификация 10-го пересмотра

НПДР — непролиферативная диабетическая ретинопатия

ОКТ — оптическая когерентная томография

ОКТ-А — оптическая когерентная томография в режиме ангиографии

ППДР — препролиферативная диабетическая ретинопатия

ПДР — пролиферативная диабетическая ретинопатия

ПЦР — полимеразная цепная реакция

РНК — рибонуклеиновая кислота

СД — сахарный диабет

ФАГ — флюоресцентная ангиография

ХБП — хроническая болезнь почек

ETDRS — Early Treatment Diabetic Retinopathy Study – Исследование [по изучению] раннего лечения ДР

HbA1c — hemoglobin A1c, гликированный гемоглобин A1c

ICAM-1 — intercellular adhesion molecule-1, молекула межклеточной адгезии 1-го типа

PlGF — placental growth factor, плацентарный фактор роста

VCAM-1 — vascular cell adhesion molecule-1, молекула адгезии сосудистого эндотелия 1-го типа

VEGF — vascular endothelial growth factor, сосудистый эндотелиальный фактор роста

\*\* — жизненно необходимые и важнейшие лекарственные препараты (ЖНВЛП)

## **Термины и определения**

**Биомикроскопия глаза** — метод прижизненного визуального исследования оптических сред и тканей глаза, основанный на создании контраста между освещенными и неосвещенными участками, проводимый при помощи щелевой лампы и дополнительных диагностических линз (в частности, для биомикроскопии глазного дна).

**Ватный (мягкий) экссудат (ватообразный фокус)** — очаг фокальной ишемии внутренней сетчатки вследствие резкого нарушения ретинальной перфузии.

**Гемофтальм** — витреальное кровоизлияние (геморрагия), скопление крови в стекловидном теле или витреальной полости (при авитрии).

**Интравитреальное введение** (интравитреальная инъекция) — введение лекарственного вещества в стекловидное тело или витреальную полость (при авитрии).

**Интраретинальные микрососудистые аномалии (ИРМА)** — шунты в виде ветвящихся сосудов, располагающиеся по границе неперфузируемых зон сетчатки.

**Микроаневризма** — локальное расширение (выпячивание) капиллярной стенки.

**Неоваскулярная глаукома** — вторичная глаукома, возникающая в результате разрастания новообразованных сосудов и фиброзной ткани в углу передней камеры и на поверхности радужки.

**Оптическая когерентная томография (ОКТ)** — диагностический неинвазивный бесконтактный метод прижизненной визуализации, качественного и количественного анализа морфологических особенностей структур глазного дна, основанный на принципе световой интерферометрии.

**Оптическая когерентная томография в режиме ангиографии (ОКТ-А)** — диагностический неинвазивный бесконтактный метод прижизненной визуализации, качественного и количественного анализа микроциркуляции в структурах глазного дна с учетом сегментации слоев глазного дна.

**Преретинальное кровоизлияние** (геморрагия) — скопление крови в ретрогидалоидном пространстве.

**Ретинальная неоваскуляризация** — вариант патологического пролиферативного ответа на ишемию сетчатки, проявляющийся ростом по задней поверхности стекловидного тела новообразованных сосудов, источником которых являются собственные сосуды сетчатки.

**Рубеоз радужки** — рост новообразованных сосудов в радужке, как правило, сопровождается неоваскуляризацией структур угла передней камеры и является следствием выраженной ишемии сетчатки.

**Твердый (липидный) экссудат** — отложение белков и липидов в слоях нейроэпителия вследствие повышенной проницаемости сосуда и выхода компонентов плазмы крови за его пределы.

**Тракционная отслойка сетчатки** — отслойка сетчатки, связанная с сокращением соединительной ткани в составе пролиферативных мембран и ретракцией стекловидного тела, характеризуется скоплением жидкости между нейроэпителием и пигментным эпителием. При формировании вторичных разрывов сетчатки отслойка классифицируется как тракционно-регматогенная.

**Флюоресцентная ангиография глаза (ФАГ, ангиография с флюоресцеином натрия)** — диагностический метод, позволяющий выявить нарушения сосудистого русла на глазном дне, оценить состояние наружного и внутреннего гематоретинальных барьеров путем регистрации пассажа красителя (внутривенно вводимого флюоресцеина натрия) по сосудам глаза в режиме фото- и видеонаблюдения.

## **1. Краткая информация по заболеванию или состоянию (группе заболеваний или состояний)**

### **1.1 Определение заболевания или состояния (группы заболеваний или состояний)**

**Сахарный диабет (СД)** – это группа метаболических (обменных) заболеваний, характеризующихся хронической гипергликемией, которая является результатом нарушения секреции инсулина, действия инсулина или обоих этих факторов [1, 2]. Хроническая гипергликемия при СД сопровождается повреждением, дисфункцией и недостаточностью различных органов, особенно глаз, почек, нервов, сердца и кровеносных сосудов.

**Диабетическая ретинопатия (ДР)** – специфичное позднее нейромикрососудистое осложнение сахарного диабета, развивающееся, как правило, последовательно от изменений, связанных с повышенной проницаемостью и окклюзией ретинальных сосудов, до появления новообразованных сосудов и фиброглияльной ткани. Является одним из проявлений генерализованной микроангиопатии.

**Диабетический макулярный отек (ДМО)** – утолщение сетчатки, связанное с накоплением жидкости в межклеточном пространстве нейроэпителия вследствие нарушения гематоретинальных барьеров и несоответствия между транссудацией жидкости и способности к ее реабсорбции.

### **1.2 Этиология и патогенез заболевания или состояния (группы заболеваний или состояний)**

Диабетическая ретинопатия (ДР) является заболеванием, входящим в группу ишемических ретинопатий, которые характеризуются значительным нарушением капиллярной перфузии, развитием внутриглазных новообразованных сосудов и ретинальным отеком. Окклюзия и отек – это основные патологические проявления диабетического поражения сетчатки, причем окклюзия поражает в основном периферические отделы сетчатки, а отек преобладает в центральной ее части – в макулярной зоне. Окклюзия сосудов является причиной появления неперфузируемых зон сетчатки, которые стимулируют выброс ангиогенных факторов и воспалительных цитокинов.

В условиях гипергликемии возникает каскад патологических биохимических процессов, в результате которого образуются конечные продукты гликирования и активные формы кислорода, вызывающие повреждение сосудистой стенки и гибель эндотелиальных клеток. Поражению эндотелия сосудов способствует также резкое

усиление ретинального кровотока, возникающее в условиях гипергликемии (эндотелиальный стресс), а также воздействие свободных радикалов. Оксидативный стресс, высокореактивные соединения кислорода и конечные необратимые продукты гликирования индуцируют экспрессию воспалительных цитокинов (таких как интерлейкин-6, интерлейкин-8, интерлейкин-1 $\beta$  и фактор некроза опухоли), хемокинов и молекул клеточной адгезии (intercellular adhesion molecule-1 – ICAM-1, vascular cell adhesion molecule-1 – VCAM-1), которые приводят к миграции лейкоцитов и лейкостазу. Повреждение эндотелия, усиление агрегации элементов крови, активация факторов коагуляции приводят к окклюзии капилляров и ретинальной ишемии, которая запускает повышенную экспрессию эндотелиального фактора роста сосудов (vascular endothelial growth factor – VEGF), что является одним из самых значимых звеньев в патогенезе диабетического макулярного отека (ДМО) и ДР. Открытие шунтов – интравитреальных микрососудистых аномалий (ИРМА) – в ответ на значительное снижение кровоснабжения лишь усугубляет ситуацию, поскольку перераспределяет кровоток в обход неперфузируемой сетчатки [3, 4].

Увеличение выработки VEGF выше критического уровня способствует развитию основных клинических проявлений диабетического поражения сетчатки – макулярного отека и неоваскуляризации [5, 6]. Воздействуя на эндотелиальные белки плотных межклеточных контактов, VEGF способствует повышению сосудистой проницаемости. Это усиливает экссудацию и накопление экстрацеллюлярной жидкости и белков в ткани сетчатки. Жидкость, которая проходит через стенку капилляров, в норме должна реабсорбироваться пигментным эпителием (наружный гематоретинальный барьер) и соседними капиллярами сетчатки. Когда диффузия превышает потенциальные возможности пигментного эпителия и капилляров к реабсорбции жидкостей, возникают клинические признаки макулярного отека. Значимое влияние на развитие ДМО оказывает увеличение выработки провоспалительных цитокинов выше критического уровня и активация мюллеровских клеток.

Повышенная экспрессия VEGF инициирует процесс ангиогенеза, представляющего собой упорядоченную последовательность сложных процессов:

- активация эндотелиальных клеток и изменение их формы;
- перичеллюлярная секреция протеаз и деградация внеклеточного матрикса;
- пролиферация и миграция эндотелиальных клеток, инвазия ими внеклеточного матрикса;

- дифференцировка тяжелой мигрирующих эндотелиальных клеток в новообразованные сосуды, имеющие просвет, но лишенные базальной мембраны.

Новообразованные сосуды растут по задней поверхности стекловидного тела. Стенка новообразованного сосуда неполноценна, что приводит к выходу за его пределы как компонентов плазмы, так и цельной крови. Это стимулирует разрастание соединительной ткани в зонах неоваскуляризации. Поскольку соединительная ткань всегда стремится к сокращению, а адгезия фиброваскулярного конгломерата к задней поверхности стекловидного тела очень плотная, то развивается отслойка стекловидного тела. Как правило, в этот момент происходит разрыв новообразованных сосудов с развитием преретинальных (перед поверхностью сетчатки) или витреальных (в полость стекловидного тела) кровоизлияний. Рецидивирующие кровоизлияния, рубцевание задних отделов стекловидного тела ведут к образованию патологических витреоретинальных сращений, которые могут вызвать тракционную отслойку сетчатки. В дальнейшем возможно разрастание новообразованных сосудов по радужной оболочке (рубеоз) и в углу передней камеры, приводящее к развитию неоваскулярной глаукомы и к некупируемому повышению внутриглазного давления.

Таким образом, современные представления о патогенезе ДР позволяют выделить пять основных процессов в ее развитии:

- формирование микроаневризм;
- патологическая сосудистая проницаемость;
- сосудистая окклюзия;
- неоваскуляризация и фиброзная пролиферация;
- сокращение фиброваскулярной ткани и стекловидного тела.
- 

### **1.3 Эпидемиология заболевания или состояния (группы заболеваний или состояний)**

ДР является основной причиной слепоты у трудоспособного населения развитых стран и входит в число ведущих причин снижения зрения в возрастной группе старше 65 лет. Подсчитано, что слепота у больных СД развивается в 25 раз чаще, чем в среднем в популяции [7]. За последние три десятилетия распространенность СД (стандартизованная по возрасту) существенно возросла в странах с любым уровнем дохода, что отражает рост числа людей с избыточным весом или ожирением во всем мире. Глобальная распространенность диабета выросла с 4,7% в 1980 году до 8,5% в 2014 году [2].

Основными причинами снижения зрения у больных СД являются пролиферативная диабетическая ретинопатия (ПДР) и ДМО [2]. В Висконсинском эпидемиологическом исследовании была показана корреляция между ДР и типом, длительностью и тяжестью СД [7 - 10]. При СД 1 типа с длительностью заболевания более 20 лет ДР диагностируется более чем у 88% пациентов [7]. При СД 2 типа наибольшая распространенность (65,2%) отмечается в группе пациентов с 15-20-летним стажем диабета [8]. При некомпенсированном СД симптомы ДР встречаются практически в 2 раза чаще, чем при компенсированном СД [7 - 9]. Так или иначе, на каком-то этапе жизни более чем у трети людей с СД разовьется ДР [10]. Статистически достоверного различия частоты заболеваемости ДР между мужчинами и женщинами не выявлено. Несколько большее абсолютное число женщин с диагнозом ДР обусловлено их большей обращаемостью к врачам и заботой о собственном здоровье [7].

По результатам глобального метаанализа (в США, Европе, Австралии и Азии) было показано, что у каждого третьего больного СД (34,6%) наблюдалась какая-либо ДР, у каждого десятого (10,2%) была угрожающая потерей зрения форма (ПДР и/или ДМО) [11]. В 2010 г. в мире насчитывалось более 92 млн взрослых, имеющих какую-либо ретинопатию, 17 млн с ПДР, 20 млн с ДМО и 28 млн с угрожающей потерей зрения ДР. В 2015 г. 145 млн человек имели ДР, в том числе 45 млн человек – на стадии, угрожающей потерей зрения [10, 11]. В Российской Федерации в 2016 г. распространенность ДР составила: при СД 1 типа – 38,3% (3805,6 на 10 тыс. взрослых), при СД 2 типа – 15,0% (1497,0 на 10 тыс. взрослых) [12]. Структура новых случаев ДР: непролиферативная стадия при СД 1 типа – 71,4%, при СД 2 типа – 80,3%, препролиферативная ДР (ППДР) – 16,4% и 13,8%, соответственно, ПДР – 12,1% и 5,8%, соответственно, терминальная – 0,2% и 0,1%, соответственно [12]. По официальной статистике на 31.12.2017 года число пациентов с ДР в Российской Федерации превысило 580000 человек [12]. В большинстве регионов фактическая распространенность ДР превышает регистрируемую по обращаемости в несколько раз [12].

#### **1.4 Особенности кодирования заболевания или состояния (группы заболеваний или состояний) по международной статистической классификации болезней и проблем, связанных со здоровьем**

Н36.0 — Диабетическая ретинопатия;

Е10.3 — Инсулинозависимый сахарный диабет с поражением глаз;

Е11.3 — Инсулиннезависимый сахарный диабет с поражением глаз;

E12.3 — Сахарный диабет, связанный с недостаточностью питания с поражением глаз;

E13.3 — Другие уточненные формы сахарного диабета с поражением глаз;

E14.3 — Сахарный диабет неуточненный с поражением глаз.

### **1.5 Классификация заболевания или состояния (группы заболеваний или состояний)**

Классификация ДР, предложенная Kohner E. и Porta M. (1991), выделяет три основных стадии заболевания [13]:

1. непролиферативная ДР;
2. препролиферативная ДР;
3. пролиферативная ДР.

Клинические изменения, характерные для каждой стадии ДР, представлены в табл.

1.

**Таблица 1.** Характеристика изменений на глазном дне при различных стадиях ДР

Стадии ДР	Характеристика изменений на глазном дне
Непролиферативная	Микроаневризмы, ретинальные кровоизлияния, «мягкие» («ватные») экссудаты
Препролиферативная (тяжелая непролиферативная)	Наличие хотя бы одного из 3 признаков: - умеренные ИРМА хотя бы в одном квадранте - венозные аномалии в 2-х и более квадрантах - множественные ретинальные геморрагии в 4-х квадрантах глазного дна
Пропролиферативная	Неоваскуляризация (и/или фиброзная пролиферация) диска зрительного нерва и/или сетчатки, преретинальные и/или витреальные кровоизлияния, тракционная (или тракционно-регатогенная) отслойка сетчатки, неоваскулярная глаукома

Самой полной на сегодняшний день является классификация Исследовательской группы по изучению раннего лечения ДР (Early Treatment Diabetic Retinopathy Study – ETDRS) 1991 года (табл. 2) [14], которая также может быть использована в клинической практике.

**Таблица 2.** Классификация и клинические проявления ДР ETDRS (1991)

Уровень по ETDRS	Стадия ретинопатии	Офтальмоскопическая картина
<b>Непролиферативная диабетическая ретинопатия</b>		
10	Нет ретинопатии	Микроаневризмы и другие изменения отсутствуют. Может быть расширение венул сетчатки.
14-35	Начальная	Незначительное количество микроаневризм и микрогеморрагий. Могут выявляться «твердые» и «мягкие» экссудаты.



43	Умеренная	Один из признаков: <ul style="list-style-type: none"> <li>○ умеренное количество микроаневризм и геморрагий;</li> <li>○ умеренно выраженные интравитреальные микрососудистые аномалии в одном квадранте.</li> </ul>
47	Выраженная	Оба признака 43 уровня или один из признаков: <ul style="list-style-type: none"> <li>○ множественные микроаневризмы и микрогеморрагии в двух-трех квадрантах;</li> <li>○ умеренно-выраженные интравитреальные микрососудистые аномалии в одном-трех квадрантах;</li> <li>○ четкообразность венул хотя бы в одном квадранте.</li> </ul>
53	Тяжелая	Сочетание двух-трех признаков 47 уровня или один из признаков: <ul style="list-style-type: none"> <li>○ множественные микроаневризмы и микрогеморрагии во всех квадрантах;</li> <li>○ выраженные интравитреальные микрососудистые аномалии хотя бы в одном квадранте;</li> <li>○ четкообразность венул в двух и более квадрантах.</li> </ul>
<b>Пролиферативная диабетическая ретинопатия</b>		
61	Начальная	Один из признаков: <ul style="list-style-type: none"> <li>○ фиброз на диске зрительного нерва или сетчатке без неоваскуляризации;</li> <li>○ неоваскуляризация сетчатки меньше половины площади диска зрительного нерва.</li> </ul>
65	Выраженная	Один из признаков: <ul style="list-style-type: none"> <li>○ неоваскуляризация сетчатки более половины площади диска зрительного нерва;</li> <li>○ неоваскуляризация диска зрительного нерва менее трети его площади;</li> <li>○ неоваскуляризация сетчатки менее половины площади диска зрительного нерва без неоваскуляризации диска зрительного нерва, но при наличии преретинальной или витреальной геморрагии площадью менее 1,5 диска зрительного нерва.</li> </ul>
71	Тяжелая (высокого риска 1)	Один из признаков: <ul style="list-style-type: none"> <li>○ преретинальная или витреальная геморрагия площадью более 1,5 диска зрительного нерва;</li> <li>○ преретинальная или витреальная геморрагия площадью менее 1,5 диска зрительного нерва в сочетании с неоваскуляризацией сетчатки более половины площади диска зрительного нерва;</li> <li>○ преретинальная или витреальная геморрагия площадью менее 1,5 диска зрительного нерва в сочетании с неоваскуляризацией диска зрительного нерва менее трети его площади;</li> <li>○ неоваскуляризация диска зрительного нерва более трети его площади.</li> </ul>
75	Тяжелая (высокого риска 2)	Неоваскуляризация диска зрительного нерва более трети его площади и преретинальная или витреальная геморрагия площадью более 1,5 диска зрительного нерва
81-85	Далеко зашедшая	Один и более признаков: <ul style="list-style-type: none"> <li>○ невозможно оценить площадь неоваскуляризации;</li> <li>○ глазное дно офтальмоскопируется частично или не офтальмоскопируется в заднем полюсе;</li> <li>○ преретинальная или витреальная геморрагия в заднем полюсе площадью более 4 дисков зрительного нерва;</li> <li>○ ретиношизис в макулярной зоне.</li> </ul>
90	Градация	Глазное дно не офтальмоскопируется даже фрагментарно

Диабетическая макулопатия, в том числе ДМО, возможна на любой стадии ДР. В настоящее время не существует общепризнанной классификации диабетической макулопатии и ДМО. В то же время, в зависимости от того, какое из перечисленных ниже поражений является преобладающим, выделяют основные клинические формы поражения:

- ДМО или отечная макулопатия – локальный изолированный прорыв внутреннего гематоретинального барьера (группа микроаневризм) с нарушением ауторегуляции (фокальный отек) или гиперпроницаемость капилляров в сочетании с нарушением наружного гематоретинального барьера (диффузный отек);
- тракционная макулопатия – нарушение витреоретинальных взаимоотношений или плотности внутренней пограничной мембраны сетчатки (тракционный отек);
- ишемическая макулопатия – окклюзия капилляров (ишемический отек).

При значительных размерах интравитреальных полостей скопления жидкости отек называют кистовидным.

Исследовательской группой по изучению раннего лечения ДР (ETDRS) введено понятие клинически значимого ДМО, критериями которого являются [15]:

- утолщение сетчатки и/или твердые экссудаты, захватывающие центр макулы;
- утолщение сетчатки и/или твердые экссудаты, расположенные ближе 500 мкм от центра макулы, но на него не распространяющиеся;
- утолщение сетчатки площадью 1 ДЗН или более, расположенное хотя бы частично, ближе 1 диаметра диска от центра макулы.

Кроме этого, принято выделять ДМО с вовлечением или без вовлечения центра. Макулярный отек с вовлечением центра определяется как утолщение сетчатки (ретиальный отек), затрагивающее центральную зону диаметром в 1000 мкм.

### **1.6 Клиническая картина заболевания или состояния (группы заболеваний или состояний)**

Изменения на глазном дне у больных СД развиваются последовательно от состояний, связанных с повышенной проницаемостью и окклюзией ретинальных сосудов, до появления новообразованных сосудов и фиброглиальной ткани. Детальное описание клинической картины в зависимости от стадии ДР представлены в табл. 1 и 2.

Осложненные формы пролиферативной ДР включают развитие рубеоза радужки и вторичной неоваскулярной глаукомы, преретинальных и интравитреальных

кровоизлияний, тракционного синдрома и/или тракционной отслойки сетчатки вследствие образования витреоретинальных фиброглияльных шварт.

### **Клиническая картина диабетической макулопатии**

На любой стадии заболевания может развиваться поражение области желтого пятна, называемое диабетической макулопатией и являющееся одной из основных причин снижения зрения. При биомикроскопии глазного дна выявляется деформация или утрата фовеолярного рефлекса, утолщение сетчатки в макулярной зоне и отложение липидных экссудатов. Длительно существующий макулярный отек может приводить к кистовидным, фиброзным и атрофическим изменениям сетчатки.

Ишемическая макулопатия связана с резким нарушением кровотока перифовеолярной зоны и практически не проявляет себя при офтальмоскопии. Предположить наличие такого варианта макулопатии позволяет несоответствие между низкой остротой зрения и незначительными изменениями на глазном дне в области желтого пятна. Достоверно оценить ишемическое поражение макулы позволяют дополнительные методы диагностики, такие как оптическое исследование сетчатки с помощью компьютерного анализатора в сосудистом режиме (ОКТ-ангиография) и флюоресцентная ангиография. Ишемическая макулопатия дает наихудший прогноз в отношении остроты зрения.

Тракционная макулопатия может развиваться вследствие нарушения витреоретинальных взаимоотношений (вертикальные тракции) или плотности внутренней пограничной мембраны сетчатки (горизонтальные тракции). При биомикроскопии выявляются патологические макулярные рефлексы и деформация ретинальных структур. Возможно появление ретинального отека (тракционный отек).

### **Клиническая картина транзиторной диабетической ретинопатии**

На фоне быстрого снижения уровня гликемии у пациентов с выраженной декомпенсацией СД возможна транзиторная ретинопатия, которая характеризуется доброкачественным течением. Для правильной трактовки офтальмоскопической картины и постановки диагноза «транзиторная ретинопатия» необходим тщательный сбор анамнеза с выяснением эпизода (эпизодов) резкого снижения уровня гликемии. Клинические проявления транзиторной ретинопатии достаточно вариабельны и могут проявляться как появлением, так и увеличением ретинальных геморрагий, «ватных» экссудатов и макулярного отека. Особое внимание необходимо уделять состоянию ДЗН, поскольку диабетический папиллит (иногда изолированный) является достаточно частым,

но плохо фиксируемым проявлением транзиторной ретинопатии. Одним из тяжелых проявлений транзиторной ретинопатии является ишемическая макулопатия, лечение которой без наличия ретинального отека нецелесообразно. Изменения, как правило, подвергаются самопроизвольному регрессу в течение нескольких месяцев. Лазерная коагуляция сетчатки, как правило, не требуется. [16].

Диабетическая папиллопатия (диабетический папиллит) характеризуется преходящим отеком диска зрительного нерва, наличием «мягких» эксудатов и ретинальных геморрагий в поверхностных слоях сетчатки по краю диска зрительного нерва. Течение обычно доброкачественное, и специфического лечения не требуется [16].

### **Другие поражения органа зрения диабетического генеза**

У пациентов с СД (особенно декомпенсированным) вследствие метаболических нарушений отмечается раннее появление и более интенсивное прогрессирование катаракты.

Наиболее частым проявлением мононейропатии является поражение глазодвигательных и отводящих нервов. Пациенты могут жаловаться на отклонение глазного яблока, двоение и опущение верхнего века, что подтверждается при офтальмологическом осмотре.

Вследствие нарушения иннервации роговицы может развиваться эпителиопатия роговицы, которая может приводить к рецидивирующим эрозиям роговицы.

## **2. Диагностика заболевания или состояния (группы заболеваний или состояний), медицинские показания и противопоказания к применению методов диагностики**

*Диагностика ДР и ДМО должна быть направлена на выявление начальных изменений, что особенно важно, принимая во внимание наличие в арсенале современной офтальмологии эффективных методов сохранения зрения при этом заболевании.*

**Таблица 3. Основные диагностические критерии установления ДР и ДМО**

<b>Заболевание (состояние)</b>	<b>Вариант диагностики</b>	<b>Критерии установления заболевания</b>
		Часто отсутствие жалоб в течение продолжительного

<b>Диабетическая ретинопатия</b>	Сбор анамнеза и жалоб	времени от начала заболевания. При прогрессировании заболевания пациенты с ДР могут жаловаться на снижение остроты зрения, плавающие помутнения. При преретинальных и витреальных кровоизлияниях пациенты могут жаловаться на резкое снижение зрения, «пятно» или «сетку» перед глазами. При отслойке сетчатки - на снижение зрения и появление «завесы» в поле зрения.	
	Офтальмоскопия/ биомикроскопия глазного дна	Непролиферативная	Микроаневризмы, ретинальные кровоизлияния, «мягкие» («ватные») экссудаты
		Препролиферативная (тяжелая непролиферативная)	Диагностируется при наличии хотя бы одного из 3 признаков: - умеренные ИРМА хотя бы в одном квадранте - венозные аномалии в 2-х и более квадрантах - множественные ретинальные геморрагии в 4-х квадрантах глазного дна
		Проллиферативная	Неоваскуляризация (и/или фиброзная пролиферация диска зрительного нерва и/или сетчатки, преретинальные и/или витреальные кровоизлияния, тракционная (или тракционно-регатогенная) отслойка сетчатки, неоваскулярная глаукома
<b>Диабетический макулярный отек</b>	Сбор анамнеза и жалоб	Часто отсутствие жалоб. Пациенты с ДМО могут отмечать искажения предметов (метаморфопсии), «пятно» перед взором. Снижение остроты зрения, как правило, постепенное.	
	Офтальмоскопия/ биомикроскопия глазного дна	ДМО без вовлечения центра макулярной зоны	Утолщение сетчатки (отек), не затрагивающее центральную зону диаметром в 1000 мкм
		ДМО с вовлечением центра макулярной зоны	Утолщение сетчатки (отек), затрагивающее центральную зону диаметром в 1000 мкм

## 2.1 Жалобы и анамнез

- **Рекомендуется** сбор анамнеза и жалоб при патологии глаза всем пациентам с подозрением на диабетическое поражение сетчатки с целью выяснения наличия функциональных зрительных расстройств [10, 17, 18, 19].

**Уровень убедительности рекомендаций С (уровень достоверности доказательств – 5)**

**Комментарии:** *возможно отсутствие жалоб в течение продолжительного времени, несмотря на прогрессирование заболевания. Пациенты с ДР могут жаловаться на снижение остроты зрения, плавающие помутнения. При ДМО*

пациенты отмечают искажения предметов (метаморфозии), «пятно» перед взором, снижение остроты зрения [17]. При осложнениях ПДР (преретинальных и интравитреальных кровоизлияниях) пациенты могут жаловаться на снижение зрения, «пятно», «сетку» перед глазами, при отслойке сетчатки - на снижение зрения и появление «завесы» в поле зрения. Жалобы на снижение остроты зрения требуют, как правило, незамедлительного специализированного лечения. При развитии нейропатии с поражением III и VI пар черепномозговых нервов пациенты могут жаловаться на отклонение глазного яблока, двоение и опущение верхнего века. Из общего анамнеза важно уточнить давность СД и степень контроля заболевания (уровень сахара крови, гликированного гемоглобина), наличие артериальной гипертензии, показатели липидного обмена, наличие макрососудистых или иных микрососудистых осложнений СД [1, 2].

## **2.2 Физикальное обследование**

- **Не рекомендуется физикальное обследование пациентам с целью диагностики и лечения ДР и ДМО [10, 18].**

**Уровень убедительности рекомендаций С (уровень достоверности доказательств – 5)**

**Комментарии:** физикальное обследование рекомендуется всем пациентам с СД в рамках ведения основного заболевания (в том числе для оценки риска возникновения или прогрессирования ДР и ДМО) и выполняется врачом терапевтического профиля (эндокринологом, терапевтом или врачом общей практики) согласно клиническим рекомендациям по ведению больных с различными типами СД [10, 17, 18, 19]. Также необходимо направлять к профильным специалистам за консультацией пациентов с иными сопутствующими системными заболеваниями и факторами риска системных осложнений перед выполнением лазерного или хирургического лечения (в том числе, интравитреального введения лекарственных препаратов) с целью выявления возможных противопоказаний к данным видам лечения и минимизирования риска осложнений [19]. Выбор профиля специалиста (эндокринолог, терапевт, отоларинголог, стоматолог и др.) определяется в зависимости от особенностей течения СД, планируемого лечения и наличия у пациента иного сопутствующего системного заболевания и фактора риска системных осложнений.

### **2.3 Лабораторные диагностические исследования**

- **Рекомендуется** общий (клинический) анализ крови, анализ крови биохимический общетерапевтический, исследование уровня глюкозы в крови, исследование уровня гликированного гемоглобина в крови (HbA1c), анализ крови по оценке нарушений липидного обмена биохимический, исследование уровня холестерина в крови, исследование уровня холестерина липопротеинов низкой плотности в крови, исследование уровня холестерина липопротеинов высокой плотности в крови, исследование уровня триглицеридов в крови, всем пациентам с диабетическим поражением сетчатки при отрицательной динамике состояния глазного дна, необходимости оценки общего статуса и степени риска прогрессирования поражений сетчатки, а также риска осложнений лечения при планировании или изменении тактики ведения пациента [18, 19, 20].

**Уровень убедительности рекомендаций С (уровень достоверности доказательств – 5)**

**Комментарии:** *выбор лабораторного исследования определяется в зависимости от особенностей течения СД и наличия у пациента сопутствующего системного заболевания и фактора риска системных осложнений. Также рекомендуется направлять на лабораторное исследование пациентов с сопутствующими системными заболеваниями и факторами риска системных осложнений до выполнения лазерного или хирургического лечения (в том числе, интравитреальному введению лекарственных препаратов) с целью выявления возможных противопоказаний к данным видам лечения [19, 20].*

- **Рекомендуется** клинический анализ крови, биохимический анализ крови общетерапевтический (исследование уровня общего белка в крови, исследование уровня глюкозы в крови, исследование уровня мочевины в крови, исследование уровня креатинина в крови, исследование уровня общего билирубина в крови, исследование уровня связанного (конъюгированного) билирубина в крови, определение активности аспартатаминотрансферазы в крови, определение активности аланинаминотрансферазы в крови, определение активности щелочной фосфатазы в крови, исследование уровня холестерина в крови, исследование уровня холестерина липопротеинов низкой плотности в крови, исследование уровня триглицеридов в крови, исследование уровня гликированного гемоглобина в крови (HbA1C), коагулограмма (ориентировочное исследование системы

гемостаза), общий (клинический) анализ мочи, определение антител к бледной трепонеме (*Treponema pallidum*) иммуноферментным методом (ИФА) в крови, определение антигена (HbsAg) вируса гепатита В (*Hepatitis B virus*) в крови, определение антител к вирусу гепатита С (*Hepatitis C virus*) в крови, определение рибонуклеиновой кислоты (РНК) вируса иммунодефицита человека методом полимеразной цепной реакции (ПЦР) пациентам с ДР и ДМО при подготовке к хирургическому лечению (в том числе, интравитреальному введению лекарственных препаратов) или госпитализации с иной целью с кратностью в соответствии с действующими федеральными, региональными и локальными нормативными документами для оценки общего статуса, выявления сопутствующих заболеваний и возможных противопоказаний к данным видам лечения, минимизирования риска осложнений [19, 21, 22, 23].

**Уровень убедительности рекомендаций С (уровень достоверности доказательств – 5)**

**Комментарии:** *обследование проводится на основании добровольного согласия (санитарно-эпидемиологические правила СП 3.1.5.2826-10 «Профилактика ВИЧ-инфекции»). Выбор лабораторного исследования определяется в зависимости от наличия у пациента сопутствующего системного заболевания и фактора риска системных осложнений [21].*

#### **2.4 Инструментальные диагностические исследования**

- **Рекомендуется** визометрия всем пациентам с ДР и ДМО при диагностике заболевания, динамическом наблюдении и контроле за лечением с целью определения тяжести зрительных расстройств [10, 17 - 19].

**Уровень убедительности рекомендаций С (уровень достоверности доказательств – 5)**

- **Рекомендуется** рефрактометрия или определение рефракции с помощью набора пробных линз всем пациентам с ДР и ДМО при диагностике заболевания, динамическом наблюдении и контроле за лечением с целью определения максимально скорректированной остроты зрения для точной оценки тяжести зрительных расстройств [10, 18].

**Уровень убедительности рекомендаций С (уровень достоверности доказательств – 5)**



- **Рекомендуется** офтальмотонометрия (в том числе, под местной анестезией с использованием раствора местного анестетика) всем пациентам с ДР и ДМО при диагностике заболевания, динамическом наблюдении и контроле за лечением с целью выявления нарушений офтальмотонуса [10, 17 – 19, 24].

**Уровень убедительности рекомендаций С (уровень достоверности доказательств – 5)**

- **Рекомендуется** биомикроскопия переднего отдела глаза и стекловидного тела всем пациентам с ДР и ДМО при диагностике заболевания, динамическом наблюдении и контроле за лечением с целью выявления неоваскуляризации радужки, оценки прозрачности оптических сред, наличия отслойки стекловидного тела [10, 17 - 19].

**Уровень убедительности рекомендаций С (уровень достоверности доказательств – 5)**

**Комментарии:** биомикроскопию переднего отдела глазного яблока в обязательном порядке необходимо сначала проводить без мидриаза, поскольку расширение зрачка может затруднить выявление «ранней» неоваскуляризации радужки. Биомикроскопию стекловидного тела, наоборот, желательно проводить после медикаментозного мидриаза, что улучшает качество диагностики.

- **Рекомендуется** гониоскопия под местной анестезией (с использованием раствора местного анестетика) пациентам с выявленным при биомикроскопии радужки рубезом и/или нарушением регуляции офтальмотонуса при диагностике заболевания, динамическом наблюдении и контроле за лечением с целью определения причин повышения внутриглазного давления и выработки оптимальной тактики ведения [10, 17 - 19].

**Уровень убедительности рекомендаций С (уровень достоверности доказательств – 5)**

- **Рекомендуется** биомикроскопия глазного дна или офтальмоскопия в условиях медикаментозного мидриаза (с использованием антихолинергических средств и симпатомиметиков (исключая противоглаукомные препараты), включая фиксированные комбинации) всем пациентам с ДР и ДМО при диагностике заболевания, динамическом наблюдении и контроле за лечением с целью

выявления изменений на глазном дне, оценки их тяжести, мониторинга и выбора оптимальной тактики ведения [10, 17 - 19].

**Уровень убедительности рекомендаций С (уровень достоверности доказательств – 5)**

**Комментарии:** биомикроскопия глазного дна с асферическими линзами при помощи щелевой лампы (или офтальмоскопия) является основным методом диагностики изменений глазного дна диабетического генеза в рамках офтальмологического приема при любом виде (первичная медико-санитарная помощь, специализированная помощь) и условиях (стационарная, амбулаторная) оказания медицинской помощи. У больных СД она должна проводиться только с широким зрачком (в условиях медикаментозного мидриаза). Важно помнить, что до фармакологического расширения зрачка нужно оценить глубину передней камеры.

- **Рекомендуется** биомикрофотография глазного дна с использованием фундус-камеры (при наличии технической возможности) пациентам в условиях медикаментозного мидриаза (с использованием антихолинэргических средств и симпатомиметиков (исключая противоглаукомные препараты), включая фиксированные комбинации) при диагностике заболевания, динамическом наблюдении и контроле за лечением с целью скрининга, мониторинга и оценки эффективности лечения [10, 17 - 19].

**Уровень убедительности рекомендаций С (уровень достоверности доказательств – 5)**

**Комментарии:** необходимость и частота фотографирования глазного дна с помощью фундус-камеры определяется врачом-офтальмологом в зависимости от особенностей течения ДР, ДМО и СД. Фотографирование глазного дна необходимо выполнять в условиях расширенного зрачка. Во многих исследованиях было показано, что фармакологический мидриаз значительно повышает качество фотографий. Именно поэтому в настоящее время съемку глазного дна рекомендуется выполнять в условиях медикаментозного мидриаза независимо от типа ретинальной камеры [10, 18 - 19].

- **Рекомендуется** оптическое исследование сетчатки с помощью компьютерного анализатора (оптическая когерентная томография, ОКТ) в условиях медикаментозного мидриаза (с использованием антихолинэргических средств и

симпатомиметиков (исключая противоглаукомные препараты), включая фиксированные комбинации) пациентам с ДМО (при наличии технических возможностей) или с подозрением на его наличие при диагностике заболевания, динамическом наблюдении и контроле за лечением с целью его количественной и качественной оценки, а также мониторинга эффективности лечения [10, 17 – 19, 25, 26].

**Уровень убедительности рекомендаций А (уровень достоверности доказательств – 1)**

**Комментарии:** при оценке эффективности лечения интравитреальными введениями средств, препятствующих новообразованию сосудов, и глюкокортикоидов для местного применения следует оценивать количественные и качественные параметры томограмм. Оптическое исследование сетчатки с помощью компьютерного анализатора рекомендуется выполнять в условиях фармакологического мидриаза, поскольку это значительно повышает качество сканирования.

- **Рекомендуется** оптическое исследование сетчатки с помощью компьютерного анализатора в режиме ангиографии (оптическая когерентная томография в режиме ангиографии, ОКТ-А) (при наличии технических возможностей) в условиях медикаментозного мидриаза (с использованием антихолинергических средств и симпатомиметиков (исключая противоглаукомные препараты), включая фиксированные комбинации) при диагностике заболевания, динамическом наблюдении и контроле за лечением пациентам со сниженным зрением, которое нельзя объяснить прозрачностью оптических сред и офтальмоскопической картиной с целью выявления и оценки площади ишемических зон в макулярной зоне, а также пациентам с ранней ретинальной неоваскуляризацией для ее точной локализации [26 - 28].

**Уровень убедительности рекомендаций В (уровень достоверности доказательств – 3)**

**Комментарии:** необходимость и частота ОКТ-А определяется врачом-офтальмологом в зависимости от особенностей течения заболевания. Оптическое исследование сетчатки с помощью компьютерного анализатора в режиме ангиографии рекомендуется выполнять в условиях фармакологического мидриаза, поскольку это значительно повышает качество исследования.

- **Рекомендуется** флюоресцентная ангиография глаза (ФАГ) в условиях медикаментозного мидриаза (с использованием антихолинэргических средств и симпатомиметиков (исключая противоглаукомные препараты), включая фиксированные комбинации) при диагностике заболевания, динамическом наблюдении и контроле за лечением пациентам с подозрением на нарушение перфузии сетчатки, внутреннего гемато-ретиального барьера с целью разработки тактики лечения, пациентам с необъяснимым снижением зрения с целью выявления ишемической макулопатии, пациентам с рефрактерным ДМО с целью выявления ишемии на периферии сетчатки как источника повышенной экспрессии сосудистого эндотелиального фактора роста, пациентам с рецидивирующими витреальными кровоизлияниями из необъяснимого источника с целью его локализации [10, 17, 18, 26].

**Уровень убедительности рекомендаций С (уровень достоверности доказательств – 5)**

- **Рекомендуется** ультразвуковое исследование глазного яблока всем пациентам с диабетическим поражением глаз и недостаточной прозрачностью оптических сред при диагностике заболевания, динамическом наблюдении и контроле за лечением с целью диагностики нарушений витреоретинальных взаимоотношений [17].

**Уровень убедительности рекомендаций С (уровень достоверности доказательств – 5)**

- **Рекомендуется** периметрия пациентам с диабетическим поражением глаз и подозрением на поражение зрительного нерва при диагностике заболевания, динамическом наблюдении и контроле за лечением с целью оценки функции сетчатки и проводящих путей [17].

**Уровень убедительности рекомендаций С (уровень достоверности доказательств – 5)**

- **Рекомендуется** электрофизиологическое исследование пациентам с необъяснимым снижением зрительных функций с целью оценки функции сетчатки и проводящих путей [17].

**Уровень убедительности рекомендаций С (уровень достоверности доказательств – 5)**

**Комментарии:** решение о назначении иных дополнительных методов исследования принимает врач по результатам базового обследования

## **2.5 Иные диагностические исследования**

- **Рекомендуется** флюорография легких (или флюорография легких цифровая) или рентгенография легких (или рентгенография легких цифровая) всем пациентам с ДР и ДМО при подготовке к хирургическому лечению (в том числе интравитреальному введению лекарственных препаратов) либо госпитализации с иной целью с кратностью в соответствии с действующими нормативными документами федерального, регионального и локального уровней для оценки общего статуса, выявления сопутствующих заболеваний и возможных противопоказаний к данным видам лечения, минимизирования риска осложнений [19, 21-23].

**Уровень убедительности рекомендаций С (уровень достоверности доказательств – 5)**

- **Рекомендуется** регистрация электрокардиограммы (с расшифровкой, описанием и интерпретацией электрографических данных) всем пациентам с ДР и ДМО при подготовке к хирургическому лечению (в том числе интравитреальному введению лекарственных препаратов) либо госпитализации с иной целью с кратностью в соответствии с действующими нормативными документами федерального, регионального и локального уровней для оценки общего статуса, выявления сопутствующих заболеваний и возможных противопоказаний к данным видам лечения, минимизирования риска осложнений [22, 23]

**Уровень убедительности рекомендаций С (уровень достоверности доказательств – 5)**

## **3. Лечение, включая медикаментозную и немедикаментозную терапии, диетотерапию, обезболивание, медицинские показания и противопоказания к применению методов лечения**

- **Рекомендуется** междисциплинарное ведение пациента на всех стадиях ДР и ДМО с целью компенсации системных нарушений (нормализация уровня гликемии, артериального давления и показателей липидного обмена) [29, 30].

**Уровень убедительности рекомендаций А (уровень достоверности доказательств – 2).**

**Комментарии:** на всех стадиях ДР и ДМО должно проводиться лечение основного заболевания – СД, направленное на коррекцию метаболических нарушений [1, 2, 10, 18, 19, 29]. Согласно данным клинических и экспериментальных работ, существует четкая корреляция между степенью компенсации гликемии и развитием ДР. Исследование DCCT показало, что чем лучше проводился контроль гликемии, тем меньше был риск и частота развития ДР [29, 31]. Жесткий контроль уровня глюкозы крови, артериального давления и липидного обмена ассоциированы с меньшей вероятностью развития и меньшей скоростью прогрессирования ДР [17-19, 29 - 36].

- **Не рекомендуется** специальное офтальмологическое лечение пациентам на стадии непролиферативной ДР (до 47 уровня включительно при применении классификации ETDRS) [1, 17].

**Уровень убедительности рекомендаций С (уровень достоверности доказательств – 5)**

### **3.1 Консервативное лечение**

**Не рекомендуется** консервативное лечение пациентам с ДР и ДМО [10, 17, 18, 26].

**Уровень убедительности рекомендаций С (уровень достоверности доказательств – 5)**

**Комментарии:** несмотря на отсутствие данных доказательной медицины, пациентам с диабетическими поражениями сетчатки возможно назначение лекарственных препаратов групп гемостатических средств, комбинаций витаминов, витаминов с минеральными веществами, прочих препаратов для лечения заболеваний глаз [17]. Коррекция липидного статуса при помощи гиполипидемического средства фенофибрата\*\* может замедлять прогрессирование ДР [26, 34, 36].

### **3.2 Лазерное лечение**

- **Рекомендуется** проведение панретинальной лазерной коагуляции под местной анестезией (с использованием раствора местного анестетика) в условиях медикаментозного мидриаза (с использованием антихолинергических средств и симпатомиметиков (исключая противоглаукомные препараты), включая фиксированные комбинации) на стадии препролиферативной ДР (относительное показание) в случае невозможности регулярного мониторинга пациента с целью подавления экспрессии VEGF и профилактики развития неоваскуляризации, уменьшение клинических симптомов диабетической ретинопатии, стабилизации или повышения корригированной остроты зрения [14, 16 – 18, 20].

**Уровень убедительности рекомендаций А (уровень достоверности доказательств – 2).**

**Комментарии:** стандартная панретинальная лазеркоагуляция обычно осуществляется за несколько сеансов [10, 17, 18, 20]. Сеансы панретинальной лазеркоагуляции могут проводиться как в стационарных, так и в амбулаторных условиях при максимальном медикаментозном мидриазе [37 - 40].

- **Рекомендуется** панретинальная лазерная коагуляция под местной анестезией (с использованием раствора местного анестетика) в условиях медикаментозного мидриаза (с использованием антихолинергических средств и симпатомиметиков (исключая противоглаукомные препараты), включая фиксированные комбинации), возможно, в сочетании с интравитреальным введением средства, препятствующего новообразованию сосудов - ранибизумаба\*\* (см. раздел Хирургическое лечение) на стадии ПДР с целью подавления неоваскуляризации, уменьшение клинических симптомов диабетической ретинопатии, стабилизации или повышения корригированной остроты зрения [14, 37 - 41].

**Уровень убедительности рекомендаций В (уровень достоверности доказательств – 2)**

**Комментарии:** при уровне HbA1c более 10% и наличии ПДР панретинальная лазеркоагуляция должна проводиться, не дожидаясь существенного улучшения контроля гликемии.

У панретинальной лазеркоагуляции сетчатки существуют определенные побочные эффекты. Поэтому этот метод лазерного лечения выполняется, как правило, тогда, когда уже имеются новообразованные сосуды, или риск их появления

крайне высок. Вероятность развития слепоты при появлении новообразованных сосудов настолько высока, что оправдывает применение лазерного лечения, несмотря на побочные эффекты [17, 37 – 41].

Панретинальную лазерную коагуляцию сетчатки обычно начинают с нижних отделов средней периферии, так как эти зоны могут стать недоступными в случае возникновения кровоизлияния в стекловидное тело. Далее лазерное воздействие продолжают, нанося коагуляты на всю поверхность средней периферии глазного дна от височных сосудистых аркад. При наличии ПДР с неоваскуляризацией радужки и/или угла передней камеры необходимо коагулировать также крайние периферические отделы сетчатки.

Показанием к незамедлительному проведению панретинальной лазеркоагуляции является ПДР в сочетании с «факторами высокого риска снижения зрения», которые определяются как:

- неоваскуляризация сетчатки, размер которой превышает 1/2 площади ДЗН;
- неоваскуляризация ДЗН, размер которой превышает 1/3 площади ДЗН;
- витреальная или преретинальная геморрагия.

- **Рекомендуется** проведение фокальной лазерной коагуляции глазного дна под местной анестезией (с использованием раствора местного анестетика) в условиях медикаментозного мидриаза (с использованием антихолинергических средств и симпатомиметико (исключая противоглаукомные препараты), включая фиксированные комбинации), в том числе в сочетании с интравитреальными введениями средств, препятствующих новообразованию сосудов или глюкокортикоидов для местного применения (см. раздел Хирургическое лечение) при наличии клинически значимого ДМО с целью стабилизации или повышения скорректированной остроты зрения [15 – 18, 20].

**Уровень убедительности рекомендаций С (уровень достоверности доказательств – 5)**

- **Комментарии:** при наличии ДМО наибольший эффект от лазерного лечения (фокальной или по типу «решетки» лазерной коагуляции сетчатки) ожидается в случае исходной центральной толщины сетчатки не более 350 мкм. В остальных случаях лазерное лечение ДМО существенно уступает по функциональному результату лечению средствами, препятствующими новообразованию сосудов (ингибиторами ангиогенеза) [42].



- **Рекомендуется** проведение фокальной лазерной коагуляции глазного дна ретинальных новообразованных сосудов под местной анестезией (с использованием раствора местного анестетика) в условиях медикаментозного мидриаза (с использованием антихолинергических средств и симпатомиметиков (исключая противоглаукомные препараты), включая фиксированные комбинации), в том числе в сочетании с интравитреальным введением средства, препятствующего новообразованию сосудов (ранибизумаба\*\*) при наличии активных новообразованных ретинальных сосудов, несмотря на ранее проведенную панретинальную лазерную коагуляцию с целью их прямого разрушения, уменьшение клинических симптомов диабетической ретинопатии и стабилизации скорректированной остроты зрения [16, 18, 37, 38, 41].

**Уровень убедительности рекомендаций С (уровень достоверности доказательств – 5)**

### **3.3 Хирургическое лечение**

#### **3.3.1 Интравитреальное введение лекарственных средств**

- **Рекомендуются** интравитреальные инъекции (в условиях операционной, под местной анестезией, после обработки кожи век, области вокруг глаз и глазной поверхности антибактериальными препаратами для местного применения (включая антисептики и дезинфицирующие средства, включая препараты йода) средств, препятствующих новообразованию сосудов – препаратов ранибизумаб\*\* [42], афлиберцепт\*\* [43] или глюкокортикоидов для местного применения (дексаметазон\*\* в виде имплантата для интравитреального введения)\*\* [44], возможно в сочетании с лазерной коагуляцией сетчатки [45] при наличии клинически значимого ДМО с целью уменьшения толщины сетчатки, стабилизации или повышения скорректированной остроты зрения.

**Уровень убедительности рекомендаций А (уровень достоверности доказательств – 2).**

**Комментарии:** *в настоящее время интравитреальное введение средств, препятствующих новообразованию сосудов (ингибиторов ангиогенеза), является терапией первой линии при ДМО с вовлечением центра макулы. Необходимо учитывать, что при сочетании лазеркоагуляции сетчатки и интравитреальных введений средств, препятствующих новообразованию сосудов, функциональный эффект отсроченного лазерного лечения будет лучше [23, 45 - 49].*

- Ранибизумаб\*\* – это фрагмент гуманизированного антитела к эндотелиальному фактору роста сосудов А (VEGF-А). Избирательно связывается с VEGF-А (VEGF110, VEGF121, VEGF165), предотвращая его взаимодействие с рецепторами на поверхности клеток эндотелия, что приводит к подавлению неоваскуляризации и пролиферации эндотелиальных клеток [42, 50, 51].
- Афлиберцепт\*\* – это рекомбинантный гибридный белок, состоящий из фрагментов внеклеточных доменов человеческих рецепторов VEGF, соединенных с Fc-фрагментом человеческого иммуноглобулина G. Действует как растворимый рецептор-ловушка, который связывает VEGF-А и плацентарный фактор роста с более высокой аффинностью, чем их естественные рецепторы, и, таким образом, может ингибировать связывание и активацию этих родственных VEGF рецепторов [43, 52, 53].

При лечении ранибизумабом\*\* изначально может потребоваться 3 или более последовательные ежемесячные инъекции до достижения максимальной остроты зрения или до стабилизации заболевания, которая определяется как отсутствие улучшения остроты зрения и/или анатомических параметров сетчатки в течение одного месяца после последней ежемесячной инъекции. После достижения стабилизации периодичность контрольных осмотров и временной интервал между инъекциями устанавливает врач в зависимости от особенностей клинической картины. В случае выбора режима «Лечение и продление» интервал между инъекциями следует увеличивать не более, чем на 1 месяц.

При лечении афлиберцептом\*\* начинают с пяти последовательных ежемесячных инъекций, затем выполняют по одной инъекции каждые два месяца. Через 12 месяцев лечения временной интервал между контрольными осмотрами и инъекциями может быть увеличен на основании оценки изменения остроты зрения и анатомических показателей, периодичность контроля состояния и лечения устанавливает врач в зависимости от течения заболевания. У пациентов с ДМО и исходной остротой зрения 0,4 и ниже наибольший функциональный результат ожидается при применении афлиберцепта\*\* [26]. При лечении ДМО использование афлиберцепта\*\* позволяет снизить необходимость применения лазеркоагуляции сетчатки [46, 47].

В каждом клиническом случае окончательное решение о показаниях к лечению средствами, препятствующими новообразованию сосудов (ингибиторами

ангиогенеза), выборе режима инъекций принимает врач на основе оценки особенностей клинической картины и течения заболевания.

**Противопоказания к интравитреальному введению ранибизумаба\*\* или афлиберцепта\*\*:**

- повышенная чувствительность к компонентам препарата,
- активные подтвержденные или предполагаемые инфекции глаза или инфекционные процессы периокулярной локализации,
- активный интраокулярный воспалительный процесс,
- беременность и период грудного вскармливания.

Глюкокортикостероид для местного применения (дексаметазон\*\* в виде имплантата для интравитреального введения) обеспечивает длительное (до 6 месяцев) высвобождение действующего вещества в витреальной полости. Дексаметазон\*\*, являясь сильнодействующим глюкокортикостероидом, подавляет воспаление, снижая выраженность отека, отложение фибрина, проницаемость капилляров и миграцию фагоцитов к месту воспаления. Глюкокортикостероиды подавляют экспрессию фактора роста эндотелия сосудов, а также предотвращают высвобождение простагландинов, часть из которых являются медиаторами кистовидного макулярного отека [44, 54 - 56].

Интравитреальное введение дексаметазона\*\* в виде имплантата для интравитреального введения рекомендуется пациентам с ДМО, резистентному к лечению средствами, препятствующими новообразованию сосудов, и лазерному лечению, особенно в случаях артификации, а также пациентам с высоким кардиоваскулярным риском [26]. Кроме этого, применение имплантата дексаметазона\*\* целесообразно у тех пациентов, которые не могут соблюдать график частых визитов в лечебное учреждение, требуемых при лечении средствами, препятствующими новообразованию сосудов [57].

Применение дексаметазона\*\* в виде имплантата для интравитреального введения требует длительного регулярного мониторинга ВГД. Повторное введение имплантата возможно приблизительно через 6 месяцев в случае снижения остроты зрения и/или увеличения толщины сетчатки.

**Противопоказания к интравитреальному введению дексаметазона\*\* в виде имплантата для интравитреального введения:**

- повышенная чувствительность к компонентам препарата;
- активные подтвержденные или предполагаемые инфекции глаза или инфекционные процессы периокулярной локализации;

- развитая стадия глаукомы с декомпенсацией ВГД, не купирующегося медикаментозной терапией;
- афакия с разрывом задней капсулы хрусталика;
- наличие переднекамерной ИОЛ, ирис-клипс ИОЛ, заднекамерной ИОЛ с трансклеральной фиксацией при одновременном наличии разрыва задней капсулы хрусталика.

При интравитреальном введении лекарственных средств, препятствующих новообразованию сосудов или дексаметазона\*\* в виде имплантата для интравитреального введения следует учитывать потенциальный риск осложнений, таких как инфекционный и неинфекционный эндофтальмит, ятрогенная катаракта, гемофтальм, отслойка сетчатки и другие [19, 58].

При использовании лекарственных средств, препятствующих новообразованию сосудов или дексаметазона\*\* в виде имплантата для интравитреального введения предупреждение снижения остроты зрения даже при отсутствии ее улучшения следует считать положительной динамикой по сравнению с естественным течением заболевания.

- **Рекомендуется** интравитреальное введение (в условиях операционной, под местной анестезией, после обработки кожи век, области вокруг глаз и глазной поверхности антибактериальными препаратами для местного применения (включая антисептики и дезинфицирующие средства, включая препараты йода) ферментного препарата – проурокиназы\*\* пациентам с ПДР и преретинальным и/или витреальным кровоизлиянием с целью ускорения его резорбции (возможно в сочетании с интравитреальным введением средства, препятствующего новообразованию сосудов - ранибизумаба\*\*) [41, 59].

**Уровень убедительности рекомендаций С (уровень достоверности доказательств – 5)**

**Противопоказания к интравитреальному введению проурокиназы:**

- индивидуальная гиперчувствительность к компонентам препарата;
- состояния с высоким риском развития кровотечения, в том числе заболевания крови;
- активные подтвержденные или предполагаемые инфекции глаза или инфекционные процессы периокулярной локализации;
- активный интраокулярный воспалительный процесс;
- беременность и период кормления грудью;

- *хроническая почечная недостаточность (уровень креатинина сыворотки более 0,02 г/л, мочевины более 0,5 г/л);*
- *тяжелая гепатоцеллюлярная недостаточность (альбумин крови менее 30 г/л).*

### **3.3.2 Витреоретинальная хирургия**

- **Рекомендуется** микроинвазивная витреоектомия или витреошвартэктомия (в условиях операционной; под местной анестезией (с использованием глазных капель местных анестетиков), при необходимости с пара- или ретробульбарной инъекцией местноанестезирующих препаратов (при необходимости – с использованием сочетанной анестезии), в условиях медикаментозного мидриаза (с использованием антихолинергических средств и симпатомиметиков (исключая противоглаукомные препараты), включая фиксированные комбинации), после обработки кожи век, области вокруг глаз и глазной поверхности антисептиками и дезинфицирующими средствами (включая препараты йода), с использованием противомикробных и противовоспалительных препаратов, при необходимости с сопутствующими манипуляциями, включая тампонаду витреальной полости (перфторорганическим или иным высокомолекулярным соединением), эндовитреальную замену перфторорганического соединения на силикон, эндовитреальное введение воздуха, силикона, эндолазеркоагуляцию, круговое или локальное эписклеральное пломбирование пациентам с ПДР, осложненной организовавшимся гемофтальмом и/или тракционной отслойкой сетчатки с захватом области макулы и/или тракционно-регматогенной отслойкой сетчаткой и/или тракцией области макулы, а также при тракционном ДМО с целью восстановления нормальных анатомических соотношений, стабилизации или повышения скорректированной остроты зрения [60-62].

**Уровень убедительности рекомендаций С (уровень достоверности доказательств – 5)**

**Комментарии:** *в ходе микроинвазивной витреоектомии или витреошвартэктомии, при наличии показаний, могут быть выполнены мембранопилинг, ретиномия, эндолазеркоагуляция сетчатки, эндодиатермокоагуляция, эндотампонада офтальмологическим газом, перфторорганическим соединением, силиконовым маслом и иные манипуляции. Подготовка пациента к хирургическому вмешательству осуществляется совместно с врачом-эндокринологом, врачом-терапевтом. При необходимости*

назначают консультацию врача-нефролога (при нарушении функции почек), врача-кардиолога (при наличии осложнений со стороны сердечно-сосудистой системы), врача-эндокринолога и/или врача-хирурга (при синдроме диабетической стопы).

Врач-офтальмолог, направляющий больного на витреальное вмешательство, должен обращать внимание на несколько моментов:

- степень выраженности патологических изменений для прогнозирования функционального результата операции;
- при кровоизлиянии в стекловидное тело необходимо оценить выраженность геморрагии (небольшое кровоизлияние, не затрудняющее проведение лазерного лечения и не приводящее к инвалидизации, не является показанием к операции);
- адекватность ранее выполненной лазерной коагуляции сетчатки (кровоизлияния могут возникать по причине недостаточной коагуляции);
- острота зрения другого глаза (витреоретинальное вмешательство можно рекомендовать раньше при инвалидизации пациента из-за низкой остроты зрения на другом глазу);
- тяжесть общего заболевания, предполагаемая продолжительность жизни пациента, риск анестезии.

- **Рекомендуется** удаление силиконового масла (или иного высокомолекулярного соединения) из витреальной полости (в условиях операционной; под местной анестезией с использованием глазных капель местных анестетиков, при необходимости с пара- или ретробульбарной инъекцией местноанестезирующих препаратов, при необходимости с использованием сочетанной анестезии; в условиях медикаментозного мидриаза (с использованием антихолинэргических средств и симпатомиметиков (исключая противоглаукомные препараты), включая фиксированные комбинации), после обработки кожи век, области вокруг глаз и глазной поверхности, антисептиками и дезинфицирующими средствами (включая препараты йода) с использованием противомикробных и противовоспалительных препаратов, при необходимости с сопутствующими манипуляциями, включая повторную тампонаду витреальной полости (перфторорганическим или иным высокомолекулярным соединением), эндовитреальную замену перфторорганического соединения на силикон, эндовитреальное введение воздуха, силикона, эндолазеркоагуляцию пациентам с ПДР в отдаленном периоде после операции витреоектомии или витреошвартэктомии с целью предотвращения

осложнений, связанных с чрезмерно длительной эндотампонадой силиконовым маслом [62, 63].

**Уровень убедительности рекомендаций С (уровень достоверности доказательств – 5)**

**Комментарии:** *продолжительность эндотампонады витреальной полости силиконовым маслом устанавливает врач на основе результатов динамического наблюдения пациента. Решение о необходимости повторной эндотампонады витреальной полости принимает врач на основе оценки состояния глаза пациента, риска рецидива кровоизлияния, отслойки сетчатки и др.*

- **Рекомендуется** до и после витреоретинального хирургического вмешательства инстилляцией конъюнктивальную полость противомикробных препаратов (включая антибиотики, фторхинолоны и противомикробные препараты другие), противовоспалительных препаратов (включая глюкокортикостероиды и нестероидные противовоспалительные препараты), противовоспалительных препаратов в комбинации противомикробными препаратами при необходимости субконъюнктивальные и/или парабульбарные и/или внутримышечные и/или внутривенные инъекции антибактериальных препаратов или противомикробных препаратов системного действия (при отсутствии медицинских противопоказаний), включая антибактериальные препараты системного действия и кортикостероиды системного действия с целью профилактики послеоперационных осложнений [62].

**Уровень убедительности рекомендаций С (уровень достоверности доказательств – 5)**

**Комментарии:** *продолжительность инстилляций и инъекций лекарственных препаратов до и после витреоретинального хирургического вмешательства устанавливает врач на основе комплексной оценки клинической картины заболевания, особенностей течения операции и послеоперационного периода.*

### **3.4 Диетотерапия**

- **Рекомендуется** количественная оценка усваиваемых углеводов по системе хлебных единиц всем пациентам с СД 1 типа для коррекции дозы инсулина перед едой [1, 64-68]

**Уровень убедительности рекомендаций С (уровень достоверности доказательств – 5).**

**Комментарии:** *общее потребление белков, жиров и углеводов при СД 1 типа не должно отличаться от такового у здорового человека. Рекомендуется определение соответствия дозы инсулина приему углеводов, уровню глюкозы в крови перед едой и ожидаемой физической активности пациентам с СД 1 для улучшения гликемического контроля [1]*

- **Рекомендуется** рассматривать питание как часть терапевтического плана у всех пациентов СД 2 при любом варианте медикаментозной сахароснижающей терапии с для достижения метаболических целей [69,70]

**Уровень убедительности рекомендаций С (уровень достоверности доказательств – 5).**

**Комментарии:** *идеального процентного соотношения жиров белков, жиров и углеводов для всех пациентов с СД не существует. Рекомендации формируются на основе анализа актуального образа питания и метаболических целей. Всем пациентам с избыточной массой тела/ожирением рекомендуется ограничение калорийности рациона с целью умеренного снижения массы тела. Достижение снижения массы тела наиболее эффективно при одновременном применении физических нагрузок и обучающих программ. Резкие нефизиологические ограничения в питании противопоказаны. Как правило, полезным для снижения массы тела может быть максимальное ограничение жиров (прежде всего животного происхождения) и сахаров, умеренное – продуктов, состоящих из сложных углеводов (крахмалов) и белков. Рекомендуется потребление углеводов в составе овощей, цельнозерновых, молочных продуктов, в отличие от источников углеводов, содержащих дополнительно насыщенные или транс жиры, сахара или натрия. Важно включать в рацион продукты богатые моно- и полиненасыщенными жирными кислотами (рыба, растительные масла). Питание должно быть частью терапевтического плана и должно способствовать достижению метаболических целей при любом варианте медикаментозной сахароснижающей терапии. Рекомендации по диетотерапии формируются врачом терапевтического профиля (эндокринологом, терапевтом или врачом общей практики) в рамках ведения основного заболевания. Рекомендуется оценка усваиваемых углеводов по системе хлебных единиц всем пациентам с СД 2 типа, получающим терапию инсулинами короткого действия и их аналогами для инъекционного введения, для коррекции дозы инсулинов и их аналогов перед едой [1].*



#### **4. Медицинская реабилитация, медицинские показания и противопоказания к применению методов реабилитации**

- **Рекомендуется** подбор средств оптической коррекции слабосидения (очки, в том числе с дополнительным увеличением и встроенными монокулярами, специальные средства для получения информации для инвалидов с нарушением зрения) пациентам со слабосидением с целью повышения зрительных функций, качества жизни и социальной адаптации [1, 2, 10, 17].

**Уровень убедительности рекомендаций С (уровень достоверности доказательств – 5).**

#### **5. Профилактика и диспансерное наблюдение, медицинские показания и противопоказания к применению методов профилактики**

- **Рекомендуется** устранение модифицируемых факторов риска возникновения и прогрессирования ДР и ДМО – компенсация СД (нормализация уровня гликемии согласно целевым показателям HbA1c (табл. 4), контроль артериального давления (табл. 5), и показателей липидного обмена согласно целевым показателям (табл. 6), изменение образа жизни (соблюдение диеты, сохранение двигательной активности) всем больным диабетом с целью профилактики диабетических поражений сетчатки [1, 71-105].

**Уровень убедительности рекомендаций А (уровень достоверности доказательств - 2)**

**Таблица 4. Целевые показатели гликированного гемоглобина HbA1c у больных СД [1]**

Особенности статуса	Целевые показатели HbA1c					
	Молодой возраст	Средний возраст	Пожилой возраст			
			Функционально независимые	Функционально зависимые		
				Без старческой астении и/или деменции	Со старческой астенией и/или деменцией	Завершающий этап жизни

Нет сердечно-сосудистых заболеваний и/или риска тяжелой гипогликемии	< 6,5%	< 7,0%	< 7,5%	< 8,0%	< 8,5%	Избегать гипогликемий и симптомов гипергликемии
Есть сердечно-сосудистые заболевания и/или риск тяжелой гипогликемии	< 7,0%	< 7,5%	< 8,0%			

**Комментарии:** данные целевые значения не относятся к детям, подросткам и беременным. Сердечно-сосудистые заболевания: ишемическая болезнь сердца (инфаркт миокарда в анамнезе, шунтирование/стентирование коронарных артерий, стенокардия), нарушения мозгового кровообращения в анамнезе, заболевания артерий нижних конечностей в анамнезе (с симптоматикой). Основными критериями риска тяжелой гипогликемии являются: тяжелая гипогликемия в анамнезе, бессимптомная гипогликемия, большая продолжительность СД, хроническая болезнь почек – ХБП С 3-5, деменция.

**Таблица 5.** Целевые показатели артериального давления [1]

Возраст	Систолическое АД (мм рт. ст.)	Диастолическое АД (мм рт.ст.)
18-65 лет	$\geq 120$ и $< 130$	$\geq 70$ и $< 85$
Старше 65 лет	$\geq 130$ и $< 140$	

**Комментарии:** нижняя граница целевых значений АД относится к лицам на антигипертензивной терапии.

**Таблица 6.** Целевые уровни показателей липидного обмена у больных СД [1]

Категория больных	Целевые значения холестерина ЛНП (ммоль/л)
Очень высокого риска	< 1,8
Высокого риска	< 2,5
Прогрессирование атеросклеротического поражения артерий, развитие острого коронарного	< 1,5

синдрома или критической ишемии нижних конечностей, несмотря на достижение уровня холестерина ЛНП < 1,8 ммоль/л	
---	--

**Комментарии:** *снижение HbA1c до 7% и ниже уменьшает риск микрососудистых осложнений. Более строгий гликемический контроль (HbA1c менее 6,5%) может быть рекомендован отдельным пациентам, если это достижимо без гипогликемических состояний и других нежелательных эффектов [1]. В настоящее время эндокринологами используется алгоритм индивидуализированного выбора целей терапии по HbA1c (табл. 3). В результате исследования DCCT был сделан вывод, что долгосрочные преимущества интенсивной терапии инсулином значительно перевешивают риски раннего ухудшения зрения. Ни один случай раннего ухудшения не был связан с серьезной угрозой зрению. Однако, когда интенсивное лечение начинается у пациентов с давним плохим гликемическим контролем, особенно если ретинопатия находится на стадии умеренной непролиферативной ДР или тяжелее, осмотр офтальмолога необходим до начала интенсивного лечения и с 3-месячными интервалами в течение 6-12 месяцев.*

- **Рекомендуются** осмотры врачом-офтальмологом всех пациентов СД с целью выявления диабетических изменений сетчатки [1, 18, 106, 107] с началом и периодичностью, указанными в табл. 7. Направление пациентов на обследование осуществляет эндокринолог.

**Уровень убедительности рекомендаций С (уровень достоверности доказательств 5)**

**Таблица 7.** Начало и периодичность осмотров больных СД врачом-офтальмологом [1]

<b>Клинические особенности</b>	<b>Периодичность осмотра врачом-офтальмологом</b>
СД 1 типа, взрослые	Не позднее чем через 5 лет от дебюта СД, далее не реже 1 раз в год
СД 2 типа	При постановке диагноза СД, далее не реже 1 раз в год
Женщины с СД, планирующие беременность или беременные	При планировании беременности или в течение первого триместра, далее 1 раз в триместр и не позднее, чем через 1 год после родоразрешения

Дети с СД 1 типа	1 раз в год, начина с 11 лет, при длительности СД более 2 лет
------------------	---

**Комментарии:** внедрение скрининговых программ имеет принципиальное значение для профилактики слепоты и слабовидения вследствие диабетического поражения глаз. Идеальным методом скрининга ДР и ДМО является стереоскопическое фотографирование стандартных полей сетчатки. Выполнение процедуры проводится техническим персоналом, а оценка фотографий выполняется позже врачом-офтальмологом, специализирующимся в области ретинальной патологии [13].

При СД 1 типа риск развития ДР в течение первых 5 лет заболевания незначителен, поэтому осмотр врачом-офтальмологом должен быть проведен не позднее, чем через 5 лет от дебюта заболевания.

В связи с особенностью заболевания, отсутствием острого начала, СД 2 типа в течение нескольких лет может оставаться недиагностированным, что значительно увеличивает риск ДР. Около 20% больных СД 2 типа имеют признаки ДР в момент постановки диагноза СД. В связи с этим пациенты должны быть полноценно осмотрены врачом-офтальмологом сразу в момент постановки диагноза СД 2 типа.

Беременность ассоциируется с возможностью быстрого прогрессирования ДР при СД 1 и 2 типа. В связи с этим офтальмологическое обследование женщин, страдающих СД и планирующих беременность, необходимо проводить на этапе планирования беременности, во время первого триместра и далее каждые 3 месяца. Женщина также должна пройти полноценный офтальмологический осмотр в течение первого года после рождения ребенка.

Женщины с гестационным СД не нуждаются в осмотре врачом-офтальмолога с целью диагностики ДР, т.к. не имеют риска развития ДР.

Офтальмологическое обследование детей должно начинаться с 11-летнего возраста при длительности заболевания СД 1 типа более 2 лет или с началом пубертата при длительности заболевания СД более 2 лет [7, 10, 108].

Последующие осмотры при СД 1 и 2 типа у взрослых и детей проводятся в соответствии со стадией ДР, но не реже 1 раз в год.

- **Рекомендуются** регулярные офтальмологические осмотры с обязательной офтальмоскопией/биомикроскопией глазного дна всем пациентам с СД, частота

которых зависит от особенностей клинической картины и течения заболевания (табл. 8), с целью выявления, оценки тяжести диабетических изменений сетчатки, их мониторинга и выработки тактики ведения пациента [20].

**Уровень убедительности рекомендаций С (уровень достоверности доказательств – 5)**

**Таблица 8.** Частота офтальмологических осмотров пациентов с СД

Стадия (тяжесть) ДР	Наличие и вариант ДМО	Следующий осмотр
Отсутствие или минимальная НПДР	нет	через 12 месяцев
Легкая НПДР	нет	через 12 месяцев
	без вовлечения центра	через 3-6
	с вовлечением центра	через 1 месяц
Умеренная НПДР	нет	через 6-12 месяцев
	без вовлечения центра	через 3-6 месяцев
	с вовлечением центра	через 1 месяц
Тяжелая НПДР (препролиферативная ДР)	нет	через 3-4 месяцев
	без вовлечения центра	через 3-6 месяцев
	с вовлечением центра	через 1 месяц
ПДР невысокого риска потери зрения	нет	через 3-4 месяцев
	без вовлечения центра	через 2-4 месяцев
	с вовлечением центра	через 1 месяц
ПДР высокого риска потери зрения	нет	через 2-4 месяцев
	без вовлечения центра	через 2-4 месяцев
	с вовлечением центра	через 1 месяц
Терминальная ДР		По показаниям

**Комментарии:** при планировании периодичности осмотра врачом-офтальмологом следует учитывать, что риск развития и прогрессирования ДР и ДМО возрастает при определенных состояниях пациента, сопряженных с нарушениями гормонального статуса (беременность, состояние после искусственного прерывания беременности, пубертатный возраст и другие).

При неожиданном снижении остроты зрения или появлении каких-либо жалоб со стороны органа зрения, обследование у врача-офтальмолога должно быть проведено по возможности скорее, вне зависимости от сроков очередного визита к врачу.

## **6. Организация оказания медицинской помощи**

Первичная специализированная медико-санитарная помощь оказывается врачом-офтальмологом в поликлиническом отделении медицинской организации.

Проведение лечения (лазерных вмешательств, интравитреальных введений лекарственных препаратов или витреальной хирургии) проводится врачом-офтальмологом в амбулаторных условиях, или в условиях дневного стационара, или в условиях круглосуточного стационара.

**Показание для плановой госпитализации в медицинскую организацию:**

- необходимость выполнения интравитреальных введений лекарственных препаратов или витреоретинальных хирургических вмешательств при невозможности проведения лечения в амбулаторных условиях.

**Показание для неотложной госпитализации в медицинскую организацию:**

- эндофтальмит как осложнение интравитреального введения лекарственных препаратов [38].

**Показание к выписке пациента из медицинской организации:**

1) завершение лечения или одного из этапов оказания специализированной, в том числе высокотехнологичной, медицинской помощи в условиях круглосуточного или дневного стационара при условии отсутствия осложнений лечения, требующих медикаментозной коррекции и/или медицинских вмешательств в стационарных условиях;

2) отказ пациента или его законного представителя от специализированной, в том числе высокотехнологичной, медицинской помощи в условиях круглосуточного или дневного стационара;

3) необходимость перевода пациента в другую медицинскую организацию.

**7. Дополнительная информация (в том числе факторы, влияющие на исход заболевания или состояния)**

Пациент должен владеть информацией о необходимости нормализации уровня гликемии, артериального давления и показателей липидного обмена. Также необходимо настроить пациента на неукоснительное соблюдение всех назначений специалистов (врача-эндокринолога, врача-офтальмолога, врача-нефролога, врача-кардиолога, врача-терапевта, врача общей практики и т.д.).

Важно акцентировать внимание пациента с СД на необходимость осмотра врачом-офтальмологом не реже 1 раз в год (в случае СД 1 типа – через 5 лет от дебюта заболевания) даже при отсутствии жалоб со стороны органа зрения, а также

безотлагательность обращения к врачу-офтальмологу при появлении жалоб со стороны органа зрения.

В случае наличия диабетических изменений со стороны глаз надо разъяснить пациенту рекомендуемую кратность обследования у врача-офтальмолога в зависимости от тяжести изменений, а также необходимость внеплановых осмотров при появлении любых новых зрительных расстройств.

Необходимо обсудить выявленные врачом-офтальмологом изменения со стороны глаз с врачами иных специальностей, курирующих пациента (врача-эндокринолога, врача-нефролога, врача-кардиолога, врача-терапевта, врача общей практики и т.д.).

Необходимо информировать пациентов, что эффективность лечения ДР и ДМО зависит от своевременности ее начала даже при отсутствии субъективных жалоб со стороны органа зрения.

В случае необратимой слепоты или слабовидения пациент должен владеть полной информацией о возможностях профессиональной, социальной, психологической реабилитации.

**В случае применения метода интравитреального введения лекарственных средств необходимо обсудить с пациентом следующие моменты:**

Перспективы лечения при помощи интравитреального введения лекарственных препаратов у пациентов с ДМО зависят от своевременного начала лечения, и соблюдения оптимального режима инъекций в соответствии с инструкцией к препарату и клиническими рекомендациями на основе данных регулярного мониторинга.

Важно предупреждать пациентов, получающих интравитреальные инъекции, о необходимости незамедлительно сообщать о симптомах, при наличии которых можно заподозрить внутриглазное воспаление (эндофтальмит): боль в глазу или увеличение неприятных ощущений в глазу, усиление покраснения глаза, нечеткости или снижения зрения, увеличение светочувствительности, увеличение числа «летающих мушек» в поле зрения.

**В случае проведения лазеркоагуляции сетчатки необходимо обсудить с пациентом следующие моменты:**

- необходимость повторных осмотров и дополнительного лазерного лечения;
- панретинальная лазерная коагуляция сетчатки уменьшает риск слабовидения и слепоты, но может иметь побочные эффекты;
- лазерное лечение часто ухудшает периферическое зрение, кроме того, оно может умеренно снизить центральное зрение, но эти побочные эффекты лазеркоагуляции компенсируются долгосрочным снижением риска слабовидения и слепоты;

– у некоторых пациентов, несмотря на проводимое лазерное лечение, может возникнуть кровоизлияние в витреальную полость, которое происходит вследствие течения ДР, а не вызывается лазером (в этом случае пациенту может потребоваться дополнительное лазерное или оперативное лечение)

### **Критерии оценки качества медицинской помощи**

**Таблица 9.**

№	Критерии качества	Оценка выполнения
1.	Выполнена визометрия	Да/Нет
2.	Выполнена биомикроскопия глаза	Да/Нет
3.	Выполнена биомикроскопия глазного дна и/или офтальмоскопия в условиях мидриаза	Да/Нет
4.	Выполнена панретинальная лазерная коагуляция и/или фокальная лазерная коагуляция глазного дна, и/или интравитреальное введение лекарственных средств, препятствующих новообразованию сосудов, или глюкокортикоидов для местного применения (дексаметазона** в виде имплантата для интравитреального введения), и/или ферментного препарата (проурокиназы**), и/или проведено витреоретинальное хирургическое вмешательство (при наличии медицинских показаний и при отсутствии медицинских противопоказаний)	Да/Нет
5.	Достигнута стабилизация или повышение максимально скорректированной остроты зрения	Да/Нет
6.	Достигнута стабилизация или уменьшение клинических симптомов диабетической ретинопатии	Да/Нет



## Список литературы

1. Дедов, И.И. Клинические рекомендации «Алгоритмы специализированной медицинской помощи больным сахарным диабетом» (9-й выпуск, дополненный) / ред. И.И. Дедов, М.В. Шестакова, А.Ю. Майоров // Сахарный диабет. – 2019. – Т. 22. № 1S1. – С. 1-144. DOI: 10.14341/DM221S1
2. Глобальный доклад по диабету [Global report on diabetes]. Женева: Всемирная организация здравоохранения. – 2018. – 88 с. Лицензия: CC BY-NC-SA 3.0 IGO.
3. Miller K., Fortun J.A. Diabetic macular edema: current understanding, pharmacologic treatment options and developing therapies / Asia-Pac J Ophthalmol. – 2018. – Vol. 7. – P. 28-35.
4. Romero-Aroca P. et al. Diabetic macular edema pathophysiology: vasogenic versus inflammatory (review article) / J Diabetes Res. – 2016. – Vol. 2016. – 17 p.
5. Haller J.A. et al. Update on the pathophysiology, molecular biology, and treatment of macular edema / Advanced studies in ophthalmology. – 2007. – Vol. 4. №7. – P. 178-190.
6. Aiello L.P. Vascular endothelial growth factor and the eye: biochemical mechanisms of action and implications for novel therapies / Ophthalmic. Res. – 1997. – Vol. 29. № 5. – P. 354-362.
7. Klein R. et al. The Wisconsin Epidemiologic Study of Diabetic Retinopathy: II. Prevalence and risk of diabetic retinopathy when age at diagnosis is less than 30 years / Arch Ophthalmol. – 1984. – V. 102. – P. 520-526.
8. Klein R. et al. The Wisconsin Epidemiologic Study of Diabetic Retinopathy: III. Prevalence and risk of diabetic retinopathy when age at diagnosis is 30 or more years / Arch Ophthalmol. – 1984. – V. 102. – P. 527-532.
9. Klein R. et al. The Wisconsin Epidemiologic Study of Diabetic Retinopathy: XI. The incidence of macular edema / Ophthalmology. – 1989. – V. 96. – P. 1501-1510.
10. Здоровье глаз и сахарный диабет. Руководство для медицинских работников. IDF и фонд Фреда Холлоуза. – Брюссель, Бельгия. – 2017. – 40 с.
11. Bourne RR, Stevens GA, White RA, Smith JL, Flaxman SR, Price H, et al. Causes of vision loss worldwide, 1990–2010: a systematic analysis / Lancet Glob Health. – 2013. – V. 1. – №6. – P.339-349.
12. Липатов Д.В. Эпидемиология диабетической ретинопатии в Российской Федерации по данным федерального регистра пациентов с сахарным диабетом / Д.В. Липатов, О.К. Викулова, А.В. Железнякова, М.А. Исаков, Е.Г. Бессмертная, А.А. Толкачева,

- Т.А. Чистяков, М.В. Шестакова, И.И. Дедов // Сахарный диабет. – 2018. – Т. 21. №4. – С. 230-240.
13. Porta M., Kohner E. M. Screening for diabetic retinopathy in Europe / *Diabetic Medicine*. – 1991. – V. 8. – P. 197-198.
14. Early Treatment Diabetic Retinopathy Study Research Group. Early photocoagulation for diabetic retinopathy. ETDRS report No 9 / *Ophthalmology*. – 1991. – V. 98. – P. 766-785.
15. Early Treatment Diabetic Retinopathy Study Research Group. Photocoagulation for diabetic macular edema. Early Treatment Diabetic Retinopathy Study (ETDRS) report No 1 / *Arch Ophthalmol*. – 1985. – Vol. 103. – P. 1796–806.
16. Руководство по клинической офтальмологии / ред. А.Ф. Бровкина, Ю.С. Астахов. – М.: Медицинское информационное агентство, 2014. – 955с.
17. Офтальмология: национальное руководство / ред. С.Э. Аветисов, Е.А. Егоров, Л.К. Мошетьова, В.В.Нероев, Х.П. Тахчиди. – 2ое изд – М.: ГЭОТАР-Медиа, 2018. – 904с. – (Серия «Национальное руководство»).
18. International Council of Ophthalmology. Guidelines for Diabetic Eye Care. 2017. – 40 p.
19. Нероев В.В., Астахов Ю.С., Коротких С.А., Бобыкин Е.В., Зайцева О.В., Лисочкина А.Б., Бровкина А.Ф., Будзинская М.В., Гацу М.В., Григорьева Н.Н., Измайлов А.С., Карлова Е.В., Ковалевская М.А., Нечипоренко П.А., Панова И.Е., Рябцева А.А., Симонова С.В., Тульцева С.Н., Фурсова А.Ж., Шадричев Ф.Е., Шишкин М.М., Харлампики М.П. Протокол выполнения интравитреального введения лекарственных препаратов. Консенсус Экспертного совета по заболеваниям сетчатки и зрительного нерва Общероссийской общественной организации «Ассоциация врачей-офтальмологов». Вестник офтальмологии. 2020;136(6):251–263. <https://doi.org/10.17116/oftalma2020136062251>.
20. American Academy of Ophthalmology Preferred Practice Patterns Committee. Diabetic Retinopathy Preferred Practice Pattern®. ААО (2019); <http://dx.doi.org/10.1016/j.opthta.2019.09.025> ISSN 0161-6420/19.
21. Санитарно-эпидемиологические правила и нормативы СанПиН 2.1.3.2630-10 "Санитарно-эпидемиологические требования к организациям, осуществляющим медицинскую деятельность": [постановление Главного государственного санитарного врача РФ от 18.05.2010 N 58 (ред. от 10.06.2016). : зарегистрировано в Минюсте России 09.08.2010, рег.номер 18094]. — М.: Федеральный центр гигиены и эпидемиологии Роспотребнадзора, 2010. — 255 с. ISBN 978—5—7508—0925—7.

22. Приказ Министерства здравоохранения и социального развития РФ от 29 декабря 2008 г. N 786н "О порядке формирования и утверждении государственного задания на оказание в 2009 году высокотехнологичной медицинской помощи гражданам Российской Федерации за счет ассигнований федерального бюджета" (с изменениями и дополнениями) : (зарегистрировано в Минюсте РФ 30 декабря 2008 г., рег. номер 13056).
23. Управление плановой госпитализацией в многопрофильной больнице. Методические рекомендации N 2001/144 : (утв. Минздравом РФ 09.11.2001).
24. Schields M.B. Glaucoma in diabetic patients / Ocular problems in diabetes mellitus // Blackwell Scientific Publ. – Boston. – 1992. – P. 307-319.
25. Virgili G. et al. Optical coherence tomography (OCT) for detection of macular oedema in patients with diabetic retinopathy / Cochrane Database Syst Rev. – 2015. – Vol. 7. – 57p.
26. Schmidt-Erfurth U. et al. Guidelines for the Management of Diabetic Macular Edema by the European Society of Retina Specialists (EURETINA) / Ophthalmologica. – 2017. – Vol. 237. № 4. – P. 185-222.
27. Kai Yuan Tey et al. Optical coherence tomography angiography in diabetic retinopathy: a review of current applications / Eye and Vision. – 2019. – Vol. 6. – P.37-47.
28. Johannesen S.K. et al. Optical coherence tomography angiography and microvascular changes in diabetic retinopathy: a systematic review / Acta Ophthalmol. – 2019. – Vol. 97. № 1. – P. 7-14.
29. Diabetes Control and Complication Trial Research Group. The effect of intensive treatment of diabetes on the development and progression of long-term complication in insulin dependent diabetes mellitus / N. Engl. J. Med.– 1993. – V. 329. – P. 977-86.
30. UK Prospective Diabetes Study Group. Intensive blood-glucose control with sulphonylureas or insulin compared with conventional treatment and risk of complications in patients with type 2 diabetes: UKPDS 33 / Lancet. – 1998. – V. 352. – P. 837-853.
31. Diabetes Control and Complication Trial Research Group. The relationship of glycemc exposure (HbA1c) to the risk of development and progression of retinopathy in the Diabetes Control and Complication Trial / Diabetes. – 1995. – V. 44. – P. 968-983.
32. Stephenson J. et al. Microvascular and acute complications in IDDM patients: the EURODIAB IDDM Complications Study / Diabetologia. – 1994. – V. 37. – P. 278-285.
33. Stratton I.M. et al. UKPDS 50: risk factors for incidence and progression of diabetic retinopathy in type 2 diabetes over 6 years from diagnosis / Diabetologia. – 2001. – V. 44. – P. 156-163.

34. Keech A.C. et al. FIELD study investigators. Effect of fenofibrate on the need for laser treatment for diabetic retinopathy (FIELD study): a randomised controlled trial / *Lancet*. – 2007. – V. 370. – P. 1687-1697.
35. Keech A.C. et al. FIELD study investigators. Effect of long-term fenofibrate therapy on cardiovascular events in 9795 people with type 2 diabetes mellitus (the FIELD study): randomised controlled trial / *Lancet*. – 2005. – V. 366. – P. 1849-1861.
36. ACCORD Study Group; ACCORD Study Eye Group, Effects of medical therapies on retinopathy progression in type 2 diabetes / *N Engl J Med*. – 2010. – Vol. 363. – P. 233-244.
37. Diabetic Retinopathy Study Research Group. Report No 8. Photocoagulation treatment of proliferative diabetic retinopathy. Clinical application of diabetic retinopathy study (DRS) findings / *Ophthalmology*. – 1981. – V. 88. – P. 583-600.
38. Diabetic Retinopathy Study Research Group. Report No 14. Indications for photocoagulation treatment of diabetic retinopathy / *Int. Ophthalmol. Clin*. – 1987. – V. 27. – P. 239-252.
39. Evans J.R., Michelessi M., Virgili G. Laser photocoagulation for proliferative diabetic retinopathy / *Cochrane Database Syst Rev*. – 2014. – Vol. 24. № 11. – 47 p.
40. Moutray T. et al. Different lasers and techniques for proliferative diabetic retinopathy / *Cochrane Database Syst Rev*. – 2018. – 104 p.
41. Gross J.G. et al. Panretinal Photocoagulation vs Intravitreal Ranibizumab for Proliferative Diabetic Retinopathy: A Randomized Clinical Trial / *JAMA*. – 2015. – Vol. 314. – № 20. – P.2137–2146.
42. Nguyen Q.D. et al. Ranibizumab for diabetic macular edema: Results from 2 phase III randomized trials: RISE and RIDE / *Ophthalmology*. – 2012. – Vol. 119. – P.789-801.
43. Do D.V. et al. One-year outcomes of the DA Vinci Study of VEGF Trap-Eye in eyes with diabetic macular edema / *Ophthalmology*. – 2012. – Vol. 119. – P. 1658-1665.
44. Boyer D.S. et al. Ozurdex MEAD Study Group. Three-year, randomized, sham-controlled trial of dexamethasone intravitreal implant in patients with diabetic macular edema / *Ophthalmology*. – 2014. – Vol. 121. – P. 1904-1914.
45. Elman M.J. et al. Diabetic Retinopathy Clinical Research Network. Intravitreal Ranibizumab for diabetic macular edema with prompt versus deferred laser treatment: 5-year randomized trial results / *Ophthalmology*. – 2015. – Vol. 122. № 2. – P. 375-381.
46. Wells J.A. et al. Diabetic Retinopathy Clinical Research Network. Aflibercept, Bevacizumab, or Ranibizumab for Diabetic Macular Edema / *N Engl J Med*. – 2015. – Vol. 372. – P. 1193-1203.

47. Wells J.A. et al. Diabetic Retinopathy Clinical Research Network. Aflibercept, Bevacizumab, or Ranibizumab for Diabetic Macular Edema. Two-Year Results from a Comparative Effectiveness Randomized Clinical Trial / *Ophthalmology*. – 2016. – Vol. 123. № 6. – P. 1351-1359.
48. Papadopoulos N. et al. Binding and neutralization of vascular endothelial growth factor (VEGF) and related ligands by VEGF Trap, ranibizumab and bevacizumab / *Angiogenesis*. – 2012. – Vol. 15. – P. 171-185.
49. WHO. Prevention of blindness from diabetes mellitus / Report of a WHO consultation in Geneva 9-11 November 2005. – Switzerland. – WHO press. – 2005. – p 39.
50. Massin P. et al. Safety and efficacy of ranibizumab in diabetic macular edema (RESOLVE Study): a 12-month, randomized, controlled, double-masked, multicenter phase II study / *Diabetes Care*. – 2010. – V. 33. N 11. – P. 2399-2405.
51. Mitchell P. et al. The RESTORE study: ranibizumab monotherapy or combined with laser versus laser monotherapy for diabetic macular edema / *Ophthalmology*. – 2011. – V. 118, N. 4. – P. 615-625.
52. Do D.V. et al. The DA VINCI Study: phase 2 primary results of VEGF Trap-Eye in patients with diabetic macular edema / *Ophthalmology*. – 2011. – Vol. 118. – P. 1819-1826.
53. Brown D.M. et al. Intravitreal aflibercept for diabetic macular edema. 100 week results from the VISTA and VIVID studies / *Ophthalmology*. – 2015. – Vol. 122. – P. 1-9.
54. Elman M.J. et al. Diabetic Retinopathy Clinical Research Network. Randomized trial evaluating ranibizumab plus prompt or deferred laser or triamcinolone plus prompt laser for diabetic macular edema / *Ophthalmology*. – 2010. – Vol. 117. № 6. – P. 1064-1077.
55. Callanan D.G. et al. Ozurdex PLACID Study Group. Dexamethasone intravitreal implant in combination with laser photocoagulation for the treatment of diffuse diabetic macular edema / *Ophthalmology*. – 2013. – Vol.120. № 9. – P. 843-851.
56. Haller J. A. et al. Dexamethasone DDS Phase II Study Group. Randomized controlled trial of an intravitreal dexamethasone drug delivery system in patients with diabetic macular edema / *Arch. Ophthalmol.* – 2010. – Vol. 128. № 3. – P. 289-296.
57. Giovannini A. et al. Management of diabetic macular edema with intravitreal dexamethasone implants: Expert recommendations using a Delphi-based approach / *European Journal of Ophthalmology*. – 2019. – Vol. 29. № 1. – P.82-91.
58. Forooghian F. et al. Comparison of endophthalmitis rates following intravitreal injection of compounded bevacizumab, ranibizumab, and aflibercept. / *Canadian Journal of Ophthalmology* – 2017. – Vol. 52. № 6. – P. 616-619.

59. Бойко Э.В., Даниличев В.Ф., Сажин Т.Г. и др. Методы клинического применения рекомбинантной проурокиназы в офтальмологической практике // РМЖ. Клиническая офтальмология. 2017. No 2. С. 118–129.
60. Flynn H.W. et al. Pars plana vitrectomy in the early treatment diabetic retinopathy study. ETDRS report number 17. The early treatment diabetic retinopathy study research group / *Ophthalmology*. – 1992. – Vol. 99. – P. 1351-1357.
61. Early vitrectomy for severe proliferative diabetic retinopathy in eyes with useful vision. Clinical application of results of a randomized trial – Diabetic retinopathy vitrectomy study report 4. The diabetic retinopathy vitrectomy study research group / *Ophthalmology*. – 1988. Vol. 95. – P.1321-1334.
62. Херш П.С., Загельбаум Б.М., Кремерс С.Л. Офтальмохирургия. Пер. с англ./ М.: Мед. лит., Витебск – 2016. – 400 с.
63. Tsui M.-C. et al. Silicone oil removal after extended tamponade in proliferative diabetic retinopathy – long range of follow-up / *Eye*. – 2020. – Vol. 34. – P. 2307–2314
64. Laurenzi A, Bolla AM, Panigoni G, Doria V, Uccellatore A, Peretti E, et al. Effects of Carbohydrate Counting on Glucose Control and Quality of Life Over 24 Weeks in Adult Patients With Type 1 Diabetes on Continuous Subcutaneous Insulin Infusion: A randomized, prospective clinical trial (GIOCAR). *Diabetes Care*. 2011;34(4):823–827. doi: 10.2337/dc10-1490.
65. Sämann A, Mühlhauser I, Bender R, Kloos C, Müller UA. Glycaemic control and severe hypoglycaemia following training in flexible, intensive insulin therapy to enable dietary freedom in people with type 1 diabetes: a prospective implementation study. *Diabetologia*. 2005;48(10):1965–1970. doi: 10.1007/s00125-005-1905-1.
66. Bell KJ, Barclay AW, Petocz P, Colagiuri S, Brand-Miller JC. Efficacy of carbohydrate counting in type 1 diabetes: a systematic review and meta-analysis. *Lancet Diabetes Endocrinol*. 2014;2(2):133–140. doi: 10.1016/S2213-8587(13)70144-X.
67. Elliott J, Lawton J, Rankin D, Emery C, Campbell M, Dixon S, et al. The 5x1 DAFNE study protocol: a cluster randomised trial comparing a standard 5 day DAFNE course delivered over 1 week against DAFNE training delivered over 1 day a week for 5 consecutive weeks. *BMC Endocr Disord*. 2012;12(1):28. doi: 10.1186/1472-6823-12-28.
68. Haas L, Maryniuk M, Beck J, Cox CE, Duker P, Edwards L, et al. National Standards for Diabetes Self-Management Education and Support. *Diabetes Care*. 2013;36(Supplement\_1):S100–S108. doi: 10.2337/dc13-S100.

69. Evert AB, Boucher JL, Cypress M, Dunbar SA, Franz MJ, Mayer-Davis EJ, et al. Nutrition Therapy Recommendations for the Management of Adults With Diabetes. *Diabetes Care*. 2014;37(Supplement\_1):S120–S143. doi: 10.2337/dc14-S120.
70. Davies MJ, D'Alessio DA, Fradkin J, Kernan WN, Mathieu C, Mingrone G, et al. Management of Hyperglycemia in Type 2 Diabetes, 2018. A Consensus Report by the American Diabetes Association (ADA) and the European Association for the Study of Diabetes (EASD). *Diabetes Care*. 2018;41(12):2669–2701. doi: 10.2337/dci18-0033.
71. Diabetes Control and Complications Trial Research Group, Nathan DM, Genuth S, Lachin J, Cleary P, Crofford O, et al. The effect of intensive treatment of diabetes on the development and progression of long-term complications in insulin-dependent diabetes mellitus. *N Engl J Med*. 1993;329(14):977–986. doi: 10.1056/NEJM199309303291401.
72. Diabetes Control and Complications Trial/Epidemiology of Diabetes Interventions and Complications Research Group, Lachin JM, Genuth S, Cleary P, Davis MD, Nathan DM. Retinopathy and nephropathy in patients with type 1 diabetes four years after a trial of intensive therapy. *N Engl J Med*. 2000;342(6):381–389. doi: 10.1056/NEJM200002103420603.
73. American Diabetes Association. 6. Glycemic Targets: Standards of Medical Care in Diabetes—2019. *Diabetes Care*. 2019;42(Supplement 1):S61–S70. doi:10.2337/dc19-S006.
74. UK Prospective Diabetes Study (UKPDS) Group. Effect of intensive blood-glucose control with metformin on complications in overweight patients with type 2 diabetes (UKPDS 34). UK Prospective Diabetes Study (UKPDS) Group. *Lancet*. 1998;352(9131):854–865.
75. UK Prospective Diabetes Study (UKPDS) Group. Intensive blood-glucose control with sulphonylureas or insulin compared with conventional treatment and risk of complications in patients with type 2 diabetes (UKPDS 33). *Lancet*. 1998;352(9131):837–853.
76. Action to Control Cardiovascular Risk in Diabetes Study Group, Gerstein HC, Miller ME, Byington RP, Goff DC, Bigger JT, et al. Effects of intensive glucose lowering in type 2 diabetes. *N Engl J Med*. 2008;358(24):2545–2559. doi: 10.1056/NEJMoa0802743.
77. Duckworth W, Abraira C, Moritz T, Reda D, Emanuele N, Reaven PD, et al. Glucose Control and Vascular Complications in Veterans with Type 2 Diabetes. *N Engl J Med*. 2009;360(2):129–139. doi: 10.1056/NEJMoa0808431.
78. ADVANCE Collaborative Group, Patel A, MacMahon S, Chalmers J, Neal B, Billot L, et al. Intensive blood glucose control and vascular outcomes in patients with type 2 diabetes. *N Engl J Med*. 2008;358(24):2560–2572. doi: 10.1056/NEJMoa0802987.

79. Skyler JS, Bergenstal R, Bonow RO, Buse J, Deedwania P, Gale EAM, et al. Intensive Glycemic Control and the Prevention of Cardiovascular Events: Implications of the ACCORD, ADVANCE, and VA Diabetes Trials: A position statement of the American Diabetes Association and a scientific statement of the American College of Cardiology. *Diabetes Care*. 2009;32(1):187–192. doi: 10.2337/dc08-9026.
80. Дедов ИИ, Шестакова МВ, Аметов АС, Анциферов МБ, Галстян ГР, Майоров АЮ, et al. Консенсус совета экспертов Российской ассоциации эндокринологов по инициации и интенсификации сахароснижающей терапии у больных сахарным диабетом 2 типа. *Сахарный диабет* [Internet]. 2011;14(4):6–17. doi: 10.14341/2072-0351-5810.
81. Inzucchi SE, Bergenstal RM, Buse JB, Diamant M, Ferrannini E, Nauck M, et al. Management of hyperglycaemia in type 2 diabetes: a patient-centered approach. Position statement of the American Diabetes Association (ADA) and the European Association for the Study of Diabetes (EASD). *Diabetologia*. 2012;55(6):1577–1596. doi: 10.1007/s00125-012-2534-0.
82. Action to Control Cardiovascular Risk in Diabetes Follow-On (ACCORDION) Eye Study Group and the Action to Control Cardiovascular Risk in Diabetes Follow-On (ACCORDION) Study Group. Persistent Effects of Intensive Glycemic Control on Retinopathy in Type 2 Diabetes in the Action to Control Cardiovascular Risk in Diabetes (ACCORD) Follow-On Study. *Diabetes Care*. 2016;39(7):1089–1100. doi: 10.2337/dc16-0024.
83. Nathan DM, Kuenen J, Borg R, Zheng H, Schoenfeld D, Heine RJ. Translating the A1C Assay Into Estimated Average Glucose Values. *Diabetes Care*. 2008;31(8):1473–1478. doi: 10.2337/dc08-0545.
84. Fisher M. Statins for people with type 1 diabetes: when should treatment start? *Pract Diabetes*. 2016;33(1):10–11. doi: 10.1002/pdi.1990.
85. Cholesterol Treatment Trialists' (CTT) Collaborators, Kearney PM, Blackwell L, Collins R, Keech A, Simes J, et al. Efficacy of cholesterol-lowering therapy in 18,686 people with diabetes in 14 randomised trials of statins: a meta-analysis. *Lancet*. 2008;371(9607):117–125. doi: 10.1016/S0140-6736(08)60104-X.
86. Rabar S, Harker M, O'Flynn N, Wierzbicki AS. Lipid modification and cardiovascular risk assessment for the primary and secondary prevention of cardiovascular disease: summary of updated NICE guidance. *BMJ*. 2014;349(12):g4356. doi: 10.1136/bmj.g4356.
87. Livingstone SJ, Looker HC, Hothersall EJ, Wild SH, Lindsay RS, Chalmers J, et al. Risk of Cardiovascular Disease and Total Mortality in Adults with Type 1 Diabetes: Scottish



- Registry Linkage Study. Lehman R, editor. *PLoS Med.* 2012;9(10):e1001321. doi: 10.1371/journal.pmed.1001321.
88. Heart Protection Study Collaborative Group. MRC/BHF Heart Protection Study of cholesterol lowering with simvastatin in 20,536 high-risk individuals: a randomised placebo-controlled trial. *Lancet.* 2002;360(9326):7–22. doi: 10.1016/S0140-6736(02)09327-3.
89. Cosentino F, Grant PJ, Aboyans V, Bailey CJ, Ceriello A, Delgado V, et al. 2019 ESC Guidelines on diabetes, pre-diabetes, and cardiovascular diseases developed in collaboration with the EASD. *Eur Heart J.* 2019; doi: 10.1093/eurheartj/ehz486.
90. Hansen TW, Kikuya M, Thijs L, Li Y, Boggia J, Björklund-Bodegård K, et al. Diagnostic thresholds for ambulatory blood pressure moving lower: a review based on a meta-analysis-clinical implications. *J Clin Hypertens (Greenwich).* 2008;10(5):377–381.
91. Arguedas JA, Leiva V, Wright JM. Blood pressure targets for hypertension in people with diabetes mellitus. *Cochrane database Syst Rev.* 2013;(10):CD008277. doi: 10.1002/14651858.CD008277.pub2.
92. Thomopoulos C, Parati G, Zanchetti A. Effects of bloodpressure-lowering treatment on outcome incidence in hypertension. *J Hypertens.* 2017;35(5):922–944. doi: 10.1097/HJH.0000000000001276.
93. Bulughapitiya U, Siyambalapitiya S, Sithole J, Idris I. Is diabetes a coronary risk equivalent? Systematic review and metaanalysis. *Diabet Med.* 2009;26(2):142–148. doi: 10.1111/j.1464-5491.2008.02640.x.
94. Brunström M, Carlberg B. Effect of antihypertensive treatment at different blood pressure levels in patients with diabetes mellitus: systematic review and meta-analyses. *BMJ.* 2016;352:i717. doi: 10.1136/bmj.i717.
95. Rawshani A, Rawshani A, Franzén S, Eliasson B, Svensson A-M, Miftaraj M, et al. Range of Risk Factor Levels: Control, Mortality, and Cardiovascular Outcomes in Type 1 Diabetes Mellitus. *Circulation.* 2017;135(16):1522–1531. doi: 10.1161/CIRCULATIONAHA.116.025961.
96. Xie X, Atkins E, Lv J, Bennett A, Neal B, Ninomiya T, et al. Effects of intensive blood pressure lowering on cardiovascular and renal outcomes: updated systematic review and meta-analysis. *Lancet.* 2016;387(10017):435–443. doi: 10.1016/S0140-6736(15)00805-3.
97. Colhoun HM, Betteridge DJ, Durrington PN, Hitman GA, Neil HAW, Livingstone SJ, et al. Primary prevention of cardiovascular disease with atorvastatin in type 2 diabetes in the Collaborative Atorvastatin Diabetes Study (CARDS): multicentre randomized placebo-controlled trial. *Lancet.* 2004;364(9435):685–696. doi: 10.1016/S0140-6736(04)16895-5.

98. Baigent C, Keech A, Kearney PM, Blackwell L, Buck G, Pollicino C, et al. Efficacy and safety of cholesterol-lowering treatment: prospective meta-analysis of data from 90,056 participants in 14 randomised trials of statins. *Lancet*. 2005;366(9493):1267–1278. doi:10.1016/S0140-6736(05)67394-1.
99. Catapano AL, Graham I, De Backer G, Wiklund O, Chapman MJ, Drexel H, et al. 2016 ESC/EAS Guidelines for the Management of Dyslipidaemias. *Eur Heart J*. 2016;37(39):2999–3058. doi: 10.1093/eurheartj/ehw272.
100. Grundy SM, Stone NJ, Bailey AL, Beam C, Birtcher KK, Blumenthal RS, et al. 2018AHA/ACC/AACVPR/AAPA/ABC/ACPM/ADA/AGS/APhA/ASPC/NLA/PCNA Guideline on the Management of Blood Cholesterol. *J Am Coll Cardiol*. 2019;73(24):e285–e350. doi: 10.1016/j.jacc.2018.11.003.
101. Cholesterol Treatment Trialists' (CTT) Collaboration, Fulcher J, O'Connell R, Voysey M, Emberson J, Blackwell L, et al. Efficacy and safety of LDL-lowering therapy among men and women: metaanalysis of individual data from 174,000 participants in 27 randomised trials. *Lancet*. 2015;385(9976):1397–1405. doi: 10.1016/S0140-6736(14)61368-4.
102. Cholesterol Treatment Trialists' (CTT) Collaboration, Baigent C, Blackwell L, Emberson J, Holland LE, Reith C, et al. Efficacy and safety of more intensive lowering of LDL cholesterol: a meta-analysis of data from 170,000 participants in 26 randomised trials. *Lancet*. 2010;376(9753):1670–1681. doi: 10.1016/S0140-6736(10)61350-5.
103. ONTARGET Investigators, Yusuf S, Teo KK, Pogue J, Dyal L, Copland I, et al. Telmisartan, ramipril, or both in patients at high risk for vascular events. *N Engl J Med*. 2008;358(15):1547–1559. doi: 10.1056/NEJMoa0801317.
104. Grenier J, Goodman SG, Leiter LA, Langer A, Teoh H, Bhatt DL, et al. Blood Pressure Management in Adults With Type 2 Diabetes: Insights From the Diabetes Mellitus Status in Canada (DM-SCAN) Survey. *Can J Diabetes*. 2018;42(2):130–137. doi: 10.1016/j.jcjd.2017.01.005.
105. ACCORD Study Group, Cushman WC, Evans GW, Byington RP, Goff DC, Grimm RH, et al. Effects of intensive blood-pressure control in type 2 diabetes mellitus. *N Engl J Med*. 2010;362(17):1575–1585. doi: 10.1056/NEJMoa1001286.
106. Diabetic Retinopathy: A Position Statement by American Diabetes Association / Diabetes Care. – 2017. – Vol. 40. – P. 412-418.
107. Hooper P. et al. Canadian Ophthalmological Society Diabetic Retinopathy Clinical Practice Guideline Expert Committee. Canadian Ophthalmological Society evidence

- based clinical practice guidelines for the management of diabetic retinopathy / *Can J Ophthalmol.* – 2012. – Vol. 47. – P. 91-96.
108. ISPAD Clinical Practice Consensus Guidelines 2014 Compendium. Microvascular and macrovascular complications in children and adolescents / *Pediatric Diabetes.* – 2014. – Vol.15. Suppl. 20. – P. 257–269.

## **Приложение А1. Состав рабочей группы по разработке и пересмотру клинических рекомендаций**

- 1. Астахов Ю.С.**, руководитель группы, д.м.н., профессор кафедры офтальмологии с клиникой ФБГОУ ВО «Первый Санкт-Петербургский государственный медицинский университет им. акад. И.П. Павлова», Вице-президент ООО «Ассоциация врачей-офтальмологов»;
- 2. Нероев В.В.**, д.м.н., академик РАН, директор ФГБУ «Национальный медицинский исследовательский центр глазных болезней им. Гельмгольца» Министерства здравоохранения Российской Федерации, Заслуженный врач Российской Федерации, Заслуженный деятель науки Российской Федерации, Президент ООО «Ассоциация врачей-офтальмологов»;
- 3. Шестакова М.В.**, со-руководитель группы, д.м.н., академик РАН, заместитель директора ФГБУ «Национальный медицинский исследовательский центр эндокринологии» Министерства здравоохранения Российской Федерации, Заслуженный деятель науки Российской Федерации, ученый секретарь «Российской ассоциации эндокринологов»;
- 4. Зайцева О.В.**, к.м.н., заместитель директора по организационно-методической работе ФГБУ «Национальный медицинский исследовательский центр глазных болезней им. Гельмгольца» Министерства здравоохранения Российской Федерации, ведущий научный сотрудник, исполнительный директор ООО «Ассоциация врачей-офтальмологов»;
- 5. Охоцимская Т.Д.**, к.м.н., врач ФГБУ «Национальный медицинский исследовательский центр глазных болезней им. Гельмгольца» Министерства здравоохранения Российской Федерации, член ООО «Ассоциация врачей-офтальмологов»;
- 6. Рябина М.В.**, к.м.н., старший научный сотрудник ФГБУ «Национальный медицинский исследовательский центр глазных болезней им. Гельмгольца» Министерства здравоохранения Российской Федерации, член ООО «Ассоциация врачей-офтальмологов».
- 7. Шадричев Ф.Е.**, к.м.н., заведующий офтальмологическим отделением Санкт-Петербургского территориального диабетологического центра СПбГБУЗ «ГКДЦ №1», ассистент кафедры офтальмологии с клиникой ФБГОУ ВО «Первый Санкт-Петербургский государственный медицинский университет им. акад. И.П. Павлова», член ООО «Ассоциация врачей-офтальмологов»;

**8. Григорьева Н.Н.**, к.м.н., врач офтальмологического отделения Санкт-Петербургского территориального диабетологического центра СПбГБУЗ «ГКДЦ №1», ассистент кафедры оториноларингологии и офтальмологии ФБГОУ ВО «Санкт-Петербургский государственный университет», член ООО «Ассоциация врачей-офтальмологов»;

**9. Липатов Д.В.**, д.м.н., заведующий отделением «Диабетическая ретинопатия и офтальмохирургия» ФГБУ «Национальный медицинский исследовательский центр эндокринологии» Министерства здравоохранения Российской Федерации, член «Российской ассоциации эндокринологов» и член ООО «Ассоциация врачей-офтальмологов»;

**10. Кононенко И.В.**, к.м.н., врач ФГБУ «Национальный медицинский исследовательский центр эндокринологии» Министерства здравоохранения Российской Федерации, член «Российской ассоциации эндокринологов».

**Конфликт интересов** отсутствует.

## **Приложение А2. Методология разработки клинических рекомендаций**

### **Целевая аудитория данных клинических рекомендаций:**

- Врачи-офтальмологи;
- Врачи – эндокринологи;
- Врачи общей врачебной практики (семейной медицины).

**Методы, использованные для сбора/селекции доказательств:** поиск в электронных базах данных; анализ современных научных разработок по проблеме ДР и ДМО в России и за рубежом; обобщение практического опыта российских и зарубежных специалистов. Описание методов, использованных для сбора/селекции доказательств: доказательной базой для рекомендаций являются публикации, вошедшие в Кохрайновскую библиотеку, базы данных EMBASE и MEDLINE, а также монографии и статьи в ведущих специализированных рецензируемых отечественных медицинских журналах по данной тематике. Методы, использованные для оценки качества и силы доказательств: консенсус экспертов, оценка значимости в соответствии с рейтинговой схемой.

**Таблица 1. Шкала оценки уровней достоверности доказательств (УДД) для методов диагностики (диагностических вмешательств)**

<b>УДД</b>	<b>Расшифровка</b>
1	Систематические обзоры исследований с контролем референтным методом или систематический обзор рандомизированных клинических исследований с применением метаанализа
2	Отдельные исследования с контролем референтным методом или отдельные рандомизированные клинические исследования и систематические обзоры исследований любого дизайна, за исключением рандомизированных клинических исследований, с применением метаанализа
3	Исследования без последовательного контроля референтным методом или исследования с референтным методом, не являющимся независимым от исследуемого метода, или нерандомизированные сравнительные исследования, в том числе когортные исследования
4	Несравнительные исследования, описание клинического случая
5	Имеется лишь обоснование механизма действия или мнение экспертов

**Таблица 2. Шкала оценки уровней достоверности доказательств (УДД) для методов профилактики, лечения и реабилитации (профилактических, лечебных, реабилитационных вмешательств)**

УД Д	Расшифровка
1	Систематический обзор рандомизированных клинических исследований с применением метаанализа
2	Отдельные рандомизированные клинические исследований и систематические обзоры исследований любого дизайна, за исключением рандомизированных клинических исследований с применением метаанализа
3	Нерандомизированные сравнительные исследования, в т.ч. когортные исследования
4	Несравнительные исследования, описание клинического случая или серии случаев, исследования «случай-контроль»
5	Имеется лишь обоснование механизма действия вмешательства (доклинические исследования) или мнение экспертов

**Таблица 3. Шкала оценки уровней убедительности рекомендаций (УУР) для методов профилактики, диагностики, лечения и реабилитации (профилактических, диагностических, лечебных, реабилитационных вмешательств)**

УУР	Расшифровка
А	Сильная рекомендация (все рассматриваемые критерии эффективности (исходы) являются важными, все исследования имеют высокое или удовлетворительное методологическое качество, их выводы по интересующим исходам являются согласованными)
В	Условная рекомендация (не все рассматриваемые критерии эффективности (исходы) являются важными, не все исследования имеют высокое или удовлетворительное методологическое качество и/или их выводы по интересующим исходам не являются согласованными)
С	Слабая рекомендация (отсутствие доказательств надлежащего качества (все рассматриваемые критерии эффективности (исходы) являются неважными, все исследования имеют низкое методологическое качество и их выводы по интересующим исходам не являются согласованными)

#### **Порядок обновления клинических рекомендаций.**

Механизм обновления клинических рекомендаций предусматривает их систематическую актуализацию – не реже чем один раз в три года, а также при появлении новых данных с позиции доказательной медицины по вопросам диагностики, лечения, профилактики и реабилитации конкретных заболеваний, наличии обоснованных дополнений/замечаний к ранее утверждённым клиническим рекомендациям, но не чаще 1 раза в 6 месяцев.

**Приложение А3. Справочные материалы, включая соответствие показаний к применению и противопоказаний, способов применения и доз лекарственных препаратов, инструкции по применению лекарственного препарата**

1. Актуальные инструкции к лекарственным препаратам, упоминаемым в данных клинических рекомендациях, можно найти на сайте <http://grls.rosminzdrav.ru>

**Таблица 1.** Доза, путь введения и режимы применения лекарственных препаратов

<b>Препарат</b>	<b>Доза</b>	<b>Путь введения</b>	<b>Режим</b>
Ранибизумаб**	0,5 мг (0,05 мл)	Интравитреальное введение	Лечение начинают с одной инъекции в месяц и продолжают до достижения максимальной стабильной остроты зрения и/или до исчезновения признаков и симптомов активности заболевания, т.е. отсутствия изменения остроты зрения и других признаков и симптомов заболевания на фоне продолжающегося лечения. Стабилизация заболевания определяется как отсутствие улучшения остроты зрения и/или анатомических параметров сетчатки в течение одного месяца после последней ежемесячной инъекции. Для достижения стабилизации заболевания изначально может потребоваться 3 или более последовательные ежемесячные инъекции. После достижения стабилизации заболевания на фоне ежемесячного введения препарата периодичность контрольных осмотров и временной интервал между инъекциями устанавливает врач в зависимости от активности заболевания, оцениваемой по остроте зрения и/или анатомическим параметрам. В случае, если по мнению врача, основанном на оценке остроты зрения и анатомических параметров сетчатки, нет улучшения от проводимого лечения, терапию следует прекратить. При использовании режима «лечение и продление» после достижения



			<p>максимальной остроты зрения и/или при отсутствии признаков активности заболевания возможно поэтапное увеличение интервалов между введением препарата до повторного снижения остроты зрения или возникновения признаков активности заболевания. Каждый интервал между инъекциями следует увеличивать не более чем на 1 месяц. При лечении ПДР возможно поэтапное увеличение интервалов, однако на данный момент недостаточно данных для определения величины интервалов. При реактивации заболевания укорочение интервалов следует производить с тем же шагом, что и удлинение.</p>
Афлиберцепт**	2 мг (0,05 мл)	Интравитреальное введение	<p>Пять последовательных ежемесячных интравитреальных введения, после чего инъекции проводят каждые 2 месяца. Через 12 мес интервал между инъекциями может быть увеличен на основании результатов изменения остроты зрения и анатомических показателей, например при терапии в режиме «лечить и увеличивать интервал», при котором интервалы между введениями доз препарата постепенно увеличиваются для поддержания достигнутых стабильных остроты зрения и/ или анатомических показателей, однако данных для установления таких интервалов недостаточно. В случае ухудшения остроты зрения и анатомических показателей интервалы между инъекциями должны быть сокращены. В этом случае лечащий врач должен составить график контрольных обследований, которые могут быть более частыми, чем инъекции. Если результаты остроты зрения и анатомические показатели указывают на отсутствие эффекта от проводимого лечения, терапию следует прекратить.</p>
Дексаметазон** в виде имплантата для интравитреально	0,7 мг	Интравитреальное введение	<p>Рекомендуемая доза - один имплантат в пораженный глаз. Повторное назначение препарата возможно в случае, если пациенты, по мнению</p>

го введения			лечащего врача, могут получить пользу от повторного введения при минимальном возможном риске. Повторное введение имплантата возможно приблизительно через 6 мес. с момента первого введения в случаях: снижения остроты зрения и/или увеличения толщины сетчатки, повторном развитии макулярного отека или прогрессировании текущего ДМО. В настоящее время отсутствует опыт применения (данные об эффективности и безопасности) более чем 7 инъекций имплантата при лечении ДМО.
Проурокиназа**	лиофилизат для приготовления раствора для инъекций, 5 тыс. МЕ	интравитреальное введение	500 МЕ интравитреально

2. Международная [классификация](#) болезней, травм и состояний, влияющих на здоровье, 10-го пересмотра (МКБ-10). Всемирная организация здравоохранения.

3. [Номенклатура](#) медицинских услуг. Приказ Министерства здравоохранения РФ от 13 октября 2017 г. N 804н «Об утверждении номенклатуры медицинских услуг».

4. Федеральный закон «Об основах охраны здоровья граждан в Российской Федерации» от 21.11.2011 № 323 ФЗ.

5. Порядок оказания медицинской помощи взрослому населению при заболеваниях глаза, его придаточного аппарата и орбиты. Приказ Министерства здравоохранения России от 12.11.2012 № 902н «Об утверждении Порядка оказания медицинской помощи взрослому населению при заболеваниях глаза, его придаточного аппарата и орбиты».

6. Перечень жизненно необходимых и важнейших лекарственных препаратов для медицинского применения на 2019 год. Распоряжение Правительства РФ от 10 декабря 2018 г. N 2738-р «Об утверждении перечня жизненно необходимых и важнейших лекарственных препаратов для медицинского применения на 2019 год, перечня лекарственных препаратов для медицинского применения, перечня лекарственных препаратов, предназначенных для обеспечения лиц, больных гемофилией, муковисцидозом, гипопитарным нанизмом, болезнью Гоше, злокачественными

новообразованиями лимфоидной, кроветворной и родственных им тканей, рассеянным склерозом, лиц после трансплантации органов и (или) тканей, а также минимального ассортимента лекарственных препаратов, необходимых для оказания медицинской помощи».

7. Приказ Министерства здравоохранения РФ от 24 декабря 2012 № 1492н "Об утверждении стандарта первичной медико-санитарной помощи при диабетической ретинопатии и макулярном отеке».

8. Приказ Министерства здравоохранения РФ от 10 мая 2017 г. № 203н "Об утверждении критериев оценки качества медицинской помощи".

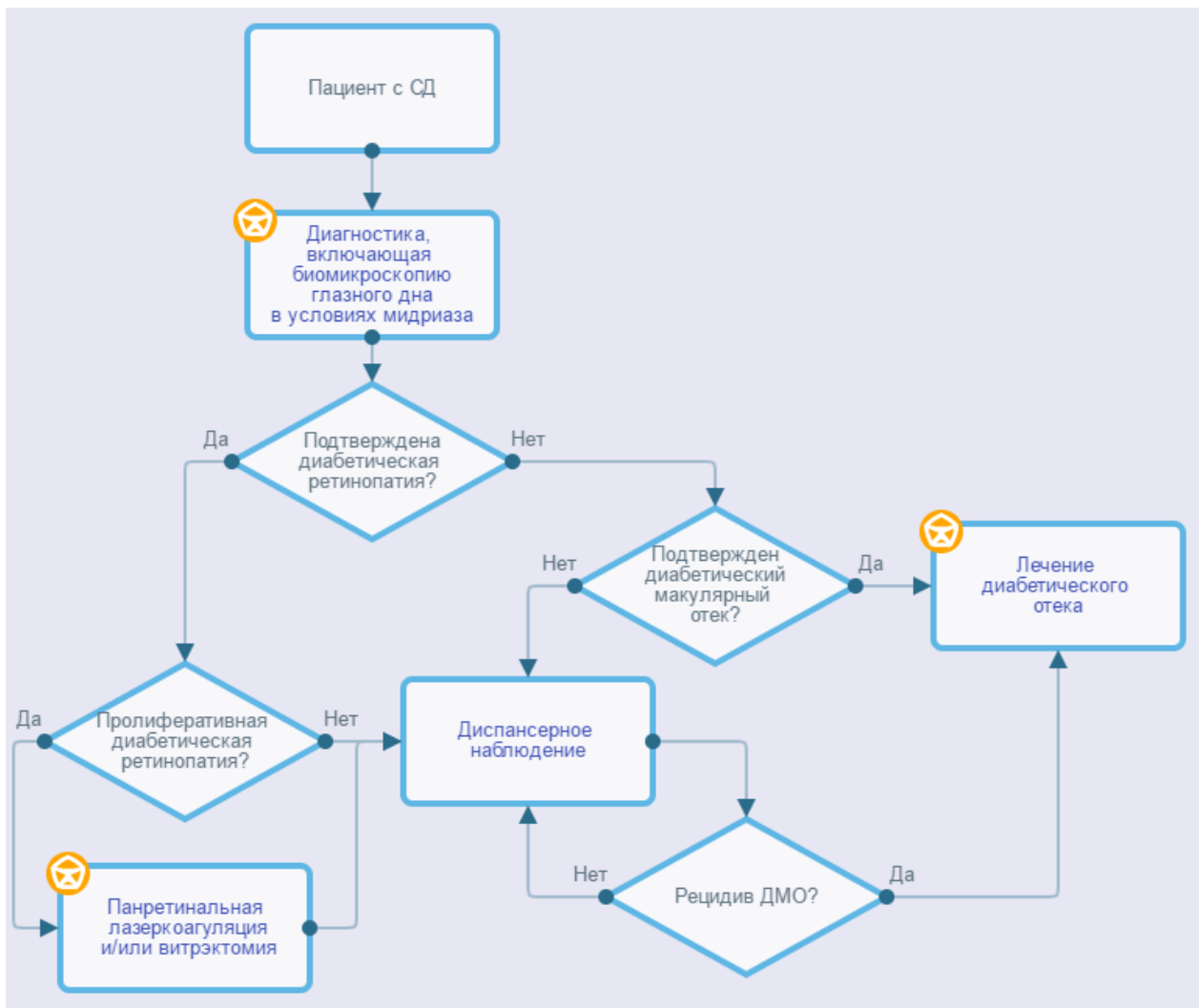
9. Приказ Министерства здравоохранения и социального развития РФ от 29 декабря 2008 г. № 786н "О порядке формирования и утверждении государственного задания на оказание в 2009 году высокотехнологичной медицинской помощи гражданам Российской Федерации за счет ассигнований федерального бюджета" (с изменениями и дополнениями).

10. Санитарно-эпидемиологические правила и нормативы СанПиН 2.1.3.2630-10 "Санитарно-эпидемиологические требования к организациям, осуществляющим медицинскую деятельность": [постановление Главного государственного санитарного врача РФ от 18.05.2010 N 58 (ред. от 10.06.2016). : зарегистрировано в Министерстве юстиции России 09.08.2010, рег.номер 18094]. — М.: Федеральный центр гигиены и эпидемиологии Роспотребнадзора, 2010. — 255 с. ISBN 978—5—7508—0925—7.

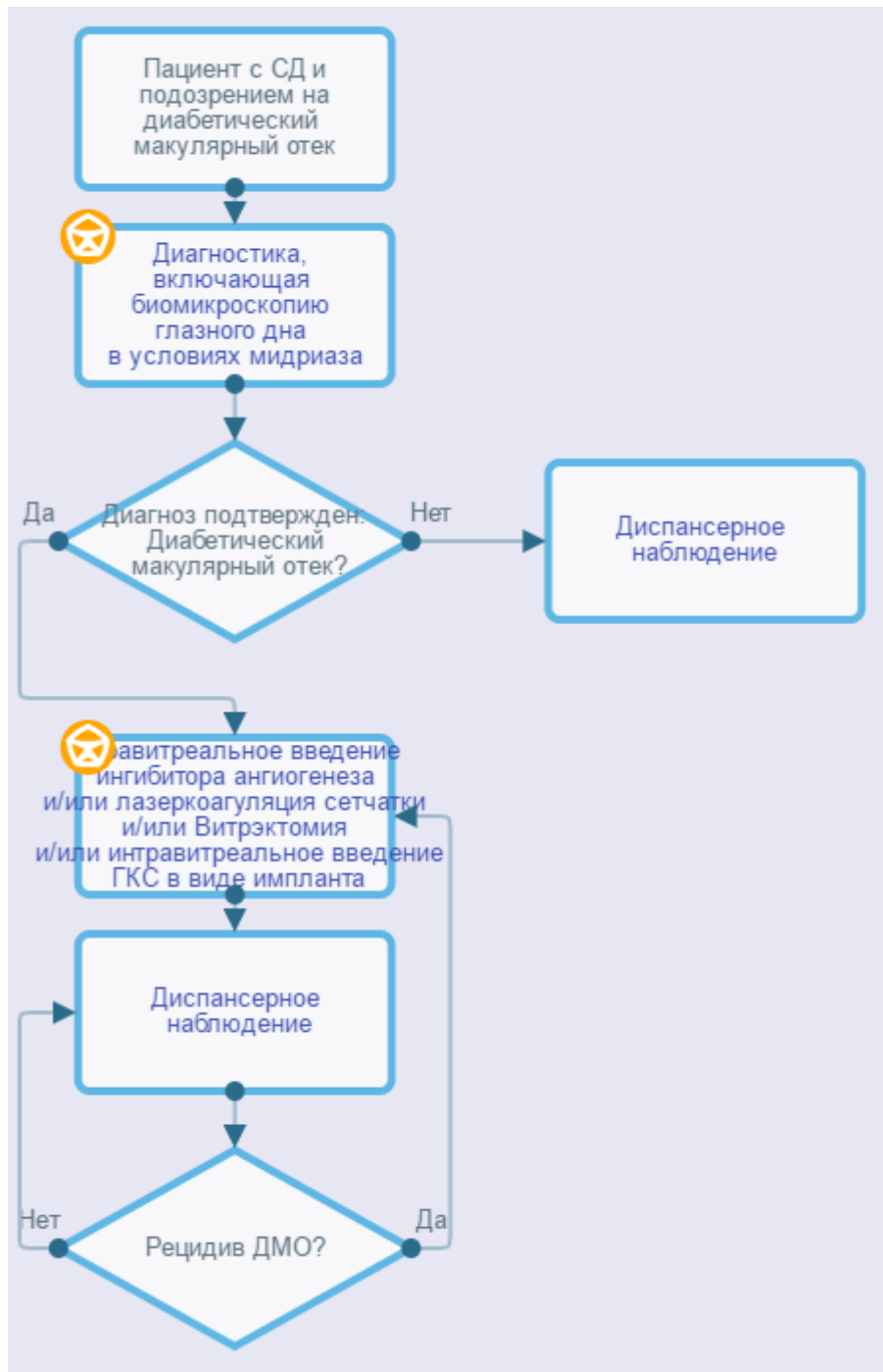
11. Управление плановой госпитализацией в многопрофильной больнице. Методические рекомендации № 2001/144 : (утв. Министерством здравоохранения РФ 09.11.2001).

## Приложение Б. Алгоритмы действий врача

### Диабетическая ретинопатия



## Диабетический макулярный отек



## **Приложение В. Информация для пациентов**

С целью профилактики слепоты и слабовидения вследствие диабетических осложнений со стороны глаз необходимо соблюдать все назначения эндокринолога, терапевта с целью компенсации углеводного обмена, артериальной гипертензии, показателей липидного обмена.

Даже при отсутствии жалоб со стороны органа зрения каждый пациент с СД должен проходить осмотры офтальмолога не реже 1 раз в год (в случае СД 1 типа – через 5 лет от дебюта заболевания). При появлении жалоб со стороны органа зрения требуется безотлагательное обращение к офтальмологу.

В случае наличия диабетических изменений со стороны глаз следует соблюдать необходимую кратность обследования у офтальмолога в зависимости от тяжести изменений, которая будет установлена врачом. При появлении новых жалоб со стороны органа зрения требуется безотлагательное обращение к офтальмологу.

ДР долгое время может протекать бессимптомно. Эффективность лечения ДР зависит от своевременности ее начала, даже при отсутствии субъективных жалоб со стороны органа зрения.

Лазерное лечение, как правило, требует повторных сеансов лечения, кратность и объем которых устанавливает врач. Внутриглазные кровоизлияния, возникающие во время или после лазеркоагуляции, связаны с наличием СД, но не с проводимым лазерным лечением, и, возможно, потребуют дополнительной лазеркоагуляции сетчатки.

Интравитреальные инъекции лекарственных препаратов требуют регулярных осмотров у офтальмолога и, как правило, повторных инъекций, кратность которых устанавливает врач. В случае появления симптомов, вероятно указывающих на воспаление (боль в глазу или увеличение неприятных ощущений в глазу, усиление покраснения глаза, усиление нечеткости или дальнейшее снижение зрения, увеличение светочувствительности, увеличение числа «летающих мушек» в поле зрения) в течение нескольких дней после инъекции, необходимо незамедлительно сообщить о них врачу.

**Приложение Г. Шкалы оценки, вопросники и другие оценочные инструменты состояния пациента, приведенные в клинических рекомендациях**

**Таблица 1. Основные диагностические критерии установления ДР и ДМО**

<b>Заболевание (состояние)</b>	<b>Вариант диагностики</b>	<b>Критерии установления заболевания (состояния)</b>	
<b>Диабетическая ретинопатия</b>	Сбор анамнеза и жалоб	Часто отсутствие жалоб в течение продолжительного времени, несмотря на прогрессирование заболевания. Пациенты с ДР могут жаловаться на снижение остроты зрения, плавающие помутнения. При преретинальных и интравитреальных кровоизлияниях пациенты могут жаловаться на резкое снижение зрения, «пятно» или «сетку» перед глазами. При отслойке сетчатки - на снижение зрения и появление «завесы» в поле зрения.	
	Офтальмоскопия/ биомикроскопия глазного дна	Непролиферативная	Микроаневризмы, ретинальные кровоизлияния, «мягкие» («ватные») экссудаты
		Препролиферативная (тяжелая непролиферативная)	Диагностируется при наличии хотя бы одного из 3 признаков: - умеренные ИРМА хотя бы в одном квадранте - венозные аномалии в 2-х и более квадрантах - множественных ретинальных геморрагии в 4-х квадрантах глазного дна
Проллиферативная	Неоваскуляризация (и/или фиброзная пролиферация диска зрительного нерва и/или сетчатки, преретинальные и/или витреальные кровоизлияния, тракционная (или тракционно-регматогенная) отслойка сетчатки, неоваскулярная глаукома		
<b>Диабетический макулярный отек</b>	Сбор анамнеза и жалоб	Часто отсутствие жалоб. Пациенты с ДМО могут отмечать искажения предметов (метаморфопсии), «пятно» перед взором. Снижение остроты зрения, как правило, постепенное.	
	Офтальмоскопия/ биомикроскопия	ДМО без вовлечения центра макулярной зоны	Утолщение сетчатки (отек), не затрагивающее центральную зону диаметром в 1000 мкм

	глазного дна	ДМО с вовлечением центра макулярной зоны	Утолщение сетчатки (отек), затрагивающее центральную зону диаметром в 1000 мкм
--	--------------	--	--

**Таблица 2. Критерии определения стадии диабетической ретинопатии ETDRS (1991)**

Уровень по ETDRS	Стадия ретинопатии	Офтальмоскопическая картина
<b>Непролиферативная диабетическая ретинопатия</b>		
10	Нет ретинопатии	Микроаневризмы и другие изменения отсутствуют. Может быть расширение венул сетчатки.
14-35	Начальная	Незначительное количество микроаневризм и микрогеморрагий. Могут выявляться “твердые” и “мягкие” экссудаты.
43	Умеренная	Один из признаков: <ul style="list-style-type: none"> <li>○ умеренное количество микроаневризм и геморрагий;</li> <li>○ умеренно выраженные интратетинальные микрососудистые аномалии в одном квадранте.</li> </ul>
47	Выраженная	Оба признака 43 уровня или один из признаков: <ul style="list-style-type: none"> <li>○ множественные микроаневризмы и микрогеморрагии в двух-трех квадрантах;</li> <li>○ умеренно-выраженные интратетинальные микрососудистые аномалии в одном-трех квадрантах;</li> <li>○ четкообразность венул хотя бы в одном квадранте.</li> </ul>
53	Тяжелая	Сочетание двух-трех признаков 47 уровня или один из признаков: <ul style="list-style-type: none"> <li>○ множественные микроаневризмы и микрогеморрагии во всех квадрантах;</li> <li>○ выраженные интратетинальные микрососудистые аномалии хотя бы в одном квадранте;</li> <li>○ четкообразность венул в двух и более квадрантах.</li> </ul>
<b>Прролиферативная диабетическая ретинопатия</b>		
61	Начальная	Один из признаков: <ul style="list-style-type: none"> <li>○ фиброз на диске зрительного нерва или сетчатке без неоваскуляризации;</li> <li>○ неоваскуляризация сетчатки меньше половины площади диска зрительного нерва.</li> </ul>
65	Выраженная	Один из признаков: <ul style="list-style-type: none"> <li>○ неоваскуляризация сетчатки более половины площади диска зрительного нерва;</li> <li>○ неоваскуляризация диска зрительного нерва менее трети его площади;</li> <li>○ неоваскуляризация сетчатки менее половины площади ДЗН без неоваскуляризации диска зрительного нерва, но при наличии преретинальной или витреальной геморрагии площадью менее 1,5 диска зрительного нерва.</li> </ul>
71	Тяжелая (высокого риска 1)	Один из признаков: <ul style="list-style-type: none"> <li>○ преретинальная или витреальная геморрагия площадью более 1,5 диска зрительного нерва;</li> <li>○ преретинальная или витреальная геморрагия площадью менее 1,5 диска зрительного нерва в сочетании с неоваскуляризацией сетчатки более половины площади диска зрительного нерва;</li> <li>○ преретинальная или витреальная геморрагия площадью менее 1,5 диска зрительного нерва в сочетании с</li> </ul>



		неоваскуляризацией диска зрительного нерва менее трети его площади; ○ неоваскуляризация диска зрительного нерва более трети его площади.
75	Тяжелая (высокого риска 2)	Неоваскуляризация диска зрительного нерва более трети его площади и преретинальная или витреальная геморрагия площадью более 1,5 диска зрительного нерва
81-85	Далеко зашедшая	Один и более признаков: ○ невозможно оценить площадь неоваскуляризации; ○ глазное дно офтальмоскопируется частично или не офтальмоскопируется в заднем полюсе; ○ преретинальная или витреальная геморрагия в заднем полюсе площадью более 4 дисков зрительного нерва; ○ ретиношизис в макулярной зоне.
90	Градация невозможна	Глазное дно не офтальмоскопируется даже фрагментарно

**Таблица 3. Критерии выбора тактики ведения пациентов с ДР и ДМО**

<b>Тяжесть поражения</b>	<b>Тактика ведения</b>
<b>Нет ДР</b>	Специального лечения не требуется. Рекомендуется междисциплинарное ведение пациента, направленное на устранение факторов риска возникновения ДР и ДМО (нормализация уровня гликемии, артериального давления и показателей липидного обмена).
<b>Легкая НПДР</b>	Специального лечения не требуется. Рекомендуется междисциплинарное ведение пациента, направленное на устранение факторов риска прогрессирования ДР (нормализация уровня гликемии, артериального давления и показателей липидного обмена).
<b>Умеренная НПДР</b>	Специального лечения не требуется. Рекомендуется междисциплинарное ведение пациента, направленное на устранение факторов риска прогрессирования ДР (нормализация уровня гликемии, артериального давления и показателей липидного обмена).
<b>Тяжелая НПДР</b>	ПРЛК (относительное показание). Рекомендуется междисциплинарное ведение пациента, направленное на устранение факторов риска прогрессирования ДР (нормализация уровня гликемии, артериального давления и показателей липидного обмена).
<b>ПДР</b>	ПРЛК (1200-1500 ожогов при легкой ПДР, 1500-2000 ожогов при умеренной ПДР и 1500-2000 ожогов при тяжелой ПДР). Возможно интравитреальное введение средств, препятствующих новообразованию сосудов

	(ранибизумаба**). Рекомендуется междисциплинарное ведение пациента, направленное на устранение факторов риска прогрессирования ДР (нормализация уровня гликемии, артериального давления и показателей липидного обмена).
<b>Тяжелая ПДР:</b> - с регматогенной или тракционной отслойкой сетчатки; - витреоретинальной тракцией у пациентов с активной неоваскуляризацией; - с непрозрачной витреальной геморрагией (не позволяющей в полном объеме выполнить ЛКС) у пациента, не получавшего раньше лазерного лечения; - с непрозрачной витреальной геморрагией и неоваскуляризацией переднего сегмента; - с непрозрачной витреальной геморрагией, сохраняющееся в течение более 2 месяцев; - с ДМО и тракцией задней гиалоидной мембраны	Витрэктомия (при необходимости с предварительной ПРЛК и интравитреальным введением средств, препятствующих новообразованию сосудов) и/или ферментного препарата (проурокиназы**). Рекомендуется междисциплинарное ведение пациента, направленное на устранение факторов риска прогрессирования ДР (нормализация уровня гликемии, артериального давления и показателей липидного обмена).
<b>Стабильная ПДР (после лечения)</b>	Рекомендуется междисциплинарное ведение пациента, направленное на устранение факторов риска прогрессирования ДР (нормализация уровня гликемии, артериального давления и показателей липидного обмена). При появлении активной неоваскуляризации – дополнительная ЛКС и/или интравитреальное введение средств, препятствующих новообразованию сосудов.
<b>ДМО без вовлечения центра</b>	Фокальная или по типу «решетки» ЛКС. Рекомендуется междисциплинарное ведение пациента, направленное на устранение факторов риска прогрессирования ДМО (нормализация уровня гликемии, артериального давления и показателей липидного обмена).
<b>ДМО с вовлечением центра</b>	Интравитреальное введение средств, препятствующих новообразованию сосудов или глюкокортикоидов для местного применения (дексаметазона** в виде имплантата для интравитреального введения) без или в сочетании с ЛКС. Рекомендуется междисциплинарное ведение пациента, направленное на устранение факторов риска прогрессирования ДМО

	(нормализация уровня гликемии, артериального давления и показателей липидного обмена).
--	--



Клинические рекомендации

# Сквозной макулярный разрыв Витреомакулярный тракционный синдром

Кодирование по Международной статистической классификации болезней и проблем, связанных со здоровьем: **Н 35.3**

Разработчик клинической рекомендации:

- **Общероссийская общественная организация «Ассоциация врачей-офтальмологов»**

**Возрастная группа:** взрослые

**Оглавление**

Оглавление .....	2
Список сокращений.....	<b>Ошибка! Закладка не определена.</b>
Термины и определения.....	<b>Ошибка! Закладка не определена.</b>
1. Краткая информация по заболеванию или состоянию (группе заболеваний или состояний) .....	<b>Ошибка! Закладка не определена.</b>
1.1 Определение заболевания или состояния (группы заболеваний или состояний) .....	<b>Ошибка! Закладка не определена.</b>
1.2 Этиология и патогенез заболевания или состояния (группы заболеваний или состояний) .....	<b>Ошибка! Закладка не определена.</b>
1.3 Эпидемиология заболевания или состояния (группы заболеваний или состояний) ..	<b>Ошибка! Закладка не определена.</b>
1.4 Особенности кодирования заболевания или состояния (группы заболеваний или состояний) по международной статистической классификации болезней и проблем, связанных со здоровьем.....	<b>Ошибка! Закладка не определена.</b>
1.5 Классификация заболевания или состояния (группы заболеваний или состояний) ...	<b>Ошибка! Закладка не определена.</b>
1.6 Клиническая картина заболевания или состояния (группы заболеваний или состояний) .....	<b>Ошибка! Закладка не определена.</b>
2. Диагностика заболевания или состояния (группы заболеваний или состояний), медицинские показания и противопоказания к применению методов диагностики.....	14
2.1 Жалобы и анамнез .....	14
2.2 Физикальное обследование.....	15
2.3 Лабораторные диагностические исследования .....	15
2.4 Инструментальные диагностические исследования .....	17
2.5 Иные диагностические исследования.....	22
3. Лечение, включая медикаментозную и немедикаментозную терапии, диетотерапию, обезболивание, медицинские показания и противопоказания к применению методов лечения .....	23
3.1 Консервативное лечение.....	23
3.2 Лазерное лечение .....	<b>Ошибка! Закладка не определена.</b>
3.3 Хирургическое лечение .....	<b>Ошибка! Закладка не определена.</b>

3.4 Диетотерапия.....	27
4. Медицинская реабилитация, медицинские показания и противопоказания к применению методов реабилитации .....	23
5. Профилактика и диспансерное наблюдение, медицинские показания и противопоказания к применению методов профилактики.....	28
6. Организация оказания медицинской помощи .....	30
7. Дополнительная информация (в том числе факторы, влияющие на исход заболевания или состояния) .....	30
Критерии оценки качества медицинской помощи .....	32
Список литературы.....	<b>Ошибка! Закладка не определена.</b>
Приложение А1. Состав рабочей группы по разработке и пересмотру клинических рекомендаций.....	<b>Ошибка! Закладка не определена.</b>
Приложение А2. Методология разработки клинических рекомендаций .....	38
Порядок обновления клинических рекомендаций. ....	41
Приложение А3. Справочные материалы, включая соответствие показаний к применению и противопоказаний, способов применения и доз лекарственных препаратов, инструкции по применению лекарственного препарата.....	<b>Ошибка! Закладка не определена.</b>
Приложение Б. Алгоритмы действий врача .....	<b>Ошибка! Закладка не определена.</b>
Приложение В. Информация для пациентов .....	<b>Ошибка! Закладка не определена.</b>
Приложение Г. Шкалы оценки, вопросники и другие оценочные инструменты состояния пациента, приведенные в клинических рекомендациях .....	44

### **Список сокращений**

ВМА – витреомакулярная адгезия

ВМТС – витреомакулярный тракционный синдром

ВПМ – внутренняя пограничная мембрана

ВЭ – витреоэктомия

ЗГМ – задняя гиалоидная мембрана

ЗОСТ – задняя отслойка стекловидного тела

ИМР – идиопатический макулярный разрыв

ЛМР – ламеллярный макулярный разрыв (неполное макулярное отверстие)

МКБ – международная классификация болезней

МКОЗ – максимальная корригированная острота зрения

НЭ – нейроэпителий сетчатки

ОКТ – оптическая когерентная томография

ПЗО – передне-задняя ось глаза

ПЭ – пигментный эпителий

СМР – сквозной макулярный разрыв (полное макулярное отверстие)

ЭМФ – эпимакулярный фиброз

## **Термины и определения**

**Биомикроскопия глаза** – метод прижизненного визуального исследования оптических сред и структур глаза, основанный на создании контраста между освещенными и неосвещенными участками, проводимый при помощи щелевой лампы и дополнительных диагностических линз (в частности, для биомикроскопии глазного дна).

**Витреэктомия** – эндовитреальное хирургическое вмешательство, направленное на удаление стекловидного тела и устранение витреоретинальных тракций.

**Витреомакулярная адгезия (ВМА)** – физиологическое состояние, при котором есть соединение между сетчаткой и задней гиалоидной мембраной (ЗГМ) в макулярной зоне, однако тракционных изменений витреомакулярного интерфейса не наблюдается

**Витреомакулярный интерфейс** – область контакта между задней гиалоидной мембраной и внутренней пограничной мембраной сетчатки в области желтого пятна.

**Витреомакулярный тракционный синдром (ВМТС)** – хроническое состояние, связанное с неполной задней отслойкой стекловидного тела (ЗОСТ) и преретинальной пролиферацией, которые вызывают тракционную деформацию макулы, механическое натяжение и повреждение макулярной области сетчатки.

**Ламеллярный макулярный разрыв (ЛМР) / неполное макулярное отверстие** - несквозной дефект внутренних слоев сетчатки в области фовеа, который при биомикроскопии определяется как круглое или овальное, хорошо очерченное красноватое пятно. Выделяют тракционный и дегенеративный ЛМР.

**Сквозной макулярный разрыв (СМР) / полное макулярное отверстие** – приобретенное заболевание, представляющее собой дефект фовеолярной части сетчатой оболочки глаза по всей толщине от внутренней пограничной мембраны до уровня пигментного эпителия сетчатки.

**Оптическая когерентная томография (ОКТ)** – неинвазивная технология прижизненной визуализации, которая обеспечивает получение томографических срезов внутриглазных структур с высоким разрешением.

**Эпимакулярный фиброз (ЭМФ)** – патологическое состояние, характеризующиеся появлением эпиретинальной пролиферативной мембраны на поверхности внутренней



пограничной мембраны (ВМП), приводящей к деформации ретиальной поверхности в макулярной зоне.

## **1. Краткая информация по заболеванию или состоянию (группе заболеваний или состояний)**

### **1.1 Определение заболевания или состояния (группы заболеваний или состояний)**

**Сквозной макулярный разрыв / полное макулярное отверстие** – приобретенное заболевание, представляющее собой дефект фовеолярной части сетчатой оболочки глаза по всей толщине от внутренней пограничной мембраны до до уровня пигментного эпителия сетчатки [1, 2].

**Витреомакулярный тракционный синдром (ВМТС)** - хроническое состояние, связанное с неполной ЗОСТ и преретиальной пролиферацией, которые вызывают тракционную деформацию макулы, механическое натяжение и повреждение макулярной сетчатки [3].

### **1.2 Этиология и патогенез заболевания или состояния (группы заболеваний или состояний)**

С середины XX века различными учеными высказывалось предположение, что ВМТС является непосредственной причиной формирования СМР, однако до появления ОКТ достоверность этой гипотезы было сложно доказать, поскольку отсутствовала возможность прижизненной визуализации морфологических структур витреомакулярного интерфейса. В 1952 году были опубликованы результаты исследования, демонстрирующие существование такого элемента патогенеза как патологическая адгезия ЗГМ к ВМП в фовеальной зоне сетчатки [4]. В дальнейшем было проведено множество исследований, подтвердивших первостепенную и наиважнейшую роль ВМТС в формировании СМР [5, 6, 7]. На сегодняшний день, благодаря широкому внедрению в офтальмологическую практику ОКТ, патогенез и биомеханика формирования СМР стали понятными благодаря возможности визуализации морфологических особенностей витреоретиального интерфейса и динамики их изменений. В основе патогенеза СМР лежит патологическая адгезия ЗГМ к ВМП в фовеальной и парафовеальной зонах макулы. Далее, вследствие активной ЗОСТ происходит тракционное воздействие на поверхность сетчатки в зонах адгезии ЗГМ, следующим этапом формируются интрафовеальные

микроструктурные изменения, что впоследствии трансформируется в тракционную кистозную полость сетчатки в зоне натяжения. В случае более слабых адгезивных свойств ЗГМ, может произойти ее самопроизвольное отделение с сохранением анатомической целостности сетчатки, однако, если прикрепление ЗГМ к ВПМ плотное, то высока вероятность формирования СМР. Таким образом, можно заключить, что СМР представляет собой терминальную стадию ВМТС [8, 9, 10, 11].

### **1.3 Эпидемиология заболевания или состояния (группы заболеваний или состояний)**

Частота встречаемости МР составляет 3,3 на 1000 человек в возрастной группе старше 65 лет [12]. В 19% случаев бывает двусторонним [13]. Распространённость СМР в США составляет 7,8 человек на 100 000 населения в год. Соотношение женщин к мужчинам составляет 3,3:1 [14].

Факторами риска развития СМР являются женский пол и возраст старше 65 лет [15].

### **1.4. Особенности кодирования заболевания или состояния (группы заболеваний или состояний) по Международной статистической классификации болезней и проблем, связанных со здоровьем**

Н 35.3 - Дегенерация макулы и заднего полюса.

### **1.5. Классификация заболевания или состояния (группы заболеваний или состояний)**

По этиологии СМР можно разделить на первичные (идиопатические), которые образуются в результате тракционного воздействия на фовеолярную зону со стороны стекловидного тела, и вторичные (травматические, на фоне осложненной миопии высокой степени, эпилетинальной мембраны, неоваскулярной мембраны) [16].

По величине СМР делятся на: малые (до 250 мкм), средние (250-400 мкм), большие (более 400 мкм). Размер разрыва (отверстия) может влиять на вероятность закрытия СМР после хирургического лечения и определяет функциональный прогноз [17].

#### ***Первичные «идиопатические» СМР***

До появления ОКТ основным методом диагностики макулярных разрывов (отверстий) являлась офтальмоскопия, которая и в настоящее время остается ведущим способом их первичного выявления.

В 1988 г. R.N.Johnson, J.D.Gass предложили классификацию СМР, отражающую их эволюцию в процессе развития, основанную на данных офтальмоскопии, предполагая, что ведущая роль в формировании идиопатических макулярных разрывов принадлежит витреоретинальным тракциям [18, 19]. В 1995 г. эта классификация была доработана с

учетом данных, полученных при помощи ОКТ. Таким образом, классификация по J.D.Gass включает следующие стадии развития идиопатических СМР:

Стадия 1А: центральное желтое пятно (серозная отслойка фовеолы)

Стадия 1В: желтое кольцо, потеря фовеолярного рефлекса

Стадия 2: эксцентричный дефект сетчатки внутри желтого кольца (формирование псевдокрышечки)

Стадия 3: кольцо непрозрачной фовеальной сетчатки (отверстие с псевдокрышечкой, без отслойки стекловидного тела)

Стадия 4: центральный круглый дефект, кольцо Weiss (отверстие с псевдокрышечкой, полная ЗОСТ).

С внедрением в клиническую практику ОКТ, появились новые возможности в диагностике СМР. На основании картины ОКТ, группой исследователей IVTS (International Vitreomacular Traction Study Classification System – классификационная система международного исследования витреомакулярных тракций) в 2013 году была разработана классификация заболеваний макулярной области сетчатки, вызванных тракционным воздействием со стороны стекловидного тела [17]. Были выделены следующие состояния: витреомакулярная адгезия (ВМА), витреомакулярный тракционный синдром (ВМТС) и СМР. Данная классификация позволяет определить прогноз течения заболевания и результатов хирургического вмешательства. ВМА и ВМТС подразделяются на фокальный (ширина адгезии <1500 мкм) и протяженный (ширина адгезии >1500 мкм), а также на изолированный или с сопутствующей глазной патологией (возрастная макулярная дегенерация, диабетический макулярный отек, окклюзия вен сетчатки). По размеру СМР подразделяются на малые (<250 мкм), средние (250-400 мкм), большие (>400 мкм).

В таблице 1 отражено сопоставление офтальмоскопической картины и данных ОКТ при первичных МР, а также соответствие классификаций по J.D.Gass и по IVTS.

**Таблица 1. Соответствие классификации первичных МР**

Стадия	Биомикроскопия (J.D.Gass)	Интерпретация (J.D.Gass)	ОКТ	Классификация IVTS (2013)
Стадия 0			Перифовеальная ЗОСТ с нормальным фовеолярным контуром	ВМА
Стадия 1А Угрожающий СМР	Центральная желтая точка. Отсутствие центральной ямки. Отсутствие витреофовеолярного разделения	Ранняя серозная отслойка фовеолярной сетчатки	Перифовеальная ЗОСТ. Фовеальная псевдокиста во внутренних слоях фовеолы и/или фовеолярная отслойка линии наружных сегментов колбочек	ВМТС
Стадия 1В Угрожающий СМР	Желтое кольцо с целостным интерфейсом. Отсутствие центральной ямки. Отсутствие витреофовеолярного разделения	Серозная фовеолярная отслойка с боковым смещением ксантофилла или центральное скрытое фовеолярное отверстие с перемычкой-«крышечкой», состоящей из сморщенной и уплотненной коры стекловидного тела, но не содержащее фоторецепторы (псевдокрышечка)	Перифовеальная ЗОСТ. Фовеальная псевдокиста распространяется на наружные слои сетчатки вызывая дефект в слое фоторецепторов. «Скрытый» МР.	ВМТС
Стадия 2	Эксцентрический овальный, подковообразный либо в виде полумесяца дефект сетчатки. Отсутствие витреофовеолярного разделения.  Центральный круглый дефект сетчатки с/без префовеолярным помутнением	Отверстие (разрыв) в суженном префовеолярном стекловидном теле, соединяющем круглое отверстие сетчатки, без потери фовеолярной сетчатки  Отверстие с псевдокрышечкой, ободок отслойки сетчатки	Отверстие различного размера. Частичное вскрытие «крыши» кисты, при этом «крышечка» все еще остается прикрепленной к краю отверстия. Частичная ЗОСТ, которая все еще прикреплена к «крышечке». «Крышечка» содержит элементы сетчатки.	Малый или средний СМР с витреомакулярной тракцией
Стадия 3	Центральный круглый дефект сетчатки $\geq 400$ мкм, без кольца Weiss, край сетчатки	Отверстие с псевдокрышечкой, отсутствие ЗОСТ	Отверстие различного размера. ЗГМ отделена от макулярной поверхности, но все еще	Средний или большой МР с витреомакулярной

	приподнят, с/без префовеолярным помутнением		прикреплена к диску зрительного нерва, чаще всего содержащий «крышечку».	тракцией
Стадия 4	Центральный круглый дефект сетчатки, край сетчатки приподнят. Кольцо Weiss с префовеолярным помутнением	Отверстие с псевдокрышечкой и ЗОСТ от диска зрительного нерва и макулы	Отверстие различного размера, с полной ЗОСТ по биомикроскопии. ЗГМ не видна на ОКТ	Малый, средний или большой МР без витреомакулярной тракции
СМР – сквозной макулярный разрыв / полное макулярное отверстие, ЗОСТ – задняя отслойка стекловидного тела, ЗГМ – задняя гиалоидная мембрана, ВМА – витреомакулярная адгезия, ВМТС – витреомакулярный тракционный синдром, классификация IVTS (International Vitreomacular Traction Study Classification System) – классификационная система международного исследования витреомакулярных тракций.				

### ***Вторичные СМР***

***Травматические СМР*** обычно возникают из-за внезапного осевого сжатия глаза, в результате механического воздействия, приводящего к экваториальному расширению и формированию СМР. СМР может сочетаться с другими поражениями глазного дна, такими как разрыв хориоидеи или мембраны Бруха, отслойка сетчатки, склопетария или периферические разрывы. Визуальный прогноз зависит не только от закрытия СМР, но и от топографии других поражений. Если разрыв хориоидеи проходит через область центральной ямки или если постконтузивная атрофия ПЭС вовлекает область fovea, визуальный прогноз будет плохим. В отличие от того, что происходит при идиопатическом СМР, при травматическом ЗОСТ вообще не происходит. Хирургическое вмешательство обычно эффективно, но травматический СМР может также иногда самопроизвольно закрываться в течение первых недель после его возникновения [20].

***СМР являются одним из осложнений миопии высокой степени*** наряду с задней стафиломой и атрофией хориоидеи. Их патогенез может отличаться от патогенеза СМР немиопических глаз, поскольку ЗГМ часто остается фиксированной к поверхности сетчатки. Некоторые из этих СМР возникают после прогрессирующего фовеошизиса. Другие могут протекать бессимптомно и выявляются только при ОКТ-исследовании глазного дна. Несмотря на хирургическое лечение с удалением ЗГМ и ВПМ, анатомический и визуальный послеоперационный прогноз для СМР при высокой миопии остается менее благоприятным, чем для идиопатических СМР [20].

Вторичные СМР иногда могут быть следствием следующих причин: синдрома Альпорта, болезни Бехчета, макулярной дистрофии Беста, болезни кошачьих царапин, окклюзии центральной артерии сетчатки, друз, поражения электрическим током, грибкового эндофтальмита, идиопатических парафовеальных телеангиэктазий, воздействия лазерной указкой, Nd:YAG лазерной травмы, Nd:YAG задней капсулотомии, макроаневризмы артерий сетчатки, пигментного ретинита, болезни Штаргардта, сифилиса, токсоплазматического хориоидита, ретинопатии Вальсальвы, витрэктомии, болезни Фогта–Коянаги–Харада, X-сцепленного ювенильного ретиношизиса [20].

### **Дифференциальная диагностика**

СМР требует дифференциальной диагностики с ламеллярным макулярным разрывом (ЛМР) и макулярным псевдоразрывом, так как они схожи по офтальмоскопическим признакам.

***Ламеллярный макулярный разрыв / неполное макулярное отверстие (ЛМР)*** представляет собой несквозной дефект внутренних слоев сетчатки в области фовеа, который при биомикроскопии определяется как круглое или овальное, хорошо очерченное красноватое

пятно. ОКТ признаки ЛМР: иррегулярный фовеальный контур, дефект внутренних слоев сетчатки, фовеошизис (чаще всего между наружным плексиформным и наружным ядерным слоями), интактный слой фоторецепторов. А.Govetto и соавт. (2016) выделили 2 типа ЛМР по патогенезу их развития: тракционный и дегенеративный, основываясь на данных ОКТ [21].

**Дегенеративный ЛМР** характеризуется появлением очевидной потери ткани в фовеолярной ямке (часто с подрывными краями), дефектом эллипсоидного слоя, наличием эпиретинальной пролиферации и центральной выпуклостью в фовеа - формируется картина, напоминающая «шляпу-цилиндр» (рисунок 1, сверху). **Тракционный ЛМР** характеризуется остроконечным внутриретиальным расщеплением, интактным эллипсоидным слоем, наличием тракционных эпиретинальных мембран и интравитреальными кистозными пространствами с картиной, напоминающей «усы» (рисунок 1, снизу).

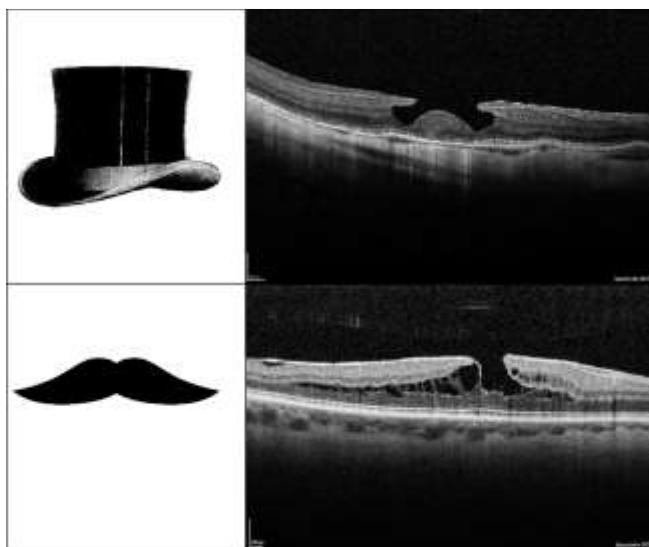


Рисунок 1. Сравнительная ОКТ при ЛМР (А.Govetto,2016).Описание в тексте.

**Макулярный псевдоразрыв** является состоянием, часто имитирующим СМР, хотя по механизму развития, представляет собой частный случай ЭМФ [22, 23]. По офтальмоскопической картине псевдоразрывы напоминают СМР 2-3 стадии, однако снижение зрения может отсутствовать, или острота зрения может быть выше, чем при СМР. С целью дифференциальной диагностики СМР и псевдоразрыва при офтальмоскопии может быть полезен тест Watzke-Allen, при котором на область разрыва направляют вертикальный и затем горизонтальный пучок света от щелевой лампы, шириной 100 мкм и просят пациента определить прерывистость линии света (если есть прерывистость, то вероятно это СМР, тогда как псевдоразрыв и ЛМР не дает дефектов в наблюдаемой пациентом линии света). Основным диагностическим методом



исследования, позволяющим дифференцировать СМР, ЛМР и псевдоразрыв является ОКТ [24].

ОКТ критерии псевдоразрыва: 1) эпиретинальная мембрана, которая не захватывает центральную часть фовеа; 2) утолщение сетчатки в макулярной зоне; 3) вертикальный или крутой фовеальный профиль; 4) наличие микрокист во внутреннем ядерном слое сетчатки 5) близкая к нормальной толщина центральной ямки [25].

## **2. Диагностика заболевания или состояния (группы заболеваний или состояний), медицинские показания и противопоказания к применению методов диагностики**

Наиболее важным в определении правильной лечебной тактики в отношении пациентов с макулярным разрывом (МР) является диагностическая дифференциация сквозного (идиопатического), несквозного (ламеллярного) МР, определение диаметра разрыва, корреляции анатомических и функциональных изменений в центральной сетчатке.

### **2.1 Жалобы и анамнез**

- **Рекомендуется** сбор анамнеза и жалоб при патологии глаза всем пациентам с подозрением на СМР с целью выяснения наличия функциональных (субъективных) зрительных расстройств, определения длительности заболевания и выявления симптомов, которые могут повлиять на выбор тактики ведения [16].

**Уровень убедительности рекомендаций С (уровень достоверности доказательств – 5)**

***Комментарии:** На 0-й стадии СМР, когда имеются изменения витреомакулярного интерфейса, но нет нарушения морфологии и архитектоники сетчатки, у большинства пациентов клинические показатели длительное время могут оставаться без изменений с отсутствием субъективной симптоматики. Среди первых симптомов при усугублении стадии процесса наблюдаются изменения в центральном зрении: **метаморфопсии** – основная жалоба, при этом пациент отмечает искривление контуров предметов, изогнутость прямых линий. **Снижение остроты зрения** – вторая по распространённости жалоба. **Появление пятна перед глазом (центральная скотома)** – также частая жалоба при развитии СМР.*

*Анатомически подобное субъективное ощущение связано с отсутствием тканей сетчатки в зоне фовеолы [16].*

*Собирая анамнез, врач-офтальмолог должен обратить внимание на следующее: пожилой возраст, установленный диагноз эпиретинальная мембрана (эпиретинальный фиброз), миопия высокой степени, травма глаза, данные о перенесенном гидродинамическом ударе (при прохождении гидродинамической волны через глазное яблоко, могут формироваться разрывы в том числе и в макулярной зоне), наличие ранее перенесенных хирургических вмешательств на органе зрения. СМР могут формироваться после различных офтальмологических операций до 1% случаев, в случае операций по поводу регматогенной отслойки сетчатки до 3% случаев. [16].*

## **2.2 Физикальное обследование**

- **Не рекомендуется** физикальное обследование пациентам с целью диагностики и лечения СМР.

**Уровень убедительности рекомендаций С (уровень достоверности доказательств – 5)**

***Комментарии:** необходимо направлять к профильным специалистам за консультацией пациентов с сопутствующими, в том числе, системными заболеваниями и факторами риска различных осложнений перед выполнением лазерного или хирургического лечения с целью выявления возможных противопоказаний к данным видам лечения и минимизирования риска осложнений. Выбор профиля специалиста (терапевт, отоларинголог, стоматолог, эндокринолог и др.) определяется в зависимости от сопутствующего системного заболевания и фактора риска системных осложнений. [26]*

## **2.3 Лабораторные диагностические исследования**

- **Не рекомендуется** лабораторное обследование пациента с целью диагностики СМР.

**Уровень убедительности рекомендаций С (уровень достоверности доказательств – 5)**

**Комментарии:** *диагностических критериев СМР на основании данных клинического лабораторного обследования не существует*

- **Рекомендуется** общий (клинически) анализ крови, биохимический анализ крови общетерапевтический (исследование уровня общего белка в крови, исследование уровня глюкозы в крови, исследование уровня мочевины в крови, исследование уровня креатинина в крови, исследование уровня общего билирубина в крови, исследование уровня связанного (конъюгированного) билирубина в крови, определение активности аспаратаминотрансферазы в крови, определение активности аланинаминотрансферазы в крови, определение активности щелочной фосфатазы в крови, исследование уровня холестерина в крови, исследование уровня холестерина липопротеинов низкой плотности в крови, исследование уровня триглицеридов в крови, коагулограмма (ориентировочное исследование системы гемостаза), общий (клинический) анализ мочи, определение антител к бледной трепонеме (*Treponema pallidum*) иммуноферментным методом (ИФА) в крови, определение антигена (HbsAg) вируса гепатита В (*Hepatitis B virus*) в крови, определение антител к вирусу гепатита С (*Hepatitis C virus*) в крови, определение рибонуклеиновой кислоты (РНК) вируса иммунодефицита человека методом полимеразной цепной реакции (ПЦР) пациентам с СМР при подготовке к хирургическому лечению или госпитализации с иной целью с кратностью в соответствии с действующими федеральными, региональными и локальными нормативными документами для оценки общего статуса, выявления сопутствующих заболеваний и возможных противопоказаний к данным видам лечения, минимизирования риска осложнений [27-31].

**Уровень убедительности рекомендаций С (уровень достоверности доказательств – 5)**

**Комментарии:** *обследование проводится на основании добровольного согласия (санитарно-эпидемиологические правила СП 3.1.5.2826-10 «Профилактика ВИЧ-инфекции»). Выбор лабораторного исследования определяется в зависимости от наличия у пациента сопутствующего системного заболевания и фактора риска системных осложнений [31]. Дополнительное лабораторное исследование назначается в зависимости от наличия и особенностей течения у пациента сопутствующего системного заболевания и фактора риска системных осложнений. Рекомендуется направлять на лабораторное исследование пациентов*

*с сопутствующими системными заболеваниями и факторами риска системных осложнений до выполнения лазерного или хирургического лечения с целью выявления возможных противопоказаний к данным видам лечения.*

#### **2.4 Инструментальные диагностические исследования**

- **Рекомендуется** визометрия всем пациентам с подозрением на (или подтвержденным) СМР при диагностике заболевания, динамическом наблюдении и контроле за лечением с целью определения тяжести зрительных расстройств [1, 16, 32, 33]

**Уровень убедительности рекомендаций С (уровень достоверности доказательств – 5).**

- **Рекомендуется** рефрактометрия или определение рефракции с помощью набора пробных линз всем пациентам с подозрением на (или подтвержденным) СМР при диагностике заболевания, динамическом наблюдении и контроле за лечением с целью определения максимально скорректированной остроты зрения для точной оценки тяжести зрительных расстройств [1, 32].

**Уровень убедительности рекомендаций С (уровень достоверности доказательств – 5)**

- **Рекомендуется** офтальмотонометрия (в том числе, под местной анестезией с использованием раствора местного анестетика) всем пациентам с подозрением на (или подтвержденным) СМР при диагностике заболевания, динамическом наблюдении и контроле за лечением с целью выявления нарушений офтальмотонуса [32, 33].

**Уровень убедительности рекомендаций С (уровень достоверности доказательств – 5)**

- **Рекомендуется** биомикроскопия переднего отдела глаза и стекловидного тела всем пациентам с подозрением на (или подтвержденным) СМР при диагностике заболевания, динамическом наблюдении и контроле за лечением с целью оценки прозрачности оптических сред, наличия отслойки стекловидного тела [16, 32].

**Уровень убедительности рекомендаций С (уровень достоверности доказательств – 5).**

- **Рекомендуется** биомикроскопия глазного дна или офтальмоскопия в условиях медикаментозного мидриаза (с использованием антихолинэргических средств и симпатомиметиков (исключая противоглаукомные препараты), включая фиксированные комбинации) всем пациентам с подозрением на (или подтвержденным) СМР при диагностике заболевания, динамическом наблюдении и контроле за лечением с целью выявления изменений на глазном дне, оценки их тяжести, мониторинга и выбора оптимальной тактики ведения [1, 16, 32, 33].

**Уровень убедительности рекомендаций С (уровень достоверности доказательств – 5)**

***Комментарии:** Офтальмоскопическая картина МР будет зависеть от стадии его развития и времени образования. На ранних стадиях формирования разрыва (предразрыва) диагностика при помощи биомикроскопии глазного дна достаточно проблематична. Офтальмоскопическая картина в данном случае не является патогномоничной. На данной стадии врач может определить уменьшение или полное исчезновение фовеолярного рефлекса, возникновение симптома «желтого пятна» или «желтого кольца». Однако надо иметь в виду, что «симптом желтого кольца» может встречаться и при других офтальмологических заболеваниях, например, при травматическом (контузионном) повреждении макулы, или при ряде врожденных дистрофий.*

***Дефект сетчатки в центральном отделе.** При сформированном сквозном разрыве, при офтальмоскопии определяется, четко выраженный дефект нейроретинальных слоев сетчатки круглой или овальной формы красноватого цвета. Возможно наличие в основании дефекта желто-беловатых скоплений, состоящих из макрофагов, заполненных липофузином и узелковых образований пигментного эпителия с включениями эозинофилов. На этой стадии можно провести тест Вотцке-Аллена, при котором врач-исследователь направляет через линзу узкую вертикальную полосу света, сформированной диафрагмой целевой лампы, через фовеолу. В том случае, если пациент отмечает разрыв полосы света, то тест считается положительным. Данный эффект связан с отсутствием нейросенсорной ткани в центре разрыва. В том случае, если*

пациент отмечает искажение или изменение толщины полоски света, то тест считается отрицательным и для трактовки результата необходимы дополнительные методы диагностики.

**Приподнятость краев разрыва.** У большинства людей отмечается приподнятость краев разрыва, за счет наличия субретинальной жидкости и отека нейроретинальных слоев сетчатки вокруг разрыва. При распространенном отеке цвет макулярной зоны меняется на более тусклый. Это связано с тем, что наличие жидкости в слоях сетчатки экранирует фон глазного дна. МР могут сочетаться с эфиретинальным фиброзом, что несколько меняет картину глазного дна.

**Эфиретинальный фиброз.** При офтальмоскопии появляются дополнительные патологические рефлексы в виде световых бликов («целлофановая макула»). Кроме того, можем выявляться складчатость внутренних слоев сетчатки под эфиретинальной мембраной. Эфиретинальный фиброз может быть локальным или распространяться за пределы сосудистых аркад. Частой офтальмологической картиной являются кистозные изменения края разрыва.

**Изменение пигментного эпителия сетчатки.** Пигментный эпителий на ранних этапах формирования разрыва он не претерпевает изменений. При длительно существующих формах, при офтальмоскопии могут выявляться участки атрофии и гиперплазии

Важно отметить, что данные признаки при МР встречаются в разном процентном соотношении. При анализе данных офтальмоскопии более 200 пациентов выявлено следующее распределение:

- исчезновение нормального фовеолярного рефлекса ( в 100% случаев);
- округлый дефект с четко очерченными краями в фовеолярной зоне различного размера (в 100% случаев);
- частичное прикрепление задней гиалоидной мембраны к краю разрыва (в 63,3% случаев);
- полная отслойка задней гиалоидной мембраны - кольцо Вейса (в 37,7% случаев);
- симптом «целлофановой макулы» (в 8,3% случаев);
- желтые включения вокруг МР (в 5,3% случаев);
- по краям разрыва можно также наблюдать кистовидные изменения сетчатки (в 75,6% случаев);

- у большинства пациентов над углублением можно наблюдать полупрозрачные ткани, образующие псевдомембрану (в 82,6% случаев). [16]

- **Рекомендуется** оптическое исследование сетчатки с помощью компьютерного анализатора (оптическая когерентная томография - ОКТ) в условиях медикаментозного мидриаза (с использованием антихолинергических средств и симпатомиметиков (исключая противоглаукомные препараты), включая фиксированные комбинации) пациентам с СМР или с подозрением на его наличие при диагностике заболевания, динамическом наблюдении и контроле за лечением с целью его количественной и качественной оценки, а также мониторинга эффективности лечения [1, 16, 32, 33].

**Уровень убедительности рекомендаций А (уровень достоверности доказательств – 1)**

**Комментарии:** *ОСТ позволяет объективно дифференцировать полный и неполный МР, определить диаметр разрыва, визуализировать ЗОСТ на ранних стадиях, а также присутствие преретинально расположенной «крышечки», визуализировать витреомакулярные тракции. Это может облегчить дифференциацию ИМР от идиопатической макулярной деформации, вызванной ЭРФ, для которой характерна полная ЗОСТ и кольцо Вейса. Оптическое исследование сетчатки с помощью компьютерного анализатора рекомендуется выполнять в условиях фармакологического мидриаза, поскольку это значительно повышает качество сканирования.*

- **Рекомендуется** биомикрофотография глазного дна с использованием фундус-камеры (при наличии технической возможности) пациентам с СМР в условиях медикаментозного мидриаза (с использованием антихолинергических средств и симпатомиметиков (исключая противоглаукомные препараты), включая фиксированные комбинации) при динамическом наблюдении и контроле за лечением с целью оценки эффективности лечения [32].

**Уровень убедительности рекомендаций С (уровень достоверности доказательств – 5)**

- **Рекомендуется** периметрия пациентам с СМР и подозрением на поражение зрительного нерва при диагностике заболевания, динамическом наблюдении и контроле за лечением с целью оценки функции сетчатки и проводящих путей [32].

**Уровень убедительности рекомендаций С (уровень достоверности доказательств – 5)**

- **Комментарии.** *Микропериметрия для оценки чувствительности сетчатки в сочетании с осмотром глазного дна; это обеспечивает точную корреляцию между макулярной патологией и соответствующей функциональной аномалией [16, 32, 34]. При средней выборке пациентов с МР световая чувствительность распределяется неоднородно. Так, определяется превышение параметра световой чувствительности в верхне-височном и нижневисочном квадрантах в 1,15 и 1,28 раз по сравнению с верхненосовым и нижненосовым квадрантом соответственно. Данная особенность объясняется наличием папилломакулярного пучка и более чувствительной зоны в носовой стороне, что определяет необходимость сохранения ВПМ над данной зоной. В центре макулы наблюдается наиболее выраженное снижение светочувствительности с формированием абсолютной скотомы, что обусловлено развитием МР. У 83,3% пациентов с МР определяется относительно нестабильная фиксация. Новая точка фиксации определяется у всех исследуемых пациентов по верхнему краю разрыва. Таким образом, микропериметрия дает возможность всесторонне определить функциональные параметры центрального отдела сетчатки, что наиболее важно для пациентов с МР. Огромную ценность для хирурга представляет изменение точки фиксации взора, что определяет выбор тактики оперативного лечения.[16]*

*Для самодиагностики и динамическом наблюдении в домашних условиях с целью оценки метаморфозий и дефектов центрального поля зрения пациентам можно рекомендовать использовать сетку Амслера (скотометрия по тесту Амслера-Маринчева).*

- **Рекомендуется** ультразвуковое исследование глазного яблока всем пациентам с подозрением на (или подтвержденным) СМР при диагностике заболевания, динамическом наблюдении и контроле за лечением с целью диагностики нарушений витреоретинальных взаимоотношений [32].

**Уровень убедительности рекомендаций С (уровень достоверности доказательств – 5)**



• **Рекомендуется** электрофизиологическое исследование (регистрация чувствительности и лабильности зрительного анализатора, регистрация электроретинограмм) пациентам с подозрением на (или подтвержденным) СМР необъяснимым снижением зрительных функций с целью оценки функции сетчатки и проводящих путей [32].

**Уровень убедительности рекомендаций С (уровень достоверности доказательств – 5)**

**Комментарии:** решение о назначении дополнительных методов исследования принимает врач по результатам базового обследования

## **2.5 Иные диагностические исследования**

• **Рекомендуется** флюорография легких (или флюорография легких цифровая) или рентгенография легких (или рентгенография легких цифровая) всем пациентам с СМР при подготовке к хирургическому лечению либо госпитализации с иной целью с кратностью в соответствии с действующими нормативными документами федерального, регионального и локального уровней для оценки общего статуса, выявления сопутствующих заболеваний и возможных противопоказаний к данным видам лечения, минимизирования риска осложнений [30].

**Уровень убедительности рекомендаций С (уровень достоверности доказательств – 5)**

• **Рекомендуется** регистрация электрокардиограммы (с расшифровкой, описанием и интерпретацией электрографических данных) всем пациентам с СМР при подготовке к хирургическому лечению либо госпитализации с иной целью с кратностью в соответствии с действующими нормативными документами федерального, регионального и локального уровней для оценки общего статуса, выявления сопутствующих заболеваний и возможных противопоказаний к данным видам лечения, минимизирования риска осложнений [30]

**Уровень убедительности рекомендаций С (уровень достоверности доказательств – 5)**

### **3. Лечение, включая медикаментозную и немедикаментозную терапии, диетотерапию, обезболивание, медицинские показания и противопоказания к применению методов лечения**

#### **3.1 Консервативное лечение**

- **Не рекомендуется** консервативное лечение пациентам с СМР [16, 32].

Уровень убедительности рекомендаций **C** (уровень достоверности доказательств – 5)

#### **3.2 Лазерное лечение**

- **Не рекомендуется** лазерное лечение пациентам с СМР [16, 32].

Уровень убедительности рекомендаций **C** (уровень достоверности доказательств – 5)

#### **3.3 Хирургическое лечение**

• **Рекомендуется** микроинвазивная витреоректомия или витреошвартэктомия (в условиях операционной (с применением технологии 23-27Ga) под местной анестезией (с использованием глазных капель местных анестетиков), при необходимости с пара- или ретробульбарной инъекцией местноанестезирующих препаратов (при необходимости – с использованием сочетанной анестезии), в условиях медикаментозного мидриаза (с использованием антихолинергических средств и симпатомиметиков (исключая противоглаукомные препараты), включая фиксированные комбинации), после обработки кожи век, области вокруг глаз и глазной поверхности антисептиками и дезинфицирующими средствами (включая препараты йода), с использованием противомикробных и противовоспалительных препаратов, при необходимости с сопутствующими манипуляциями, включая мембранопилинг после предварительного окрашивания внутренней пограничной мембраны при помощи красителя, тампонаду витреальной полости (перфторорганическим или иным высокомолекулярным соединением), эндовитреальную замену перфторорганического соединения на силикон, эндовитреальное введение воздуха, силикона, эндолазеркоагуляцию пациентам с СМР с

целью восстановления нормальных анатомических соотношений, стабилизации или повышения корригированной остроты зрения [1, 35-42]

**Уровень убедительности рекомендаций А (уровень достоверности доказательств – 2)**

**Комментарии:** *Врач-офтальмолог, направляющий больного на витреальное вмешательство, должен обращать внимание на несколько моментов:*

- *степень выраженности патологических изменений для прогнозирования функционального результата операции [41]*
- *степень помутнения хрусталика для планирования этапной или сочетанной хирургии (микроинвазивная витреоэктомия или витреошвартэктомия в сочетании с ультразвуковой факоэмульсификацией) при сниженной прозрачности оптических сред [41]*
- *тяжесть общего заболевания, предполагаемая продолжительность жизни пациента, риск анестезии [38]*

*Для проведения микроинвазивной задней закрытой витреоэктомии или витреошвартэктомии pars plana 23-27G при наличии показаний необходимо применение офтальмологической хирургической системы с использованием наборов 23-27Ga (предпочтительно 25Ga) для задней витреэктомии, или комбинированных наборов [35, 36] Используются операционный офтальмологический микроскоп с увеличением, фокусом, поступательным вдоль двух осей (X и Y) и вращательным движением (общий шаг, отклонение), контактные или бесконтактные широкоугольные системы визуализации, цифровые системы визуализации, позволяющие интраоперационно получить стереоскопическое изображение в режиме реального времени. [43] Производится сквозной прокол склеры в 3-4 мм от лимба (расстояние отмечается противоположной стороной троакара имеющего метки 3 и 4 мм) с установкой 3 и более клапанных портов 23-27G, инфузионной системы.[35, 36] Производится удаление стекловидного тела в центральных отделах с использованием витреотома 23-27Ga, индукция задней гиалоидной мембраны стекловидного тела, мембранопилинг, использованием воздушной или газовоздушной тампонады (временную тампонаду витреальной полости воздухом (предпочтительны системы с автоматическим инфузионным / воздушным клапаном, не требующим дополнительных действий для замены), офтальмологическим газом*

*(предпочтительны системы с функцией автоматического наполнения газом), использованием офтальмологического силиконового масла вязкостью 1000-5700 сСт.[35]*

*В ходе микроинвазивной задней закрытой витреоэктомии или витреошвартэктомии pars plana 23-27G (предпочтительно 25Ga) могут быть выполнены различные методики закрытия макулярного разрыва, в том числе использование лоскута внутренней пограничной мембраны (интровертный лоскут, «флоттирующий» лоскут, «свободный» лоскут), применение аутоплазмы, обогащенной тромбоцитами (PRP-технология, ACP-технология), механическое, вакуумное сближение краев разрыва. При сниженной прозрачности оптических сред ввиду помутнения хрусталика возможно проведение ультразвуковой факоэмульсификации с имплантацией интраокулярной линзы. [41, 44-46] При наличии показаний могут быть выполнены: удаление силикона из витреальной полости [47], эндолазеркоагуляция сетчатки [48], использование временной тампонады перфторорганическим соединением для работы с лоскутом внутренней пограничной мембраны, эндодиатермокоагуляция, эндотампонада офтальмологическим газом (например, гексафторид серы, перфторпропан), фторуглеродными жидкостями с последующей заменой на воздух, офтальмологический газ, силиконовое масло вязкостью 1000-5700 сСт (с помощью универсальной системы офтальмологической хирургической фако/витрео одномоментная замена фторуглеродной жидкости на силикон либо последовательная замена на воздух, а затем на силикон) [47, 49] и иные манипуляции с использованием операционного офтальмологического микроскопа (в том числе сопряжённого с цифровой системой визуализации) [43]. Подготовка пациента к хирургическому вмешательству осуществляется совместно с терапевтом. При необходимости назначают консультацию эндокринолога (при сахарном диабете), нефролога (при нарушении функции почек), кардиолога (при наличии осложнений со стороны сердечно-сосудистой системы), подиатра и/или хирурга (при синдроме диабетической стопы). [41]*

• **Рекомендуется** удаление (не позднее одного месяца после первичного хирургического вмешательства по поводу СМР) силиконового масла из витреальной полости (в условиях операционной, под местной анестезией с использованием глазных капель местных анестетиков, при необходимости с пара- или ретробульбарной инъекцией

местноанестезирующих препаратов, при необходимости с использованием сочетанной анестезии; в условиях медикаментозного мидриаза (с использованием антихолинэргических средств и симпатомиметиков (исключая противоглаукомные препараты), включая фиксированные комбинации), после обработки кожи век, области вокруг глаз и глазной поверхности, антисептиками и дезинфицирующими средствами (включая препараты йода) с использованием противомикробных и противовоспалительных препаратов, при необходимости с сопутствующими манипуляциями, включая повторную тампонаду витреальной полости (перфторорганическим или иным высокомолекулярным соединением), эндовитреальную замену фторуглеродной жидкости на силикон, эндовитреальное введение воздуха, силикона, пациентам с СМР в отдаленном периоде после операции витреэктомии или витреошвартэктомии с целью предотвращения осложнений, связанных с чрезмерно длительной эндотампонадой силиконовым маслом [38-40, 50].

**Уровень убедительности рекомендаций С (уровень достоверности доказательств – 4)**

**Комментарии:** *продолжительность эндотампонады витреальной полости силиконовым маслом устанавливает врач на основе результатов динамического наблюдения пациента.*[47]

*В ходе удаления силиконового масла из витреальной полости используется установка троакарной системы pars plana 23-27G (предпочтительны клапанные порты) [35, 36], могут быть выполнены мембранопилинг [41, 45], эндолазеркоагуляция сетчатки лазером с длиной волны 532 нм [48], эндодиатермокоагуляция, эндотампонада офтальмологическим газом (например, гексафторид серы, перфторпропан), жидкими фторуглеродами (например, перфтороктаном), силиконовым маслом вязкостью 1000-5700 сСт.[47] При сниженной прозрачности оптических сред ввиду помутнения хрусталика возможно проведение ультразвуковой факоэмульсификации с имплантацией интраокулярной линзы и иные манипуляции с использованием операционного офтальмологического микроскопа, контактных или бесконтактных широкоугольных систем визуализации, цифровой системы визуализации, позволяющей интраоперационно получить стереоскопическое изображение в режиме реального времени. [41]*

• **Рекомендуется** до и после витреоретинального хирургического вмешательства инстилляции в конъюнктивальную полость противомикробных средств (включая антибиотики, фторхинолоны и другие противомикробные препараты), гипотензивных препаратов (при повышении внутриглазного давления), противовоспалительных препаратов (включая кортикостероиды и нестероидные противовоспалительные препараты), противовоспалительных препаратов в комбинации противомикробными препаратами, при необходимости субконъюнктивальные и/или парабульбарные и/или внутримышечные и/или внутривенные инъекции антибактериальных или противомикробных средств широкого спектра действия (при отсутствии медицинских противопоказаний), включая антибактериальные препараты для системного применения и кортикостероиды для системного применения с целью профилактики послеоперационных осложнений [40, 51]

*Уровень убедительности рекомендаций – С (уровень достоверности доказательств – 5)*

*Комментарии: продолжительность инстилляций и инъекций лекарственных препаратов до и после витреоретинального хирургического вмешательства устанавливает врач на основе комплексной оценки клинической картины заболевания, особенностей течения операции и послеоперационного периода [40, 51]*

### **3.4 Диетотерапия**

- **Не рекомендуется** диетотерапия пациентам с СМР [16, 32].

*Уровень убедительности рекомендаций С (уровень достоверности доказательств – 5).*

## **4. Медицинская реабилитация, медицинские показания и противопоказания к применению методов реабилитации**

- **Рекомендуется** подбор средств оптической коррекции слабовидения (очки, в том числе с дополнительным увеличением и встроенными монокулярами, специальные средства для получения информации для инвалидов с нарушением зрения) пациентам со слабовидением с целью повышения зрительных функций, качества жизни и социальной адаптации [52].

**Уровень убедительности рекомендаций С (уровень достоверности доказательств – 5).**

**Комментарии:** для полноценной психологической реабилитации пациент до операции должен быть предупрежден о постепенном улучшении зрения в послеоперационном периоде. При длительном наблюдении после успешной хирургии МР острота зрения может достигать максимальных значений в сроки от 6 месяцев и более после проведенного лечения [53]

## **5. Профилактика и диспансерное наблюдение, медицинские показания и противопоказания к применению методов профилактики**

- **Рекомендуются** осмотры врачом-офтальмологом людей старшей возрастной группы 1 раз в 6-12 месяцев с целью раннего выявления развития или прогрессирования заболевания. Частота визитов к врачу определяется индивидуально в зависимости от планируемой тактики ведения и особенностей клинических проявлений [1].

**Уровень убедительности рекомендаций А (уровень достоверности доказательств –1 ).**

**Комментарии:** Наибольшая распространенность МР выявлена в группе пациентов старше 55 лет, большинство из которых - женщины [54, 55]. Формирование МР обычно развивается в течение периода времени от нескольких недель до месяцев через определенные клинические стадии, хотя некоторые МР могут развиваться быстрее [1]., поэтому требуется диспансерное наблюдение за пациентами (частота определяется индивидуально).

- **Рекомендуются** регулярные осмотры врачом-офтальмологом пациентов с миопией высокой степени, перенесенной травмой глаза, предшествующими хирургическими вмешательствами на органе зрения.

**Уровень убедительности рекомендаций С (уровень достоверности доказательств – 5).**

**Комментарии:** *Миопия высокой степени, предшествующие травма глаза и/или оперативное вмешательство на органе зрения являются факторами риска развития вторичного макулярного отверстия [16, 17, 56].*

- **Рекомендуется** регулярное диспансерное наблюдение в виде осмотра врачом-офтальмологом в течение первого месяца после оперативного вмешательства, далее 1 раз в 6-12 месяцев всем пациентам с МР с целью выявления, оценки тяжести изменений сетчатки, их мониторинга и выработки тактики ведения пациента. Длительность наблюдения определяется лечащим врачом с учетом послеоперационного офтальмологического статуса.

**Уровень убедительности рекомендаций С (уровень достоверности доказательств – 3).**

**Комментарии:** *врач-офтальмолог проводит осмотры послеоперационных пациентов один и более раз в течение первого месяца после проведенного лечения с учетом послеоперационного офтальмологического статуса. Последующий мониторинг осуществляется врачом-офтальмологом по месту жительства 1 раз в 6-12 месяцев для отслеживания возможных поздних осложнений, частота и сроки последующих послеоперационных посещений варьируются в зависимости от исхода операции и наличия симптомов у пациента. При неожиданном снижении остроты зрения или появлении каких-либо жалоб со стороны органа зрения, обследование у врача-офтальмолога должно быть проведено по возможности скорее, вне зависимости от сроков очередного визита к врачу [1].*

- **Рекомендуется** динамическое наблюдение за состоянием парного глаза на каждом визите пациента к врачу-офтальмологу для своевременного выявления формирования и /или прогрессирования МР.

**Уровень убедительности рекомендаций А (уровень достоверности доказательств – 1)**



**Комментарии:** Риск развития МР на парном глазу в течение 5 лет от момента выявления МР на одном глазу составляет примерно 10-15%, в случае наличия полной задней отслойки стекловидного тела риск снижается [55]

## **6. Организация оказания медицинской помощи**

Вопросы организации оказания медицинской помощи при МР, прежде всего, связаны со своевременностью диагностики и возможностью выполнения раннего лечения (раннее лечение МР обеспечивает достижение анатомического закрытия макулярного дефекта и улучшение послеоперационной остроты зрения пациентов).

Первичная специализированная медико-санитарная помощь оказывается врачом-офтальмологом в поликлиническом отделении медицинской организации.

Проведение лечения (витреоретинальной хирургии) проводится врачом-офтальмологом в амбулаторных условиях, или в условиях дневного стационара, или в условиях круглосуточного стационара.

### **Показание для плановой госпитализации в медицинскую организацию:**

- необходимость выполнения хирургических вмешательств в условиях дневного, круглосуточного стационара.

### **Показание для неотложной госпитализации в медицинскую организацию:**

- эндофтальмит как осложнение витреоретинального вмешательства [57].

### **Показание к выписке пациента из медицинской организации:**

- 1) завершение лечения или одного из этапов оказания специализированной, в том числе высокотехнологичной, медицинской помощи в условиях круглосуточного или дневного стационара при условии отсутствия осложнений лечения, требующих медикаментозной коррекции и/или медицинских вмешательств в стационарных условиях;
- 2) отказ пациента или его законного представителя от специализированной, в том числе высокотехнологичной, медицинской помощи в условиях круглосуточного или дневного стационара;
- 3) необходимость перевода пациента в другую медицинскую организацию.

## **7. Дополнительная информация (в том числе факторы, влияющие на исход заболевания или состояния)**

Пациенту важно разъяснить информацию о необходимости нормализации показателей гемодинамики и крови (уровня артериального давления, глюкозы крови и др.)

перед проведением хирургического лечения МР (особенно пациентам с сопутствующими системными заболеваниями и факторами риска системных осложнений). Также необходимо настроить пациента на обязательное соблюдение всех назначений специалистов (офтальмолога, кардиолога, терапевта, эндокринолога и т.д.).

Необходимо информировать пациента о неизбежном прогрессировании анатомических и функциональных изменений при МР при отсутствии лечения, приводящих к стойкому снижению остроты зрения, формированию центральной скотомы.

Пациент должен понимать, что эффективность лечения МР зависит от своевременности проведения хирургического вмешательства (витреоретинальной хирургии).

Пациент должен быть информирован о необходимости соблюдения в послеоперационном периоде вынужденного положения лицом вниз до 3-х суток.

В послеоперационном периоде необходимо разъяснить пациенту рекомендуемую кратность обследования у врача-офтальмолога, а также необходимость внеплановых осмотров при появлении любых новых зрительных расстройств.

В случае необратимого слабовидения пациент должен владеть полной информацией о возможностях профессиональной, социальной, психологической реабилитации.

**В случае проведения витреоретинальной хирургии необходимо обсудить с пациентом следующие моменты:**

– важно предупредить пациента об особенностях послеоперационного течения и возможных глазных проявлениях (раздражение, покраснение глаза, выраженный отек век, отделяемое из глаза, боли в области глаза, чувство инородного тела или неприятное ощущение при моргании и др.), степень выраженности которых зависит от индивидуальной чувствительности организма к перенесенной операционной травме.

– важно объяснить пациенту, что подбор окончательной очковой коррекции целесообразно проводить не ранее, чем через 2-3 месяца после операции (сроки подбора очков решаются индивидуально).

– надо разъяснить пациенту необходимость внепланового обследования у врача-офтальмолога в случае появления жалоб и изменений, характерных для МР, со стороны оперированного или парного глаза.

– важно предупредить пациента о постепенном улучшении зрения в послеоперационном периоде.

– важно предупредить пациента о соблюдении режима (положение головы лицом вниз, временное ограничение активности, особенности постельного режима, кратность инстилляций глазных капель, ограничение авиаперелетов в случае газовой тампонады) после операции, что может иметь определенное лечебное значение. Индивидуальные рекомендации необходимо уточнять во время консультации врача.

– важно предупреждать пациентов о необходимости незамедлительно сообщать о симптомах, при наличии которых можно заподозрить внутриглазное воспаление (эндофтальмит): боль в глазу или увеличение неприятных ощущений в глазу, усиление покраснения глаза, нечеткости или снижения зрения, увеличение светочувствительности, увеличение числа «летающих мушек» в поле зрения.

– важно предупредить пациента о необходимости второй операции по удалению силиконового масла (в случае завершения витреального вмешательства силиконовой тампонадой), сообщить пациенту о необходимости закапывания гипотензивных капель в оперированный глаз и периодическом контроле за внутриглазным давлением до удаления силиконового масла из витреальной полости.

– важно обсудить с пациентами с факичными глазами возможность развития катаракты в послеоперационном периоде на оперированном глазу, а при уже имеющейся катаракте разъяснить возможность проведения комбинированной операции.

### **Критерии оценки качества медицинской помощи**

**Таблица 3. Критерии оценки качества медицинской помощи**

№ п/п	Критерии качества	Оценка выполнения
1.	Выполнена визометрия с определением коррекции остроты зрения	Да/Нет
2.	Выполнена биомикроскопия глаза	Да/Нет
3.	Выполнена офтальмоскопия и/или биомикроскопия глазного дна в условиях мидриаза	Да/Нет
4.	Выполнено хирургическое вмешательство (в зависимости от медицинских показаний и при отсутствии медицинских противопоказаний)	Да/Нет
5.	Достигнуто полное закрытие макулярного отверстия на момент выписки из стационара	Да/Нет

## Список литературы

1. American Academy of Ophthalmology Retina/Vitreous Panel. Preferred Practice Pattern® Guidelines. Idiopathic Macular Hole. San Francisco, CA: American Academy of Ophthalmology; 2014. [Дата обращения: ] доступ по ссылке: [https:// www.aao.org/ppp](https://www.aao.org/ppp)
2. Файзрахманов Р.Р., Ларина Е.А., Павловский О.А. Оперативное лечение ранее оперированных не закрывшихся макулярных разрывов // Офтальмология. 2020. Т. 17. № 3. С. 368-374. DOI: 10.18008/1816-5095-2020-3-368-374
3. Азнабаев Б.М., Мухамадеев Т.Р., Александров А.А., Дибаяев Т.И. Витреомакулярный тракционный синдром по данным спектральной оптической когерентной томографии // Медицинский вестник Башкортостана. 2014. Т. 9. № 2. С. 107-109. [Дата обращения: ] Доступ по ссылке: [https://mvb-bsmu.ru/files/journals/2\\_2014.pdf](https://mvb-bsmu.ru/files/journals/2_2014.pdf)
4. Grignolo A. Fibrous components of the vitreous body // AMA Arch Ophthalmol. 1952. Vol. 47. No. 6. P. 760–774. DOI: 10.1001/archopht.1952.01700030779007
5. Kakehashi A., Schepens C.L., Trempe C.L. Vitreomacular observations. II. Data on the pathogenesis of idiopathic macular breaks // Graefes Arch Clin Exp Ophthalmol. 1996. Vol. 234. No. 7. P. 425–433 DOI: 10.1007/BF02539408
6. Maumenee A.E. Further advances in the study of the macula // Arch Ophthalmol. 1967. Vol. 78. No. 2. P. 151–165. DOI:10.1001/archopht.1967.00980030153008
7. Akiba J., Quiroz M.A., Trempe C.L. Role of posterior vitreous detachment in idiopathic macular holes // Ophthalmology. 1990. Vol. 97. No. 12. P. 1610–1613. DOI: 10.1016/s0161-6420(90)32368-0
8. Takahashi A., Yoshida A., Nagaoka T., et al. Macular hole formation in fellow eyes with a perifoveal posterior vitreous detachment of patients with a unilateral macular hole // Am J Ophthalmol. 2011. Vol. 151. No. 6. P. 981–989. DOI: 10.1016/j.ajo.2011.01.011
9. Takahashi A., Nagaoka T., Yoshida A. STAGE 1-A macular hole: a prospective spectral-domain optical coherence tomography study // Retina. 2011. Vol. 31. No. 1. P. 127–147. DOI: 10.1097/IAE.0b013e3181e7997b
10. Kumagai K., Hangai M., Larson E., Ogino N. Vitreoretinal interface and foveal deformation in asymptomatic fellow eyes of patients with unilateral macular holes // Ophthalmology. 2011. Vol. 118. No. 8. P. 1638–1644. DOI: 10.1016/j.opht.2011.01.022
11. Takahashi A., Nagaoka T., Ishiko S., et al. Foveal anatomic changes in a progressing stage 1 macular hole documented by spectral domain optical coherence tomography // Ophthalmology. 2010. Vol. 117. No. 4. P. 806–810. DOI: 10.1016/j.opht.2009.09.022
12. Kampik A. Macular holes – a diagnostic and therapeutic enigma? // Br J Ophthalmol. 1998. Vol. 82. No. 4. P. 338. DOI: 10.1136/bjo.82.4.338

13. Lewis M.L., Cohen S.M., Smiddy W.E., Gass J.D. Bilaterality of idiopathic macular holes // *Graefes Arch Clin Exp Ophthalmol.* 1996. Vol. 234. No. 4. P. 241–245. DOI:10.1007/BF00430416
14. McCannel C.A., Ensminger J.L., Diehl N.N., Hodge D.N. Population-based incidence of macular holes // *Ophthalmology.* 2009. Vol. 116. No. 7. P. 1366–1369. DOI: 10.1016/j.ophtha.2009.01.052
15. Meuer S.M., Myers C.E., Klein B.E., et al. The epidemiology of vitreoretinal interface abnormalities as detected by spectral-domain optical coherence tomography: the Beaver Dam Eye Study // *Ophthalmology.* 2015. Vol. 122. No. 4. P. 787–795. DOI: 10.1016/j.ophtha.2014.10.014
16. Файзрахманов Р.Р., Шишкин М.М., Павловский О.А., Ларина Е.А. Оперативное лечение макулярного разрыва. Уфа: Башкирская энциклопедия, 2020. 144 с.
17. Duker J.S., Kaiser P.K., Binder S., et al. The International Vitreomacular Traction Study Group classification of vitreomacular adhesion, traction, and macular hole // *Ophthalmology.* 2013. Vol. 120. No. 12. P. 2611-2619. DOI:10.1016/j.ophtha.2013.07.042
18. Johnson R.N., Gass J.D. Idiopathic macular holes. Observations, stages of formation, and implications for surgical intervention // *Ophthalmology.* 1988. Vol. 95. No. 7. P. 917–924. DOI:10.1016/s0161-6420(88)33075-7
19. Gass J.D. Idiopathic senile macular hole: Its early stages and pathogenesis // *Arch Ophthalmol.* 1988. Vol. 106. No. 5. P. 629–639. DOI: 10.1001/archophth.1988.01060130683026
20. Ryan's retina, 6th ed / edit. by A.P. Schachat. Edinburgh, New York: Elsevier, 2018. 2976 p.
21. Govetto A., Dacquay .Y, Farajzadeh M., et al. Lamellar Macular Hole: Two Distinct Clinical Entities? // *Am J Ophthalmol.* 2016. Vol. 164. P. 99-109. DOI:10.1016/j.ajo.2016.02.008
22. Martinez J., Smiddy W.E., Kim J., Gass J.D. Differentiating macular holes from macular pseudoholes // *Am J Ophthalmol.* 1994. Vol. 117. No. 6. P. 762-767. DOI:10.1016/s0002-9394(14)70319-8
23. Allen A.W. Jr., Gass J.D. Contraction of a perifoveal epiretinal membrane simulating a macular hole // *Am J Ophthalmol.* 1976. Vol. 82. No. 5. P. 684-691. DOI:10.1016/0002-9394(76)90002-7
24. Tanner V., Williamson T.H. Watzke-Allen slit beam test in macular holes confirmed by optical coherence tomography // *Arch Ophthalmol.* 2000. Vol. 118. No. 8. P. 1059-1063. DOI:10.1001/archophth.118.8.1059

25. Hubschman J.P., Govetto A., Spaide R.F., et al. Optical coherence tomography-based consensus definition for lamellar macular hole // Br J Ophthalmol. 2020. Vol. 104. No. 12. P. 1741-1747. DOI:10.1136/bjophthalmol-2019-315432
26. Jones W.L., Cavallerano A.A., Morgan K.M., et al. (2004). Optometric clinical practice guideline. Care of the patient with retinal detachment and related peripheral vitreoretinal disease. AOA. 2014. [Дата обращения: ] Доступ по ссылке: <https://www.aoa.org/AOA/Documents/Practice%20Management/Clinical%20Guidelines/Consensus-based%20guidelines/Care%20of%20Patient%20with%20Retinal%20Detachment%20and%20Peripheral%20Vitreoretinal%20Disease.pdf>
27. Постановление Правительства РФ от 28 декабря 2021 г. N 2505 «О Программе государственных гарантий бесплатного оказания гражданам медицинской помощи на 2022 год и на плановый период 2023 и 2024 годов»
28. Санитарно-эпидемиологические правила и нормативы СП 2.1.3678-20 «Санитарно-эпидемиологические требования к эксплуатации помещений, зданий, сооружений, оборудования и транспорта, а также условиям деятельности хозяйствующих субъектов, осуществляющих продажу товаров, выполнение работ или оказание услуг» (постановление Главного государственного санитарного врача РФ от 24.12.2020 г. №44)
29. Санитарно-эпидемиологические правила и нормативы СанПиН 3.3686-21 «Санитарно-эпидемиологические требования по профилактике инфекционных болезней» (постановление Главного государственного санитарного врача РФ от 28.01.2021 г. № 2)
30. Управление плановой госпитализацией в многопрофильной больнице. Методические рекомендации № 2001/144: (утв. Министерством здравоохранения РФ 09.11.2001)
31. Санитарно-эпидемиологические правила и нормативы СП 3.1.5.2826-10 «Профилактика ВИЧ-инфекции» (постановление Главного государственного санитарного врача РФ от 11.01.11 №1 (ред. от 21.07.16) «Об утверждении СП 3.1.5.2826-10 «Профилактика ВИЧ-инфекции»)
32. Шилов Н.М. Хирургическое лечение больших макулярных разрывов: дис. ... канд. мед. наук: 14.01.07. Москва, 2017. С. 19-22.
33. Самойлов А.Н., Фазлеева Г.А., Хайбрахманов Т.Р., и др. Ретроспективный анализ результатов хирургического лечения макулярных разрывов большого диаметра // Казанский медицинский журнал. 2018. Т. 99. № 2. С. 341-344. DOI: 10.17816/KMJ2018-341

34. Файзрахманов Р.Р., Ларина Е.А., Павловский О.А. Использование микропериметрии для определения функциональных параметров сетчатки у пациентов с рецидивом макулярного разрыва // Клиническая офтальмология. 2020. Т. 20. № 2. С.51-55. DOI: 10.32364/2311-7729-2020-20-2-51-55
35. Fallico M., Jackson T.L., Chronopoulos A., et al. Factors predicting normal visual acuity following anatomically successful macular hole surgery // Acta Ophthalmol. 2021. Vol. 99. No. 3. P. e324–e329. DOI: 10.1111/aos.14575
36. Pollack J.S., Sabherwal N. Small gauge vitrectomy: operative techniques // Curr Opin Ophthalmol. 2019. Vol. 30. No. 3. P. 159–164. DOI: 10.1097/ICU.0000000000000568
37. Kumar C.M., Eke T., Dodds C., et al. Local anaesthesia for ophthalmic surgery – new guidelines from the Royal College of Anaesthetists and the Royal College of Ophthalmologists // Eye (Lond). 2012. Vol. 26. No. 6. P. 897–898. DOI: 10.1038/eye.2012.82
38. Licina A., Sidhu S., Xie J., Wan C. Local versus general anaesthesia for adults undergoing pars plana vitrectomy surgery // Cochrane Database Syst Rev. 2016. Vol.9. No.9. CD009936. DOI: 10.1002/14651858.CD009936.pub2
39. McCusker S., Chaudhary V., Blew P., et al. Sedation during vitreoretinal surgery: practice patterns in Canada // Can J Anaesth. 2020. Vol.67. No. 10. P. 1439–1441. DOI: 10.1007/s12630-020-01689-2
40. Savastano M.C., Savastano A., Rizzo S. Pharmacological Adjuncts to Vitrectomy Surgery // Curr Pharm Des. 2018. Vol. 24. No. 41. P. 4843–4852. DOI: 10.2174/1381612825666190130125136
41. Flaxel C., Adelman R., Bailey S., et al. Idiopathic Macular Hole Preferred Practice Pattern // Ophthalmology. 2020. Vol. 127. No. 2. P184-P222. DOI: 10.1016/j.optha.2019.09.026
42. Bopp S., Kellner U. Pars-plana-Vitrektomie [Pars plana vitrectomy] // Klin Monbl Augenheilkd. 2019. Vol. 236. No. 5. P. 705–722. DOI: 10.1055/a-0849-0148
43. Chen A, Weng C.Y. Innovative Vitreoretinal Surgery Technologies // Int Ophthalmol Clin. 2019. Vol.59. No.1. P. 281–293. DOI: 10.1097/IO.0000000000000247
44. Do D.V., Gichuhi S., Vedula S.S., Hawkins B.S. Surgery for postvitrectomy cataract // Cochrane Database Syst Rev. 2018. Vol. 1. No. 1. CD006366. DOI: 10.1002/14651858.CD006366.pub4
45. Ghoraba H., Abdelkarem AAhmed, Akhavanrezayat A. et al. Pars plana vitrectomy with internal limiting membrane flap versus pars plana vitrectomy with conventional internal limiting membrane peeling for large macular hole // Cochrane Database Syst Rev. 2021. Issue 12. CD015031. DOI: 10.1002/14651858.CD015031

46. Kim M., Won J.Y., Choi S.Y., et al. Therapeutic efficacy of autologous platelet concentrate injection on macular holes with high myopia, large macular holes, or recurrent macular holes: a multicenter randomized controlled trial // *J Clin Med*. 2021. Vol. 10. No. 12. DOI: 10.3390/jcm10122727
47. Chen Y., Kearns V.R., Zhou L., et al. Silicone oil in vitreoretinal surgery: indications, complications, new developments and alternative long-term tamponade agents // *Acta Ophthalmol*. 2021. Vol. 99. No. 3. P. 240-250. doi: 10.1111/aos.14604
48. The Royal Australian and New Zealand College of Ophthalmologists. RANZCO Laser Safety Protocol. 2015. [Дата обращения: ] Доступ по ссылке: <https://ranzco.edu/wp-content/uploads/2018/11/RANZCO-laser-safety-protocol.pdf>
49. Deobhakta A., Rosen R. Retinal Tamponades: Current Uses and Future Technologies // *Curr Ophthalmol Rep*. 2020. Vol. 8. No. 3. P. 144-151. doi:10.1007/s40135-020-00247-9
50. Kumar C.M., Eke T., Dodds C., et al. Local anaesthesia for ophthalmic surgery--new guidelines from the Royal College of Anaesthetists and the Royal College of Ophthalmologists // *Eye (Lond)*. 2012. Vol.26. No. 6. P. 897–898. DOI:10.1038/eye.2012.82
51. Sokol J.T., Schechet S.A., Komati R., et al. Macular Hole Closure with Medical Treatment // *Ophthalmol Retina*. 2021. Vol. 5. No. 7. P. 711-713. DOI: 10.1016/j.oret.2020.11.018
52. American Academy of Ophthalmology Vision Rehabilitation Committee. Preferred Practice Pattern® Guidelines. Vision Rehabilitation. San Francisco, CA: American Academy of Ophthalmology. 2013. [Дата обращения:] Доступ по ссылке: <https://www.aao.org/ppp>
53. Павловский О.А., Файзрахманов Р.Р., Ларина Е.А., Суханова А.В. Динамика изменений микропериметрических параметров сетчатки при закрытии макулярного разрыва с сохранением внутренней пограничной мембраны // *Саратовский медицинский журнал*. 2020. Т.16. № 2. С.463-468
54. Самойлов А.Н., Хайбрахманов Т.Р., Фазлеева Г.А., Самойлова П.А. Идиопатический макулярный разрыв: история и современное состояние проблемы // *Вестник офтальмологии*. 2017. Т. 133. № 6. P.128-134. DOI: 10.17116/oftalma20171336131-137
55. Parravano M., Giansanti F., Eandi C. M., et al. Vitrectomy for idiopathic macular hole // *Cochrane Database Syst Rev*. 2015. No. 5. CD009080. DOI: 10.1002/14651858.CD009080.pub2
56. Патент № 2684183 С2 Российская Федерация, МПК А61F 9/007. Способ хирургического лечения полного макулярного отверстия большого диаметра при миопии высокой степени : № 2018116975 : заявл. 07.05.2018 : опубл. 04.04.2019 / А. Н. Самойлов, Т. Р. Хайбрахманов, Г. А. Фазлеева [и др.]



57. **Фролычев И.А.** Экспериментальное обоснование этапного лечения послеоперационных эндофтальмитов с применением перфторорганического соединения с растворами антибактериальных препаратов: дис. ...канд.мед.наук: 14.01.07. Москва, 2019. 170 с.

**Приложение А1. Состав рабочей группы по разработке и пересмотру клинических рекомендаций**

Шишкин М.М.	д.м.н., профессор, главный специалист, профессор кафедры глазных болезней Института усовершенствования врачей ФГБУ «Национальный медико-хирургический Центр имени Н.И. Пирогова» Министерства здравоохранения Российской Федерации, член ООО «Ассоциация врачей-офтальмологов», заслуженный врач Российской Федерации
Файзрахманов Р.Р.	д.м.н., заведующий Центром офтальмологии, заведующий кафедрой глазных болезней Института усовершенствования врачей ФГБУ «Национальный медико-хирургический Центр имени Н.И. Пирогова» Министерства здравоохранения Российской Федерации, член ООО «Ассоциация врачей-офтальмологов»
Шадричев Ф.Е.	к.м.н., заведующий офтальмологическим отделением Санкт-Петербургского территориального диабетологического центра СПб ГБУЗ «Городской консультативно-диагностический центр №1», ассистент кафедры офтальмологии им. профессора Ю.С.Астахова с клиникой ФБГОУ ВО «Первый Санкт-Петербургский государственный медицинский университет им. акад. И.П. Павлова» Министерства здравоохранения Российской Федерации, член ООО «Ассоциация врачей-офтальмологов»

Арсютов Д.Г.	к.м.н., главный врач Республиканской клинической офтальмологической больницы Минздрава Чувашии, главный офтальмолог Чувашии, доцент кафедры офтальмологии и оториноларингологии ФГБОУ «ЧГУ им. И.Н.Ульянова», доцент кафедры глазных болезней Института усовершенствования врачей ФГБУ «Национальный медико-хирургический Центр имени Н.И. Пирогова» Министерства здравоохранения Российской Федерации, заслуженный врач Российской Федерации
Самойлов А.Н.	д.м.н., профессор, заведующий кафедрой офтальмологии ФГБОУ ВО Казанского ГМУ Минздрава России, главный специалист ГАУЗ РКОБ им. профессора Адамюка Е.В., заслуженный врач Российской Федерации
Петрачков Д.В.	к.м.н., заведующий отделом инновационных витреоретинальных технологий ФГБНУ «НИИ глазных болезней им. М.М. Краснова»
Шкляр Е.Б.	к.м.н., врач офтальмологического отделения Санкт-Петербургского территориального диабетологического центра СПбГБУЗ «Городской консультативно-диагностический центр №1», ассистент кафедры семейной медицины ФГБОУ ВО «Северо-Западный государственный медицинский университет им. И.И. Мечникова» Министерства здравоохранения Российской Федерации, член ООО «Ассоциация врачей-офтальмологов».

## **Приложение А2. Методология разработки клинических рекомендаций**

### **Целевая аудитория данных клинических рекомендаций:**

- Врачи-офтальмологи;
- Врачи общей врачебной практики (семейной медицины).

**Методы, использованные для сбора/селекции доказательств:** поиск в электронных базах данных; анализ современных научных разработок по проблеме РОС в России и за рубежом; обобщение практического опыта российских и зарубежных специалистов. Описание методов, использованных для сбора/селекции доказательств: доказательной базой для рекомендаций являются публикации, вошедшие в Кохрайновскую библиотеку, базы данных EMBASE и MEDLINE, а также монографии и статьи в ведущих специализированных рецензируемых отечественных медицинских журналах по данной тематике. Методы, использованные для оценки качества и силы доказательств: консенсус экспертов, оценка значимости в соответствии с рейтинговой схемой.

**Таблица 1.** Шкала оценки уровней достоверности доказательств (УДД) для методов диагностики (диагностических вмешательств)

<b>УДД</b>	<b>Расшифровка</b>
1	Систематические обзоры исследований с контролем референтным методом или систематический обзор рандомизированных клинических исследований с применением метаанализа
2	Отдельные исследования с контролем референтным методом или отдельные рандомизированные клинические исследования и систематические обзоры исследований любого дизайна, за исключением рандомизированных клинических исследований, с применением метаанализа
3	Исследования без последовательного контроля референтным методом или исследования с референтным методом, не являющимся независимым от исследуемого метода, или нерандомизированные сравнительные исследования, в том числе когортные исследования
4	Несравнительные исследования, описание клинического случая
5	Имеется лишь обоснование механизма действия или мнение экспертов

**Таблица 2.** Шкала оценки уровней достоверности доказательств (УДД) для методов профилактики, лечения и реабилитации (профилактических, лечебных, реабилитационных вмешательств)

УДД	Расшифровка
1	Систематический обзор рандомизированных клинических исследований с применением метаанализа
2	Отдельные рандомизированные клинические исследований и систематические обзоры исследований любого дизайна, за исключением рандомизированных клинических исследований с применением метаанализа
3	Нерандомизированные сравнительные исследования, в т.ч. когортные исследования
4	Несравнительные исследования, описание клинического случая или серии случаев, исследования «случай-контроль»
5	Имеется лишь обоснование механизма действия вмешательства (доклинические исследования) или мнение экспертов

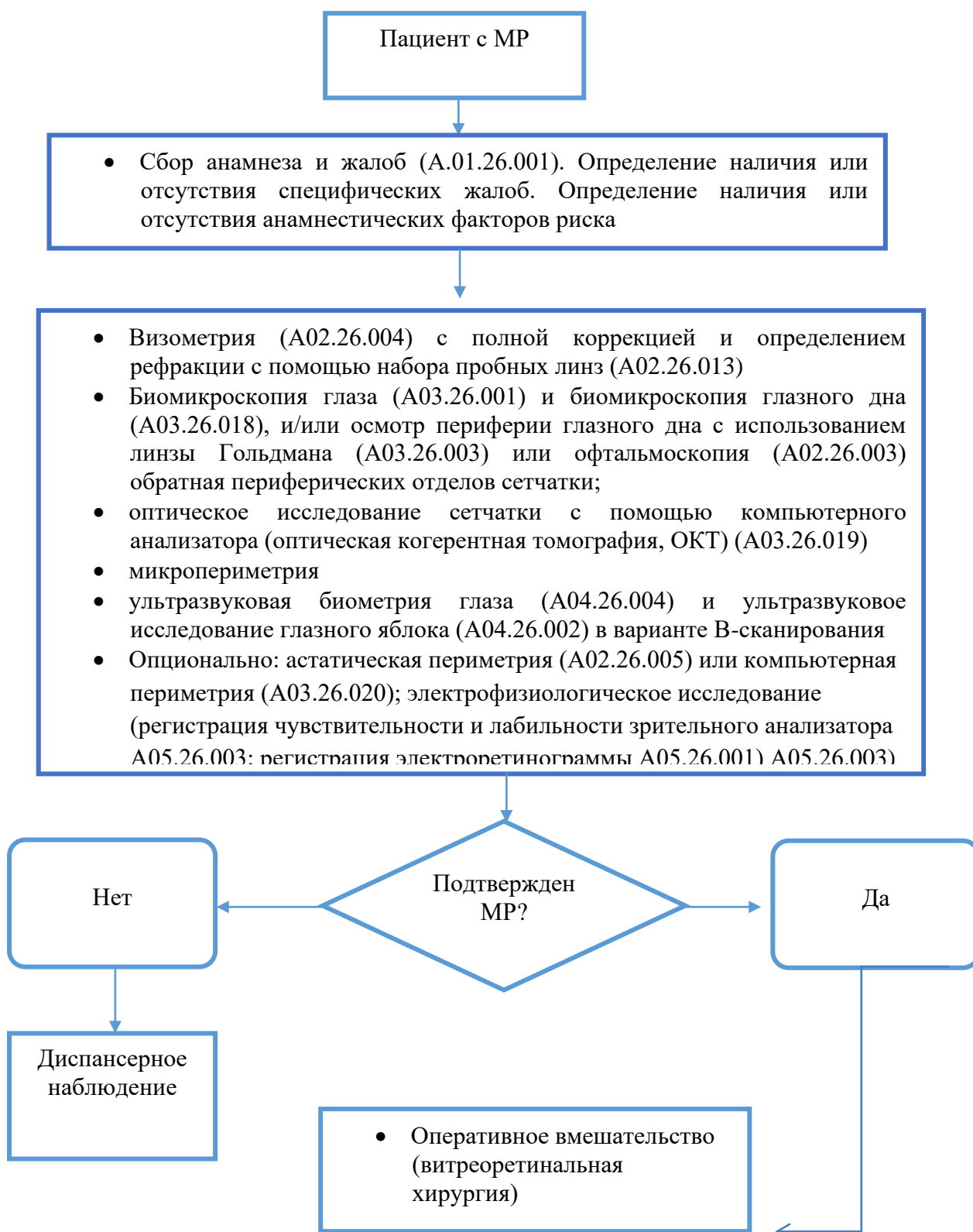
**Таблица 3. Шкала оценки уровней убедительности рекомендаций (УУР) для методов профилактики, диагностики, лечения и реабилитации (профилактических, диагностических, лечебных, реабилитационных вмешательств)**

УУР	Расшифровка
A	Сильная рекомендация (все рассматриваемые критерии эффективности (исходы) являются важными, все исследования имеют высокое или удовлетворительное методологическое качество, их выводы по интересующим исходам являются согласованными)
B	Условная рекомендация (не все рассматриваемые критерии эффективности (исходы) являются важными, не все исследования имеют высокое или удовлетворительное методологическое качество и/или их выводы по интересующим исходам не являются согласованными)
C	Слабая рекомендация (отсутствие доказательств надлежащего качества (все рассматриваемые критерии эффективности (исходы) являются неважными, все исследования имеют низкое методологическое качество и их выводы по интересующим исходам не являются согласованными)

#### **Порядок обновления клинических рекомендаций.**

Механизм обновления клинических рекомендаций предусматривает их систематическую актуализацию – не реже чем один раз в три года, а также при появлении новых данных с позиции доказательной медицины по вопросам диагностики, лечения, профилактики и реабилитации конкретных заболеваний, наличии обоснованных дополнений/замечаний к ранее утверждённым клиническим рекомендациям, но не чаще 1 раза в 6 месяцев.

## Приложение Б. Алгоритмы действий врача



## **Приложение В. Информация для пациентов**

## **Приложение Г. Шкалы оценки, вопросники и другие оценочные инструменты состояния пациента, приведенные в клинических рекомендациях**

Рекомендуется проинформировать больных, прооперированных по поводу МР, о строгом ограничении физической нагрузки, посещения бани или сауны в течение месяца после операции, занятиями спортом в течение месяца после операции, ограничении авиаперелетов (в случае газовой тампонады витреальной полости), в дальнейшем возможно небольшое расширение физической нагрузки только после консультации с лечащим врачом. Кроме этого рекомендуется динамическое обследование у офтальмолога не реже 1 раза в 6-12 месяцев, а при появлении жалоб на увеличение плавающих мушек, метаморфопсии или снижение остроты зрения срочная консультация врача-офтальмолога.

**Приложение Г. Шкалы оценки, вопросники и другие оценочные инструменты состояния пациента, приведенные в клинических рекомендациях**

**Таблица 1. Критерии выбора тактики ведения пациентов с МР**

<b>Тяжесть поражения</b>	<b>Тактика ведения</b>
<b>Неполный (ламеллярный) МР</b>	Рекомендуется проведение осмотра в динамике 1 раз в 4-6 месяцев. При прогрессировании процесса – оперативное лечение
<b>СМР</b>	Витреоретинальная хирургия.
<b>(После оперативного лечения)</b>	Рекомендуется динамическое наблюдение пациента.



Клинические рекомендации

# Травма глаза закрытая

Кодирование по Международной статистической классификации болезней и проблем, связанных со здоровьем: **S04.0, S05.0, S05.1, S05.8**

Возрастная группа: **дети/взрослые**

Год утверждения: **2020\_**

Разработчик клинической рекомендации:

- **Общероссийская общественная организация «Ассоциация врачей-офтальмологов»**

## Оглавление

Оглавление.....	2
Список сокращений.....	4
Термины и определения.....	5
1. Краткая информация по заболеванию или состоянию (группе заболеваний или состояний) .....	6
1.1 Определение заболевания или состояния (группы заболеваний или состояний).....	6
1.2 Этиология и патогенез заболевания или состояния (группы заболеваний или состояний) .....	6
1.3 Эпидемиология заболевания или состояния (группы заболеваний или состояний)....	6
1.4 Особенности кодирования заболевания или состояния (группы заболеваний или состояний) по Международной статистической классификации болезней и проблем, связанных со здоровьем.....	6
1.5 Классификация заболевания или состояния (группы заболеваний или состояний)....	7
1.6 Клиническая картина заболевания или состояния (группы заболеваний или состояний) .....	8
2. Диагностика заболевания или состояния (группы заболеваний или состояний), медицинские показания и противопоказания к применению методов диагностики.....	14
2.1 Жалобы и анамнез.....	14
2.2 Физикальное обследование.....	14
2.3 Лабораторные диагностические исследования.....	15
2.4 Инструментальные диагностические исследования.....	15
2.5 Иные диагностические исследования.....	17
3. Лечение, включая медикаментозную и немедикаментозную терапии, диетотерапию, обезболивание, медицинские показания и противопоказания к применению методов лечения .....	17
3.1 Консервативное лечение.....	17
3.2 Хирургическое лечение.....	21
3.3 Иное лечение.....	23
4. Медицинская реабилитация, медицинские показания и противопоказания к применению методов реабилитации.....	23
5. Профилактика и диспансерное наблюдение, медицинские показания и противопоказания к применению методов профилактики.....	23
6. Организация оказания медицинской помощи.....	23

7. Дополнительная информация (в том числе факторы, влияющие на исход заболевания или состояния).....	24
Критерии оценки качества медицинской помощи.....	25
Список литературы.....	26
Приложение А1. Состав рабочей группы по разработке и пересмотру клинических рекомендаций.....	28
Приложение А2. Методология разработки клинических рекомендаций.....	29
Приложение А3. Справочные материалы, включая соответствие показаний к применению и противопоказаний, способов применения и доз лекарственных препаратов, инструкции по применению лекарственного препарата.....	31
Приложение Б. Алгоритмы действий врача.....	32
Приложение В. Информация для пациента.....	33
Приложение Г1-ГН. Шкалы оценки, вопросники и другие оценочные инструменты состояния пациента, приведенные в клинических рекомендациях.....	34

## Список сокращений

АЗД – афферентный зрачковый дефект;

АОС – аутоофтальмоскопия;

ВГД – внутриглазное давление;

ДЗН – диск зрительного нерва;

ЗТГ – закрытая травма глаза

ИОЛ – интраокулярная линза;

КТ – компьютерная томография;

КЧИФ – критическая частота исчезновения фосфена;

МКБ 10 – Международная классификация болезней 10-го пересмотра;

ОКТ – оптическая когерентная томография;

ОС – офтальмоскопия;

ОСО – отслойка сосудистой оболочки;

ОТГ – открытая травма глаза;

ПК – передняя камера;

РРУ – радужно-роговичный угол;

УЗБМ – ультразвуковая биомикроскопия;

УЗИ – ультразвуковое исследование;

ЭФИ – электрофизиологические методы исследования;

ЭЧ – электрическая чувствительность.

## Термины и определения

**Контузия глазного яблока** – это общее название различных видов механических закрытых (тупых) повреждений глазного яблока (ушиб, сдавление, сотрясение).

**Прямая контузия** – это контузия при непосредственном воздействии травмирующего агента на глаз.

**Непрямая контузия** – это контузия при воздействии взрывной волны или сотрясения отдельных частей тела [1]

**Visus pr.l.certa** – это правильная проекция света;

**Visus pr.l.incerta** – это неправильная проекция света;

**Гипосфагма** – это кровоизлияние под конъюнктиву;

**Гифема** – это кровоизлияние в переднюю камеру;

**Симптом Припечек** – это болезненность в проекции субконъюнктивального разрыва склеры при массивной гипосфагме при пальпации стеклянной палочкой после поверхностной анестезии глазного яблока;

**Иридодиализ** – это отрыв радужки от цилиарного тела;

**Циклодиализ** – это отслойка цилиарного тела;

**Гемофтальм** – это кровоизлияние в стекловидное тело;

**Травматическая нейрооптикопатия (оптическая нейропатия)** – это травматическое повреждение зрительного нерва.

## **1. Краткая информация по заболеванию или состоянию (группе заболеваний или состояний)**

### **1.1 Определение заболевания или состояния (группы заболеваний или состояний)**

**Закрытая травма глаза (ЗТГ)** – это травма органа зрения, характеризующаяся наличием повреждений при отсутствии раны «стенки» - фиброзной капсулы глаза, и/или наличием раны без повреждения роговицы и склеры на полную толщину. [10]

### **1.2 Этиология и патогенез заболевания или состояния (группы заболеваний или состояний)**

Причиной ЗТГ является непосредственное воздействие на глаз предмета большой площади и высокой кинетической энергии или воздействие взрывной волны и (или) сотрясение отдельных частей тела.

Патогенез ЗТГ сложен, многообразен и складывается из ряда этапов: альтерации тканей, нарушения нейро-сосудистой регуляции, изменения биохимических показателей в жидких средах глаза и развития общего и местного адаптационного синдрома (стресс-реакция) [6,7,9].

### **1.3 Эпидемиология заболевания или состояния (группы заболеваний или состояний)**

Контузии глаза, являющиеся самым частым проявлением ЗТГ, занимают одно из первых мест в общей структуре травматических повреждений органа зрения. В последнее время отмечается увеличение числа больных с тяжёлыми контузионными поражениями за счёт бытовой и криминальной травмы. Частая встречаемость в основном у лиц молодого трудоспособного возраста и возможность развития осложнений, представляющих серьёзную угрозу для зрения, определяют медико-социальную значимость контузионных травм глаза. Анализ состояния проблемы показал, что среди бытовой травмы контузия занимает лидирующее место, а среди криминальной травмы составляет от 50% до 64,7% среди всех криминальных травм органа зрения в различных регионах. Контузия является одной из основных причин, приводящих к инвалидности в 17,9–33% случаев [1,6,8].

### **1.4 Особенности кодирования заболевания или состояния (группы заболеваний или состояний) по Международной статистической классификации болезней и проблем, связанных со здоровьем**

S04.0 – Травма зрительного нерва и зрительных проводящих путей

S05.0 – Травма конъюнктивы и ссадина роговицы без упоминания об инородном теле

S05.1 – Ушиб глазного яблока и тканей глазницы

S05.8 – Другие травмы глаза и орбиты

### **1.5 Классификация заболевания или состояния (группы заболеваний или состояний)**

Классификация ЗТГ была принята в составе классификации механической травмы глаза в 1996 году и утверждена на международном обществе травмы глаза (ISOT) [2,3,4,5].

#### **По типу сохранности фиброзной капсулы:**

А – контузия, (ушиб) содержимого глазного яблока при сохранности его стенки;

В – непрободные раны в фиброзной капсуле глазного яблока;

С – непрободные раны с инородными телами в фиброзной капсуле глаза;

Д – смешанные случаи.

#### **По тяжести нарушения зрительных функций:**

1-я степень visus >0,5;

2-я степень visus 0,4 – 0,2;

3-я степень visus 0,1 – 0,02;

4-я степень visus <0,02 – 1/∞ pr.l.certa;

5-я степень visus Vis = 0- 1/∞ pr.l.incerta.

#### **По локализации повреждения на поверхности глаза:**

- I. Наружная (ограничена бульбарной конъюнктивой, роговицей и склерой)
- II. Передний сегмент (с вовлечением структур переднего сегмента глубже роговицы)
- III. Задний сегмент (с вовлечением структур заднего сегмента позади задней капсулы хрусталика)

#### **По наличию или отсутствию афферентного зрачкового дефекта (АЗД).**

а) положительный АЗД;

б) отрицательный АЗД.

**Комментарии:** Зрачок глаза с афферентным дефицитом парадоксально расширяется при освещении, потому что расширение зрачка, вызываемое отведением света от здорового глаза, перевешивает сужение, вызываемое стимуляцией поврежденного глаза. Таким образом, может быть положительный или отрицательный АЗД. Следует отметить, что снижение остроты зрения более, чем на 50% и положительный АЗД, как правило, свидетельствует о травме глаза тяжёлой степени. В случае невозможности выявления АЗД (гифема, повреждение радужки и т.д.) необходимо стремиться определить состояние третьего нейрона измерением электрической чувствительности. [11]

### **1.6 Клиническая картина заболевания или состояния (группы заболеваний или состояний)**

Клинический симптомокомплекс закрытой травмы глаза весьма многообразен и включает в себя не только повреждения глазного яблока и его вспомогательных органов, но и изменения общего характера. Полиморфизм повреждений глаза вследствие контузий может встречаться у 80% пострадавших [7].

Для всех типов ЗТГ характерны общие патогенетические процессы по типу нейроциркуляторных расстройств в виде спазма сосудов, вазодилатации, увеличения проницаемости сосудистой стенки, отёка тканей, ишемии; неустойчивость офтальмотонуса от реактивной гипертензии до выраженной гипотонии.

Одни и те же клинические проявления контузионного механизма травмы могут встречаться при любом типе ЗТГ.

#### **Наиболее важные клинические проявления ЗТГ типа А и D**

**Гипосфагма.** Кровоизлияние под конъюнктиву легко диагностируется в виде различной площади субконъюнктивального очага красного цвета. Обширные гипосфагмы могут занимать большие площади вплоть до всей поверхности глазного яблока и проминировать над ней. Сама по себе гипосфагма не является опасной, так как не вызывает снижения зрения и со временем рассасывается без следа. Однако крайне важно помнить, что обширная гипосфагма может экранировать субконъюнктивальный разрыв склеры (что переводит травму в категорию открытой травмы глаза). Исключение сквозного разрыва склеры при обширной гипосфагме является приоритетной задачей диагностики, включающей определение симптома Припечек, диафаноскопию, ревизию склеры.



***Гифема.*** Свежее кровоизлияние в переднюю камеру (ПК) всегда вызывает снижение зрения вследствие дисперсии форменных элементов крови во влаге ПК при перемене положения тела. Уже через несколько часов кровь оседает в нижних отделах ПК, формируя уровень красного цвета различной высоты. Гифема до 3 мм высотой как правило не вызывает снижения зрения и повышения офтальмотонуса. Гифемы более 3 мм могут значительно снижать зрение вследствие экранирования зрачка и приводить к значимому повышению ВГД (вплоть до острого приступа) вследствие органической блокады радужно-роговичного угла (РРУ). Кроме того, гифема может экранировать зону иридодиализа. Тотальная гифема, заполняющая всю ПК, помимо снижения зрения и нарушения офтальмотонуса, может привести со временем к формированию гематокорнеа – стойкому помутнению роговицы вследствие пропитывания её стромы форменными элементами крови. Профилактики этого осложнения является важной задачей лечения ЗТГ, для чего может применяться как консервативное лечение (в первую очередь ферментолитис), так и хирургическое (пункция ПК, аспирация крови тампонада ПК воздухом или вискоэластиком).

#### ***Повреждения радужки.***

Повреждение зрачкового края радужки сопровождается нарушением функции сфинктера зрачка, что под действием дилатора проявляется диастазом краев разрыва с нарушением округлой формы зрачка и формированием конусообразного дефекта в зоне разрыва.

Иридодиализ диагностируется с помощью биомикроскопии или гониоскопии в виде различной протяженности щелевидного темного пространства между радужкой и РРУ. В проекции иридодиализа нарушается круглая форма зрачка.

#### ***Патология хрусталика***

Травматическая катаракта в остром периоде ЗТГ является следствием оводнения хрусталиковых масс через микродефект капсулы хрусталика. Такая травматическая катаракта часто сопровождается набуханием с развитием клинической картины острого приступа и может стать показанием к неотложной катарактальной хирургии.

Подвывих хрусталика (или ИОЛ) возникает вследствие частичного разрыва цинновых связок в момент травмы. Биомикроскопически подвывих хрусталика I степени проявляется иридо- и/или факодонезом: дрожанием радужки и/или хрусталика (ИОЛ) при движениях глазным яблоком. При подвывихе II степени в проекции зрачка на мидриае виден экватор

хрусталика. При подвывихе III степени хрусталик смещается настолько, что не перекрывает оптическую ось. При подвывихе II-III степени пациент может жаловаться на монокулярное двоение.

**Вывих хрусталика** (или ИОЛ) возникает вследствие полного разрыва цинновых связок в момент травмы. При дислокации вывихнутого хрусталика в ПК последний хорошо виден даже при боковом освещении, занимает весь объем ПК и может приводить к органической блокаде путей оттока внутриглазной жидкости с развитием острого приступа. При дислокации вывихнутого хрусталика в стекловидное тело биомикроскопически определяется афакия. При офтальмоскопии хрусталик определяется в виде матового эллипсоида, как правило, в нижне-переднем отделе стекловидной камеры. Офтальмоскопия в положении лежа позволяет определить, является ли хрусталик легкоподвижным или он фиксирован в стекловидном теле. При непрозрачности преломляющих сред основным методом диагностики вывиха хрусталика в стекловидную камеру является В-сканирование, при котором определяется овальной формы эхо-позитивное образование.

**Циклодиализ.** Травматическая отслойка цилиарного тела имеет мало манифестных клинических проявлений. Заподозрить циклодиализ можно по гипотонии (ВГД 4-8 мм рт.ст.), низкой остроте зрения (до  $Vis = 0,1$ ) при прозрачных оптических средах и наличии картины псевдозастоя на глазном дне (отечный ДЗН, полнокровные и извитые вены, макулярный отек с радиальной складчатостью), а подтвердить его наличие, уточнить локализацию и протяженность можно с помощью диафаноскопии, гониоскопии, УЗБМ, В-сканировании.

**Гемофтальм.** При ЗТГ на витреальном глазу отсутствует потеря стекловидного тела, поэтому травма может вызвать только частичный гемофтальм. При кровоизлиянии в стекловидное тело пациенты предъявляют различные жалобы на ухудшение характера зрения: от появления плавающих «точек», «мушек», «пауков» и стойкого затуманивания при небольших степенях до полной утраты предметного зрения при выраженном гемофтальме. В проходящем свете определяется ослабление или полное отсутствие рефлекса с глазного дна. Офтальмоскопически при начальных степенях гемофтальма определяются плавающие красные тяжи крови, дисперсная взвесь форменных элементов, при выраженном гемофтальме офтальмоскопия невозможна. В остром периоде ЗТГ свежая кровь эхо-негативна на В-сканировании.

**Отслойка сетчатки.** Причиной отслойки сетчатки при ЗТГ являются либо «активация» имевшего места ранее «немого» разрыва, либо формирование в момент удара нового разрыва в местах дистрофий или витреоретинальных тракций, либо обширный отрыв сетчатки от зубчатой линии. Клинически травматические отслойки ничем не отличаются от

регатогенных. Основным методом диагностики – офтальмоскопия, при которой определяются различной формы матового оттенка разной степени подвижности проминирующие в стекловидную камеру купола ретинальной ткани. Для диагностики периферических разрывов или отрывов от зубчатой линии необходимо применять офтальмоскопию со склерокомпрессией. При сопутствующем гемофтальме, когда офтальмоскопия неинформативна, используется В-сканирование, на котором определяется подвижная эхопозитивная мембрана с фиксацией в заднем полюсе в проекции зрительного нерва. Отсутствие отслойки задней гиалоидной мембраны усугубляет течение травматической отслойки сетчатки, делая порой неэффективной экстрасклеральную хирургию.

**Отслойка сосудистой оболочки (ОСО).** Травматическая ОСО является геморрагической и возникает вследствие разрыва в момент травмы хориоидальных сосудов. Клинически она проявляется различной величины округлыми куполами, проминирующими в стекловидную камеру. Дифференциально-диагностическими отличиями от отслойки сетчатки являются цвет куполов (темно-розовый или темно красный, а не матовый) и неподвижность при движении глазным яблоком. При сопутствующем гемофтальме, когда офтальмоскопия неинформативна, используется В-сканирование, на котором определяется неподвижная эхопозитивная округлая тень в заднем полюсе глазного яблока.

**Макулярный разрыв.** Офтальмоскопически определяется как округлой формы более ярко-красный, чем окружающая сетчатка, очаг в проекции макулы. При прозрачных преломляющих средах наибольшую диагностическую информацию предоставляет оптическая когерентная томография. При нарушении прозрачности преломляющих сред ранняя диагностика травматического макулярного разрыва затруднена.

**Субретинальный разрыв сосудистой оболочки.** Субретинальный разрыв сосудистой оболочки является результатом компрессионной деформации глазного яблока в сагиттальной плоскости в момент травмы. Если при этом происходит разрыв сосудистой оболочки, то в силу естественной упругости хориоидеи и обратного продольного растяжения глазного яблока края разрыва расходятся. Вследствие диастаза краев разрыва возникает ахориоидальная зона, где отсутствует перфузия сетчатки и возникает локальная ретинальная ишемия. Офтальмоскопически определяются серповидной формы белого цвета с четкими контурами очаги, располагающиеся, как правило, концентрично ДЗН. Частая локализация разрывов в макулярной области обусловлена наименьшей толщиной сосудистой в этой зоне. При ЗТГ нередко выявляется два и более разрыва, располагающихся параллельно друг другу. Частым осложнением субретинального разрыва сосудистой является локальное субретинальное

кровоизлияние. При макулярной локализации эта патология приводит к выраженному резкому снижению зрения.

**Субретинальное кровоизлияние.** Локальная геморрагическая отслойка сетчатки, офтальмоскопически определяется как темно-красного цвета полиморфный очаг с четкими контурами. Важным диагностическим симптомом является визуализация ретинальных сосудов над поверхностью кровоизлияния. В поздние сроки субретинальное кровоизлияние может организоваться в субретинальный фиброзный очаг белого цвета с четкими контурами. При макулярной локализации кровоизлияния зрение резко снижается с формированием центральной скотомы, немакулярное кровоизлияние может вообще не сопровождаться жалобами на снижение зрения.

**Контузионный отек сетчатки (берлиновское помутнение).** Контузионный отек сетчатки является частым проявлением ЗТГ. Офтальмоскопически отечная сетчатка имеет белый или матовый цвет. Зона отека, как правило, с четкими контурами, может иметь различную форму и площадь. При макулярной локализации отека пациенты предъявляют жалобы на снижение центрального зрения. Периферический отек небольшой площади может вообще не сопровождаться жалобами.

**Травматическая нейрооптикопатия.** Одним из наиболее тяжелых осложнений ЗТГ является травматическая нейрооптикопатия, когда вследствие контузии зрительного нерва зрение снижается вплоть до слепоты при сохранности глазного яблока. Клиническая картина крайне скудная, так как изменений со стороны глазного яблока порой нет вообще. Может наблюдаться относительное сужение артерий. При наличии других вышеописанных проявлений ЗТГ настораживающим симптомом является несоответствие внутриглазных изменений значительной степени утраты зрения. В случаях выраженных интраокулярных проявлений ЗТГ (значительный гемофтальм, травматическая катаракта, тотальная гифема и т.п.) очень важно не пропустить сопутствующую травматическую нейрооптикопатию. Обязательными элементами диагностики должны быть энтоптические феномены (АОС, механофосфены), отсутствие которых указывает на патологию зрительно-нервного пути, а также исследование электрофосфенов. Повышение порогов ЭЧ и снижение КЧИФ напрямую указывают в этих случаях на контузионную нейрооптикопатию.

### **Клинические проявления ЗТГ типа В**

К ЗТГ типа В относятся ссадины, эрозии, царапины, ламеллярные непроводные рассечения роговицы, склеры. Поверхностные повреждения роговицы (травматические эрозии) сопровождаются выраженным чувством инородного тела, а нередко и сильными болями, т.к. при этом повреждаются множественные окончания чувствительных нервных волокон. В месте эрозии роговица утрачивает свой зеркальный блеск, появляется инъекция

сосудов. Диагностика поверхностных дефектов эпителия облегчается их прокрашиванием 1-2% раствором флюоресцеина. Этим же тестом проводят и дифференциальный диагноз с ОТГ.

#### **Клинические проявления ЗТГ типа С**

К ЗТГ типа С относятся непрободные ранения роговицы и склеры с инородными телами. В случае ЗТГ типа С (особенно взрывном) число инородных тел, импрегнирующих не только кожу лица и век, но и роговично-склеральную капсулу глаза, может быть очень значительным. При взрывах на близком расстоянии это обычно частицы пороха, грунта, стекла и пр. В 60-70% случаях поражаются оба глаза. Определить наличие инородных тел в роговице, оценить глубину залегания мелкого инородного тела в слоях роговицы можно с помощью бокового фокального освещения, биомикроскопии.

**Клинические проявления ЗТГ типа D** сочетают симптомы ЗТГ типа А и ЗТГ типа В или С. [4,6,7,9]

## **2. Диагностика заболевания или состояния (группы заболеваний или состояний), медицинские показания и противопоказания к применению методов диагностики**

*Установление диагноза/состояния проводится на основании:*

- 1) жалоб и анамнестических данных;*
- 2) физикального обследования;*
- 3) инструментального обследования.*

### **2.1 Жалобы и анамнез**

Пациенты, перенесшие ЗТГ обычно жалуются на боли в глазу и окологлазничной области, снижение зрения, покраснение глаза, слезотечение, светобоязнь.

- **Рекомендуется** провести сбор анамнеза заболевания при закрытой травме глаза всем пациентам с целью оценки жалоб. Жалобы описаны в разделе «клиническая картина».  
**Уровень убедительности рекомендаций С** (уровень достоверности доказательств – 5)  
**Комментарии:** *При сборе анамнеза необходимо уточнять наличие факта, места и времени травмы и выяснять свойства травмирующего агента (в том числе и траекторию его воздействия).*

### **2.2 Физикальное обследование**

- **Рекомендуется** проведение визометрии всем пациентам с целью оценки нарушения остроты зрения. [7,13,14].  
**Уровень убедительности рекомендаций С** (уровень достоверности доказательств – 5)  
**Комментарии:** *При остроте зрения менее 0,1 показано исследование энтоптического феномена аутоофтальмоскопии (АОС). Положительный АОС – ОС не менее 0,1.*
- **Рекомендуется** проведение периметрии всем пациентам с целью анализа функционального состояния сетчатки и зрительного нерва [7,13].  
**Уровень убедительности рекомендаций С** (уровень достоверности доказательств – 5)  
**Комментарии:** *Исследование поля зрения в составе комплексного обследования позволяет оценить выраженность уровня повреждения, а также функциональное состояние сетчатки и зрительного нерва. Во всех случаях отсутствия поля зрения показано исследование энтоптического феномена механофосфена (МФ).*

- **Рекомендуется** определение уровня ВГД всем пациентам как контактными, так и бесконтактными методами с целью выявления гипертензии и гипотонии [7,13].

**Уровень убедительности рекомендаций С** (уровень достоверности доказательств – 5)

**Комментарии:** *Часто при ЗТГ используют ориентировочный транспальпебральный бимануальный пальпаторный метод исследования ВГД.*

- **Рекомендуется** проведение биомикроскопии всем пациентам с ЗТГ с целью оценки тяжести и вовлеченности в патологический процесс структур глаза [7,13].

**Уровень убедительности рекомендаций С** (уровень достоверности доказательств – 5)

**Комментарии:** *Биомикроскопия проводится для выявления инъекция глазного яблока, гипосфагмы, несквозной раны склеры, инородных тел склеры, несквозной или скальпированной раны роговицы, эрозии роговицы, инородного тела роговицы, гифемы, иридодиализа, надрыва зрачкового края радужки, иридофакодонеа, грыжи стекловидного тела, подвывиха хрусталика или ИОЛ, вывиха хрусталика или ИОЛ в переднюю камеру, афакию, повреждение или помутнение хрусталика.*

- **Рекомендуется** биомикроофтальмоскопия глазного дна или офтальмоскопия при прозрачных оптических средах всем пациентам с ЗТГ с целью выявления клинических изменений сетчатки и зрительного нерва [7,8,9,12,13].

**Уровень убедительности рекомендаций С** (уровень достоверности доказательств – 5)

**Комментарии:** *При проведении биомикроофтальмоскопии с асферическими линзами 90 78 и 60 диоптрий можно выявить гемофтальм, отслойку сетчатки, сосудистой оболочки, вывих хрусталика ИОЛ в стекловидное тело, субретинальное, интратретинальное кровоизлияние, отек и разрыв сетчатки, субретинальный разрыв сосудистой оболочки.*

### **2.3 Лабораторные диагностические исследования**

Лабораторная диагностика при свежей ЗТГ не проводится.

### **2.4 Инструментальные диагностические исследования**

- **Рекомендуется** всем пациентам с ЗТГ проведение УЗИ (ультразвуковое исследование глазного яблока) в случаях недостаточной прозрачности оптических сред с целью

определения состояния внутриглазных сред, сетчатки, сосудистой оболочки, оценить степень гемофтальма, определить положение хрусталика или ИОЛ [7,8,13].

**Уровень убедительности рекомендаций С** (уровень достоверности доказательств – 5)

- **Рекомендуется** проведение ультразвуковой биомикроскопии (УЗБМ) всем пациентам с ЗТГ с целью выявления патологии в переднем сегменте и иридоцилиарной зоне: при гифеме, выявление циклодиализа, рецессии, сохранности цинновых связок, положения радужки, хрусталика, ИОЛ, состояние цилиарного тела [6].

**Уровень убедительности рекомендаций С** (уровень достоверности доказательств – 5)

- **Рекомендуется** проведение исследования переднего отдела глаза с помощью компьютерного анализатора (Оптическая когерентная томография, далее ОКТ.) всем пациентам с ЗТГ при прозрачных средах с целью диагностики и подтверждения субретинального кровоизлияния, отека сетчатки, макулярного разрыва с определением его размеров [6,13].

**Уровень убедительности рекомендаций С** (уровень достоверности доказательств – 5)

**Комментарии:** *Возможно проведение с узким зрачком. Степень достоверности 100%.*

- **Рекомендуется** проведение рентгенографии пациентам с ЗТГ типа А и D с целью исключения повреждения стенок орбиты [5,6,7,13].

**Уровень убедительности рекомендаций С** (уровень достоверности доказательств – 5)

- **Рекомендуется** проведение компьютерной томографии (КТ) всем пациентам с ЗТГ орбит с целью исключения повреждения костных стенок, зрительного нерва, и фиброзной оболочки в заднем полюсе на предмет «немного» разрыва склеры пациентам с ЗТГ типа А и D [5,6,7,13].

**Уровень убедительности рекомендаций С** (уровень достоверности доказательств – 5)

- **Рекомендуется** проведение электрофизиологических исследований органа зрения (электроретинография, регистрация электрической чувствительности и лабильности зрительного анализатора, зрительные вызванные потенциалы) пациентам с ЗТГ типа А



и D, с целью исследования функционального состояния сетчатки и зрительного нерва [7,9,13].

**Комментарии:** *Электроретинография (ЭРГ) позволяет объективно оценивать состояние центральных и периферических отделов сетчатки, наружных и средних ее слоев, функцию колбочковых и палочковых систем. Зрительные вызванные потенциалы (ЗВП) позволяют объективно оценить состояние зрительного нерва выше сетчатки и позволяет в доклинической стадии определить возникающие в нем изменения. Субъективные методы: Определение электрической чувствительности сетчатки ЭЧ и лабильности зрительного нерва обладают высокой 80% информативностью и характеризуют состояние третьего нейрона и сохранность проводящих путей в целом.*

**Уровень убедительности рекомендаций С** (уровень достоверности доказательств – 5)

### **2.5 Иные диагностические исследования**

- Иные диагностические исследования при закрытой травме глаза не проводятся

## **3. Лечение, включая медикаментозную и немедикаментозную терапии, диетотерапию, обезболивание, медицинские показания и противопоказания к применению методов лечения**

- **Рекомендуется** консервативное лечение всем пациентам с ЗТГ, как отдельно, так и в сочетании хирургическими методами; также лечение может быть местным и/или в сочетании с системной терапией в зависимости от совокупности патологических изменений в каждом конкретном клиническом случае [4,7,8,13].

**Уровень убедительности рекомендаций С** (уровень достоверности доказательств – 5)

### **3.1 Консервативное лечение**

- **Рекомендуется** назначение консервативной терапии всем пациентам при всех типах ЗТГ после госпитализации с целью купирования воспалительного процесса и восстановления функций [4,7,8].

**Уровень убедительности рекомендаций С** (уровень достоверности доказательств – 5)

- **Рекомендуется** введение противостолбнячной сыворотки или противостолбнячного анатоксина пациентам при ЗТГ типа В, С и D с целью экстренной специфической профилактики и лечения столбняка [15]

**Уровень убедительности рекомендаций С** (уровень достоверности доказательств – 5)

- **Рекомендуется** антибактериальная терапия всем пациентам с ЗТГ с целью профилактики и лечения инфекционных осложнений [4,7,8,13].

**Уровень убедительности рекомендаций С** (уровень достоверности доказательств – 5)

**Комментарии:** В подавляющем большинстве случаев достаточно местной антибактериальной терапии в виде инстилляций глазных капель или закладывания глазных мазей препаратов групп аминогликозидов, фторхинолонов.

- **Рекомендуется** противовоспалительная терапия пациентам при всех типах ЗТГ с целью купирования воспалительного процесса, вызванного альтерацией тканей глаза, [4,7,8,13].

**Уровень убедительности рекомендаций С** (уровень достоверности доказательств – 5)

**Комментарии:** Проводится с использованием глюкокортикостероидов и нестероидных противовоспалительных препаратов.

*Форма применения и дозы зависят от тяжести повреждения.*

*При слабовыраженной воспалительной реакции, сопровождающей ЗТГ типов В, С и D достаточно местного противовоспалительного лечения в виде инстилляций глазных капель.*

*При контузиях глаза (ЗТГ типа А, D) сопровождающихся явлениями увеита используют субконъюнктивальные инъекции стероидных противовоспалительных препаратов совместно с мидриатиками короткого действия.*

*Если в воспалительный процесс вовлекается задний сегмент глаза назначается системная противовоспалительная терапия в виде внутривенных введений кортикостероидов.*

*При ЗТГ, сопровождающейся контузионным повреждением зрительного нерва возможно назначение пульстерапии кортикостероидами.*

- **Рекомендуется** назначение местной и общей антиоксидантной терапии пациентам с ЗТГ типа А и D с целью компенсации оксидативного стресса, сопровождающего тяжелую ЗТГ с поражением заднего сегмента глаза и (или) зрительно-нервного аппарата глаза [4,7,8].

**Уровень убедительности рекомендаций С** (уровень достоверности доказательств – 5)

**Комментарии:** При тяжелой ЗТГ типов (А, D) используются внутривенные введения антиоксидантов в составе системной инфузионной терапии для уменьшения проницаемости сосудистой стенки и профилактики кровотечений.

*Дегидратационная терапия с целью – купирования отека тканей при тяжелой ЗТГ типа А и D. При тяжелой ЗТГ (типов А, D), сопровождающихся сдавлением зрительного нерва отечными тканями глазницы либо выраженными явлениями офтальмогипертензии применяются внутривенные введения осмотических препаратов и мочегонных средств, а также пероральный прием ингибиторов карбоангидразы.*

- **Рекомендуется** сосудистая терапия пациентам с тяжелыми ЗТГ типа А и D с целью коррекции нарушений различных звеньев сосудистой системы глаза в составе комплексного лечения [4,7,8].

**Уровень убедительности рекомендаций С** (уровень достоверности доказательств – 5)

**Комментарии:** Могут использоваться препараты, улучшающие микроциркуляцию тканей в виде внутривенных введений в составе инфузионной терапии.

- **Рекомендуется** регенеративная терапия пациентам с ЗТГ типа В и С с целью ускорения регенерации поврежденных тканей глаза [4,7,8].

**Уровень убедительности рекомендаций С** (уровень достоверности доказательств – 5)

**Комментарии:** При ЗТГ типов В и С, сопровождающихся повреждением фиброзной капсулы глазного яблока применяются местно инстилляции стимулирующих регенерацию препаратов в виде гелей.

*При тяжелой ЗТГ (типов А, D), сопровождающихся замедлением регенеративных процессов возможны внутривенные введения в составе комплексной инфузионной терапии стимуляторов регенерации.*

- **Рекомендуется** проведение ферментотерапии пациентам с ЗТГ типа А и D при наличии гифемы и гемофтальма с целью ускорения лизиса излившейся крови в передней и стекловидной камерах глаза, а также субретинальных и субхориоидальных кровоизлияний [4,7,8].

**Уровень убедительности рекомендаций С** (уровень достоверности доказательств – 5)

**Комментарии:** При ЗТГ типов А и D сопровождающихся гифемой в зависимости от тяжести повреждения может применяться фибринолитик в виде инстилляций. Также целесообразно использовать субконъюнктивальные инъекции фибринолитиков для рассасывания фибрина и свежих синехий при травматическом иридоциклите, осложняющего контузию глаза.

При тяжелых контузиях (ЗТГ типов А, D), сопровождающихся гемофтальмом, субретинальными, преретинальными и субхориоидальными кровоизлияниями может применяться фибринолитик в виде интравитреальных введений.

Для рассасывания сформировавшихся старых синехий, фиброзных изменений стекловидного тела, рубцов роговицы после ЗТГ применяют протеолитические препараты в виде субконъюнктивальных инъекций и электрофореза/фонофореза.

- **Рекомендуется** гипотензивная терапия пациентам с ЗТГ типа А и D с целью купирования посттравматической офтальмогипертензии [4,7,8].

**Уровень убедительности рекомендаций С** (уровень достоверности доказательств – 5)

**Комментарии:** При ЗТГ типа А, D, сопровождающихся повышением внутриглазного давления с гипотензивной целью могут назначаться инстилляци β-адреноблокаторов, ингибиторов карбоангидразы, α-адреномиметиков или комбинированных препаратов.

При неэффективности местной гипотензивной терапии возможно системное назначение препаратов.

- **Рекомендуется** ношение мягких контактных линз пациентам с ЗТГ типа В и С с целью купирования болевого синдрома, а также доставки лекарственных препаратов [4,7,8].

**Уровень убедительности рекомендаций С** (уровень достоверности доказательств – 5)

**Комментарии:** *В комплексном консервативном лечении ЗТГ типов В, С при сохранении дефекта роговицы и выраженном роговичном синдроме возможно применение силикон-гидрогелевых мягких контактных линз, в том числе пропитанных предварительно растворами антибактериальных средств (12 часов замачиваются в растворе капельного антибиотика), что позволяет снять боль и создать биологическую повязку на поверхности глаза.*

### **3.2 Хирургическое лечение**

Хирургическое лечение проводится при ЗТГ типа В, С и D [4,6,8]:

- **Рекомендуется** выполнять неотложную хирургию на 1-3 сутки с момента травмы пациентам с ЗТГ типа В, С и D с целью устранения последствий ЗТГ, развития в ближайшие сроки опасных необратимых функциональных или анатомических изменений органа зрения [4,7,8,13].

**Уровень убедительности рекомендаций С** (уровень достоверности доказательств – 5)

**Комментарии:** *Ревизия склеры – проводится по всем квадрантам и под всеми наружными прямыми и косыми мышцами при подозрении на субконъюнктивальный разрыв склеры.*

*Удаление набухающей травматической катаракты – проводится при не купируемом консервативными методами острым приступе факоморфической офтальмогипертензии.*

*Удаление хрусталика из передней камеры – проводится при вывихе хрусталика в переднюю камеру для предотвращения развития острого приступа вторичной офтальмогипертензии и гибели эндотелиального слоя клеток роговицы.*

*Парацентез передней камеры – проводится при тотальной гифеме в случае отсутствия положительной динамики от консервативной терапии, для эвакуации крови и её сгустков с целью профилактики или лечения острого приступа офтальмогипертензии. При возобновляемой в ходе этой манипуляции гифемы для предупреждения развития гематокорнеа возможно завершение операции тампонадой передней камеры воздухом.*

*Удаление инородных тел фиброзной капсулы – при ЗТГ типа С и D.*

*Ушивание роговичных ран* – при глубоких, обширных или скальпированных ранах роговицы при ЗТГ типа В, С и D.

**Ферментолизис и пневмодислокация** – международный стандарт лечения обширных посттравматических макулярных субретинальных кровоизлияний. Выполняется интравитреальная инъекция 500 МЕ рекомбинантной проурокиназы в 0,1 мл и 0,2 мл перфторорганического газа, для нормализации ВГД через парацентез производится дренирование влаги передней камеры. В послеоперационном периоде обязательно вынужденное положение лицом вниз на 3-5 дней. Основная цель лечения – смещение кровоизлияния из макулярной области.

**Субтеноновое введение пролонгированных глюкокортикостероидов** – может быть рекомендовано при травматической нейрооптикоопатии, травматической ретинопатии, выраженном контузионном отеке сетчатки.

- **Рекомендуется** проведение ранней реконструктивной хирургии, выполняемой через 7-14 дней после ЗТГ. Данный вид хирургического лечения проводится по показаниям пациентам с ЗТГ типа А и D после купирования посттравматического воспаления и направлен на компенсацию необратимых последствий травмы с целью максимальной реабилитации пострадавшего [4,7,8].

**Уровень убедительности рекомендаций С** (уровень достоверности доказательств – 5)

**Комментарии:** *Пластика радужки* – при иридолизе, значительной деформации зрачка при разрыве зрачкового края.

**Удаление травматической катаракты с имплантацией ИОЛ.**

**Удаление хрусталика с имплантацией ИОЛ** – при подвывихе хрусталика с нарушением зрительных функций и/или офтальмогипертензией.

**Циклорифия** – при циклолизе со стойкой гипотонией.

Объём хирургического вмешательства при отслойке сетчатки (лазерный барраж, экстрасклеральная хирургия или витреоретинальная операция) определяется в каждом конкретном клиническом случае.

*Задняя трепанация склеры – при сохраняющихся куполообразных ОСО (отслойках сосудистой оболочки).*

*Ленсэктомия с имплантацией ИОЛ – при вывихе хрусталика в стекловидную камеру.*

*Витрэктомия с удалением внутренней пограничной мембраны – при травматическом макулярном разрыве.*

### **3.3 Иное лечение**

- Иное лечение при закрытой травме глаза не проводится.

## **4. Медицинская реабилитация, медицинские показания и противопоказания к применению методов реабилитации**

- **Рекомендуется** медицинская реабилитация всем пациентам, перенесшим ЗТГ с целью решения вопроса об оптикореконструктивных операциях или витреоретинальной хирургии (по показаниям) [8].

**Уровень убедительности рекомендаций С** (уровень достоверности доказательств – 5)

## **5. Профилактика и диспансерное наблюдение, медицинские показания и противопоказания к применению методов профилактики**

- **Рекомендуется** пациентам с ЗТГ 3, 4, 5 степени тяжести – диспансерное наблюдение в течение 3-6 месяцев; курсы комплексной терапии с целью профилактики атрофии зрительного нерва и прогрессирования дистрофических процессов в сетчатке и хориоидеи [9].

**Уровень убедительности рекомендаций С** (уровень достоверности доказательств – 5)

## **6. Организация оказания медицинской помощи**

1. **Рекомендуется** оказание первой (первичной специализированной офтальмологической) помощи, определение объема и/или назначение амбулаторного лечения всем пациентам с ЗТГ в зависимости от степени тяжести закрытой травмы глаза. Диспансерное наблюдение от 3 месяцев с последующим решением вопроса об оптикореконструктивных операциях или витреоретинальной хирургии. [8]

**Комментарии:**

- 1) При первой степени закрытой травмы глаза – показано амбулаторное консервативное лечение. Прогноз благоприятный (полное восстановление);
- 2) При второй и третьей степени тяжести закрытой травмы глаза – показано стационарное консервативное лечение. Прогноз относительно благоприятный, диспансерное наблюдение от 3 до 6 месяцев, при показаниях решение вопроса о последующих оптикореконструктивных операциях;
- 3) При четвертой и пятой степенях тяжести закрытой травмы глаза – показано стационарное лечение с проведением консервативной терапии и при показаниях неотложные хирургические вмешательства. Прогноз сомнительный (значительный функциональный и анатомический ущерб).

**Показания к выписке пациента из медицинской организации:**

- Достижение полной эпителизации роговицы;
  - Повышение остроты зрения;
  - Нормализация внутриглазного давления;
  - Отсутствие в необходимости хирургических пособий по поводу неотложных состояний: отслойки сетчатки, прогрессирование витреоретинальной пролиферации.
- **Уровень убедительности рекомендаций С** (уровень достоверности доказательств – 5)

**7. Дополнительная информация (в том числе факторы, влияющие на исход заболевания или состояния)**

Для пациентов с закрытой травмой глаза крайне важен их психический статус, влияющий на развитие основного заболевания и процесс реабилитации в целом. Таким образом, пациенты, получившие ЗТГ в условиях катастроф и оказавшиеся в стрессовых ситуациях, нуждаются в дополнительной психологической и психической помощи, так как отрицательное влияние стрессового состояния напрямую влияет на функциональное состояние и исход заболевания [7].



### Критерии оценки качества медицинской помощи

№	Критерии качества	Оценка выполнения
1	Определена степень тяжести контузии	Да/Нет
2	Выполнена биомикроскопия глаза	Да/Нет
3	Выполнена визометрия с коррекцией	Да/Нет
4	Выполнена офтальмоскопия глазного дна	Да/Нет
5	Выполнено ультразвуковое исследование	Да/Нет
6	Выполнено хирургическое лечение по показаниям (первичная хирургическая обработка контузионных разрывов склеры в течение 2-6 часов с момента обращения)	Да/Нет
7	Выполнено назначение противоотечных препаратов, стероидных и нестероидных противовоспалительных препаратов, ангиопротекторов, антиоксидантов и ферментов (по показаниям)	Да/Нет

## Список литературы

1. Ермолаев, В.Г. Эпидемиология глазного травматизма // Астрахань – 2003 – 310 с.
2. Kuhn F., Morris R., Witherspoon C.D., Heimann K., Jeffers J.B., Treister G.A – Standardized classification of ocular trauma / Ophthalmology. – 1996. – Vol. 103 – P. 240-243.
3. Pieramici DJ, Sternberg P Jr, Aaberg TM Sr, Bridges WZ Jr, Capone A Jr, Cardillo JA, de Juan E Jr, Kuhn F, Meredith TA, Mieler WF, Olsen TW, Rubsamen P, Stout T. / A system for classifying mechanical injuries of the eye (globe). / The Ocular Trauma Classification Group. Am J Ophthalmology – 1997. – Vol. 125 №4 – P. 820-831.
4. Kuhn F., Pieramici D.J. / Ocular Trauma. Principles and Practice. Thieme, New York, Stuttgart – 2002. – P. 468.
5. Волков, В.В. Закрытая травма глаза (понятие, распространенность. Эпидемиология, этиопатогенез, госпитализация, диагностика, классификация) / Бойко Э.В., Шишкин М.М. и др. // Офтальмохирургия. – 2005. – №1 – С. 13-17.
6. Современная офтальмотравматология / Р.А. Гундорова, А.В. Степанов, Н.Ф. Курбанова. – М.: Издательство Медицина, 2007. – 149 с.
7. Травмы глаз / Р.А. Гундорова, В.В. Нероев, В.В. Кашников. – М.: Издательство Гэотар-Медиа, 2009. – 553 с.
8. Сусайкова, М.С. Особенности клиники, диагностики и лечения больных с травмой глаза на этапе неотложной специализированной помощи. / Автореферат диссертации канд. мед. наук: 14.00.08 / Московский НИИ глазных болезней им. Гельмгольца – М., – 2005. – С. 24.
9. Контузионные изменения глазного дна / Кашников В.В. – Новосибирск; Издательство Ли Вест, 2007. – 192 с.
10. Kuhn F., / Ocular Traumatology – 2008. – P. 576.

11. Современная офтальмология: Руководство. / В.Ф. Даниличева – 2-е изд., Питер, 2009. – 688 с. – (Серия «Спутник\_врача»).

12. Недзвецкая, О.В. Неотложная помощь при ранениях и контузиях органа зрения и его придаточного аппарата // Медицина неотложных состояний, – 2015. – №4. – С. 9-21.

13. Планы ведения больных «Офтальмология» Доказательная медицина / Атьков О.Ю., Леонова Е.С. – М.: Издательство Гэотар-Медиа, 2011, – С. 83-99.

14. Оптометрия / ред. Ю.З. Розенблюм Ю.З. / Ю.З. Розенблюм. – С-Пб.: Издательство «Гиппократ» 1996 – 247с.

15. Неотложная офтальмология / Учебное пособие / Под ред. Е.А.Егорова. 2-е изд., испр. - М.: ГЭОТАР- Медиа, 2005. – 184 с.

Приложение А1. Состав рабочей группы по разработке и пересмотру  
клинических рекомендаций

1. Ченцова Е.В., д.м.н., проф., начальник отдела травматологии и реконструктивной хирургии, НМИЦ ГБ имени Гельмгольца, член ООО «Ассоциация врачей-офтальмологов»;
2. Алексеева И.Б., к.м.н., заведующая травматологическим отделением НМИЦ ГБ имени Гельмгольца, член ООО «Ассоциация врачей-офтальмологов»;
3. Бойко Э.В., д.м.н., проф. директор СПб филиала ФГАУ «НМИЦ «МНТК «Микрохирургия глаза» им. акад. С.Н. Федорова» Минздрава России, член ООО «Ассоциация врачей-офтальмологов», председатель СПб отделения ООР;
4. Куликов А.Н., д.м.н., проф., начальник кафедры офтальмологии ФГБОУ ВО «Военно-медицинская академия им. С. М. Кирова», Министерства обороны Российской Федерации, главный внештатный специалист-офтальмолог г.Санкт-Петербурга, член ООО «Ассоциация врачей-офтальмологов»;
5. Флора С.В., врач-офтальмолог травматологического отделения, НМИЦ ГБ имени Гельмгольца

**Конфликт интересов** отсутствует.

## Приложение А2. Методология разработки клинических рекомендаций

В данных клинических рекомендациях все сведения ранжированы по уровню достоверности (доказательности) в зависимости от количества и качества исследований по данной проблеме.

### Целевая аудитория данных клинических рекомендаций:

1. Врачи-офтальмологи
2. Врачи общей практики (семейные врачи);
3. Врачи скорой медицинской помощи
4. Средний медицинский персонал

**Таблица 1.** Шкала оценки уровней достоверности доказательств (УДД) для методов диагностики (диагностических вмешательств)

УДД	Расшифровка
1	Систематические обзоры исследований с контролем референсным методом или систематический обзор рандомизированных клинических исследований с применением мета-анализа
2	Отдельные исследования с контролем референсным методом или отдельные рандомизированные клинические исследования и систематические обзоры исследований любого дизайна, за исключением рандомизированных клинических исследований, с применением мета-анализа
3	Исследования без последовательного контроля референсным методом или исследования с референсным методом, не являющимся независимым от исследуемого метода или нерандомизированные сравнительные исследования, в том числе когортные исследования
4	Несравнительные исследования, описание клинического случая
5	Имеется лишь обоснование механизма действия или мнение экспертов

**Таблица 2.** Шкала оценки уровней достоверности доказательств (УДД) для методов профилактики, лечения и реабилитации (профилактических, лечебных, реабилитационных вмешательств)

УД Д	Расшифровка
1	Систематический обзор РКИ с применением мета-анализа
2	Отдельные РКИ и систематические обзоры исследований любого дизайна, за исключением РКИ, с применением мета-анализа

3	Нерандомизированные сравнительные исследования, в т.ч. когортные исследования
4	Несравнительные исследования, описание клинического случая или серии случаев, исследования «случай-контроль»
5	Имеется лишь обоснование механизма действия вмешательства (доклинические исследования) или мнение экспертов

**Таблица 3.** Шкала оценки уровней убедительности рекомендаций (УУР) для методов профилактики, диагностики, лечения и реабилитации (профилактических, диагностических, лечебных, реабилитационных вмешательств)

<b>УУР</b>	<b>Расшифровка</b>
А	Сильная рекомендация (все рассматриваемые критерии эффективности (исходы) являются важными, все исследования имеют высокое или удовлетворительное методологическое качество, их выводы по интересующим исходам являются согласованными)
В	Условная рекомендация (не все рассматриваемые критерии эффективности (исходы) являются важными, не все исследования имеют высокое или удовлетворительное методологическое качество и/или их выводы по интересующим исходам не являются согласованными)
С	Слабая рекомендация (отсутствие доказательств надлежащего качества (все рассматриваемые критерии эффективности (исходы) являются неважными, все исследования имеют низкое методологическое качество и их выводы по интересующим исходам не являются согласованными)

#### **Порядок обновления клинических рекомендаций.**

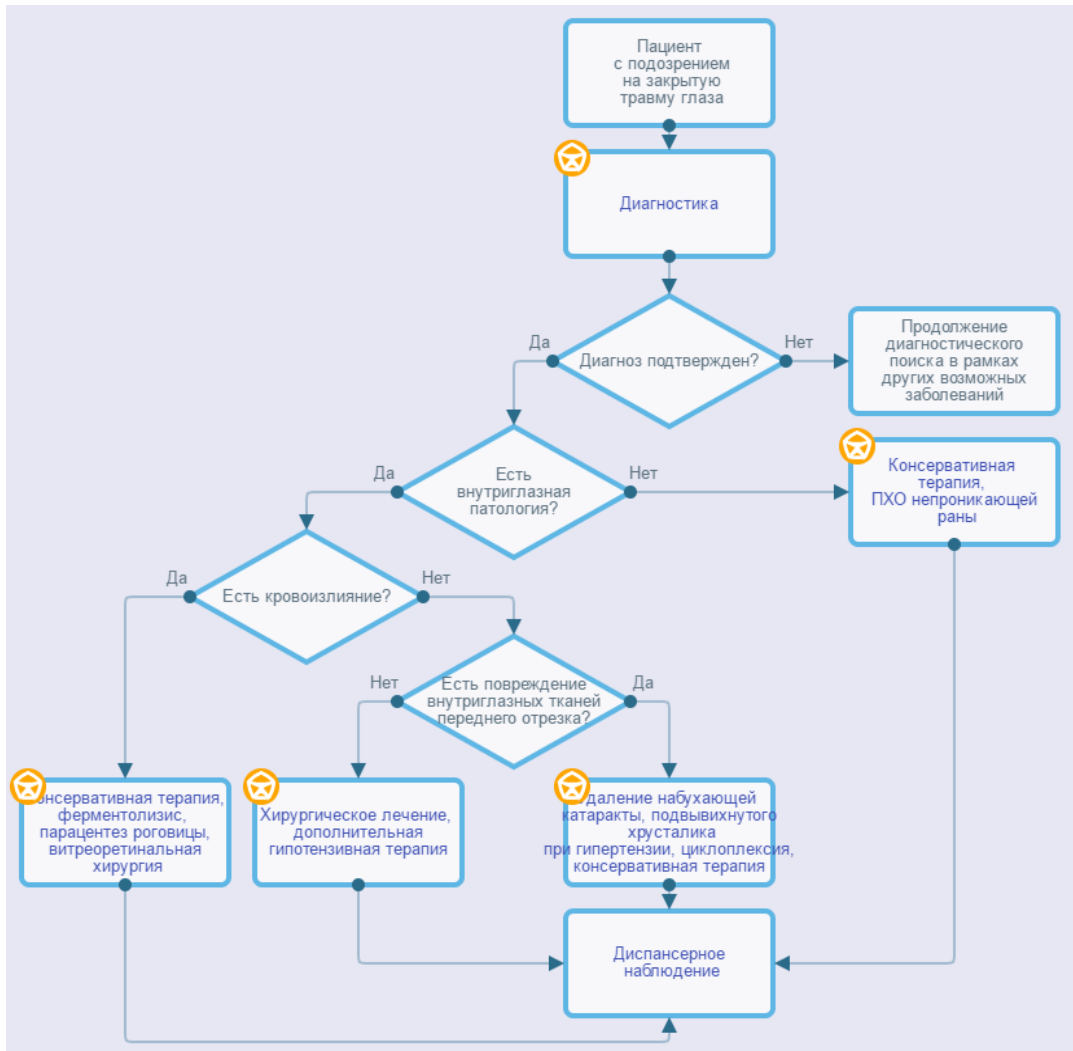
Механизм обновления клинических рекомендаций предусматривает их систематическую актуализацию – не реже чем один раз в три года, а также при появлении новых данных с позиции доказательной медицины по вопросам диагностики, лечения, профилактики и реабилитации конкретных заболеваний, наличии обоснованных дополнений/замечаний к ранее утверждённым КР, но не чаще 1 раза в 6 месяцев.

Приложение А3. Справочные материалы, включая соответствие показаний к применению и противопоказаний, способов применения и доз лекарственных препаратов, инструкции по применению лекарственного препарата

1. Актуальные инструкции к лекарственным препаратам, упоминаемым в данных клинических рекомендациях, можно найти на сайте <http://grls.rosminzdrav.ru>
2. Международная [классификация](#) болезней, травм и состояний, влияющих на здоровье, 10-го пересмотра (МКБ-10). Всемирная организация здравоохранения.
3. [Номенклатура](#) медицинских услуг. Приказ Министерства здравоохранения РФ от 13 октября 2017 г. N 804н «Об утверждении номенклатуры медицинских услуг».
4. Федеральный закон «Об основах охраны здоровья граждан в Российской Федерации» от 21.11.2011 № 323 ФЗ.
5. Порядок оказания медицинской помощи взрослому населению при заболеваниях глаза, его придаточного аппарата и орбиты. Приказ Министерства здравоохранения России от 12.11.2012 № 902н «Об утверждении Порядка оказания медицинской помощи взрослому населению при заболеваниях глаза, его придаточного аппарата и орбиты».
6. Перечень жизненно необходимых и важнейших лекарственных препаратов для медицинского применения на 2019 год. Распоряжение Правительства РФ от 10 декабря 2018 г. N 2738-р «Об утверждении перечня жизненно необходимых и важнейших лекарственных препаратов для медицинского применения на 2019 год, перечня лекарственных препаратов для медицинского применения, перечня лекарственных препаратов, предназначенных для обеспечения лиц, больных гемофилией, муковисцерозом, гипопаратиреозом, болезнью Гоше, злокачественными новообразованиями лимфоидной, кроветворной и родственных им тканей, рассеянным склерозом, лиц после трансплантации органов и (или) тканей, а также минимального ассортимента лекарственных препаратов, необходимых для оказания медицинской помощи».

## Приложение Б. Алгоритмы действий врача

Схема





## **Приложение В. Информация для пациента**

Во всех случаях тупой травмы глаза или окологлазничной области необходимо обращение за помощью к врачу-офтальмологу, для оказания первичной офтальмологической помощи, определения степени тяжести травмы, назначения лечения и при необходимости определения показаний для госпитализации в стационары других профилей.

Приложение Г1-ГN. Шкалы оценки, вопросники и другие оценочные инструменты состояния пациента, приведенные в клинических рекомендациях

Шкалы оценки, вопросники и другие оценочные инструменты состояния пациента, приведенные в клинических рекомендациях, при закрытой травме глаза не используются.



МИНИСТЕРСТВО  
ЗДРАВООХРАНЕНИЯ  
РОССИЙСКОЙ ФЕДЕРАЦИИ

Клинические рекомендации

## УВЕИТЫ НЕИНФЕКЦИОННЫЕ

Кодирование по Международной статистической классификации болезней и проблем, связанных со здоровьем: H20.0, H20.1, H20.8, H20.9, H22.1, H30, H30.0, H30.1, H30.2, H30.8, H30.9, H35.0, H44.1

Возрастная группа: **взрослые, дети**

Разработчик клинических рекомендаций:

- **Общероссийская общественная организация «Ассоциация врачей-офтальмологов»**
- **Общероссийская общественная организация «Общество офтальмологов России»**

## Оглавление

Оглавление .....	2
Список сокращений.....	4
Термины и определения.....	5
1. Краткая информация по заболеванию или состоянию (группе заболеваний или состояний) .....	6
1.1 Определение заболевания или состояния (группы заболеваний или состояний).....	6
1.2 Этиология и патогенез заболевания или состояния (группы заболеваний или состояний) .....	6
1.3 Эпидемиология заболевания или состояния (группы заболеваний или состояний) .....	6
1.4 Особенности кодирования заболевания или состояния (группы заболеваний или состояний) по Международной статистической классификации болезней и проблем, связанных с здоровьем .....	8
1.5 Классификация .....	8
1.6 Клиническая картина заболевания или состояния (группы заболеваний или состояний) .....	10
2. Диагностика заболевания или состояния (группы заболеваний или состояний), медицинские показания и противопоказания к применению методов диагностики.....	15
2.1 Жалобы и анамнез .....	15
2.2 Физикальное обследование .....	16
2.3 Лабораторная и общеклиническая диагностика.....	16
2.4 Инструментальная диагностика.....	17
2.5 Дифференциальная диагностика неинфекционных увеитов .....	21
2.6 Иные диагностические исследования .....	21
3. Лечение.....	22
3.1 Консервативное лечение.....	22
3.1.1. Консервативная местная терапия неинфекционного увеита .....	22
3.1.2. Консервативная системная терапия неинфекционного увеита .....	24
3.2 Хирургическое лечение неинфекционного увеита и его осложнений .....	30
3.2.1 Хирургическое лечение неинфекционного увеита .....	30
3.2.1 Хирургическое лечение осложнений неинфекционного увеита .....	30
4. Медицинская реабилитация, медицинские показания и противопоказания к применению методов реабилитации .....	36

5. Профилактика и диспансерное наблюдение, медицинские показания и противопоказания к применению методов профилактики.....	37
6. Организация оказания медицинской помощи .....	39
7. Дополнительная информация (в том числе факторы, влияющие на течение и исход заболевания).....	39
7. Критерии оценки качества медицинской помощи.....	40
Список литературы.....	41
Приложение А1. Состав рабочей группы по разработке и пересмотру клинических рекомендаций.....	53
Приложение А2. Методология разработки клинических рекомендаций .....	54
Приложение А3. Справочные материалы, включая соответствие показаний к применению и противопоказаний, способов применения и доз лекарственных препаратов инструкции по применению лекарственного препарата.....	56
Приложение Б. Алгоритмы действия врача.....	57
Приложение В. Информация для пациентов .....	58
Приложение Г. Шкалы оценки, вопросники и другие оценочные инструменты состояния пациента, приведенные в клинических рекомендациях .....	59

## Список сокращений

АНЦА — антинейтрофильные цитоплазматические антитела

ВГД — внутриглазное давление

ВЗК — воспалительные заболевания кишечника

ВПК – влага передней камеры

ГИБП — генно-инженерные биологические препараты

ДЗН — диск зрительного нерва

ИЛ — интерлейкин

ИОЛ — интраокулярная линза

ИФА — иммуноферментный анализ

КТ — компьютерная томография

МКБ 10 — международная классификация болезней 10-го пересмотра

МРТ — магнитно-резонансная томография

НПВП — нестероидные противовоспалительные препараты

ОКТ – оптическая когерентная томография

РКИ – рандомизированные клинические исследования

РФ — ревматоидный фактор

СОЭ — скорость оседания эритроцитов

ФАГ — флюоресцентная ангиография глаза

ФНО — фактор некроза опухоли

ЮИА — ювенильный идиопатический артрит

\*\* – данным знаком обозначается лекарственный препарат, который используется по показаниям согласно инструкции его применения

# – данным знаком обозначается лекарственный препарат, который используется по показаниям, которые не входят в инструкцию по применению лекарственного препарата.

## Термины и определения

**Гипопион** – скопление лейкоцитов в углу передней камеры глаза снизу.

**Гифема** – скопление крови в передней камере.

**Задние синехии** – сращения радужки и передней капсулы хрусталика.

**Катаракта** – помутнение хрусталика.

**Медикаментозная ремиссия** – увеит находится в неактивном состоянии на фоне лекарственной терапии в течение не менее 3 месяцев подряд.

**Неактивный увеит** - отсутствие признаков воспаления со стороны переднего и заднего отрезка глаза.

**Передние синехии** – сращения радужки и роговицы.

**Преципитаты** – агрегаты воспалительных клеток, откладывающиеся на эндотелии роговицы.

**Ремиссия** – увеит находится в неактивном состоянии в течение не менее 3 месяцев подряд без противовоспалительного лечения.

**Увеит** – воспалительное заболевание сосудистой оболочки глаза.

# **1. Краткая информация по заболеванию или состоянию (группе заболеваний или состояний)**

## **1.1 Определение заболевания или состояния (группы заболеваний или состояний)**

Увеит – это воспаление сосудистой оболочки глаза (радужки, цилиарного тела, хориоидеи), которое может распространяться на сетчатку, ее сосуды и зрительный нерв [1-3].

Неинфекционные увеиты - гетерогенная группа заболеваний аутоиммунного генеза, при которых, как правило, не удается обнаружить конкретного инфекционного агента, запускающего воспалительный процесс в сосудистой оболочке глаза [4, 5].

## **1.2 Этиология и патогенез заболевания или состояния (группы заболеваний или состояний)**

В этиопатогенезе неинфекционных увеитов предполагается ведущее значение иммунных механизмов, которые могут инициироваться различными экзогенными (общие инфекции, токсины, лекарства, травма глазного яблока и др.) и эндогенными (комплемент и др.) стимулами. [6]. Важными компонентами активации иммунного воспаления при увеите считаются: генетическая предрасположенность, молекулярная мимикрия, факторы окружающей среды и повреждение системы иммунной привилегированности глаза, что в итоге приводит к подавлению функции регуляторных Т-лимфоцитов, активации Т-хелперов (Th-1, Th-2, Th-17) и продукции провоспалительных цитокинов. Предполагается, что разнообразие клинических форм неинфекционных увеитов и особенности их течения обусловлены активацией различных субклассов CD4+ (Т-хелперов) и синтезом регуляторных молекул: интерлейкинов (IL): 1, 2, 4, 5, 6, 10, 13, 17, 23 и др., фактора некроза опухоли альфа (TNF- $\alpha$ ), что следует учитывать при выборе лечебных мероприятий [6-9]. В результате отмечается диффузная (при негранулематозном типе) или очаговая (при гранулематозном типе) инфильтрация внутренних оболочек глаза активированными иммунными клетками (макрофаги, лимфоциты и плазматические клетки) с последующей деструкцией ткани и развитием в исходе фиброза, неоангиогенеза, атрофии [10-11].

## **1.3 Эпидемиология заболевания или состояния (группы заболеваний или состояний)**

Заболеваемость увеитами взрослых составляет от 15 до 120 человек на 100000 населения [12-17] (от 15 до 38 человек на 100000 населения по данным 1991-1999). У детей увеиты встречаются реже, чем у взрослых: заболеваемость составляет 3,5 - 14,



распространенность 28 - 106 на 100000 детского населения в год соответственно [18-20]. В Российской Федерации масштабных эпидемиологических исследований увеитов не проводилось. В настоящее время опубликованы лишь единичные исследования, проведенные в регионах. В частности, за 12 лет (2003–2014 гг.) в Пермском крае заболеваемость увеитами возросла с 1,19 до 1,4 на 1000, а доля первичной заболеваемости – с 0,45 до 0,53 на 1000 тысяч населения [21, 22].

Удельный вес увеитов в структуре глазной патологии составляет 5-15%. Наиболее часто дебют увеитов регистрируется в молодом возрасте, в среднем в 30,7 лет [13, 15]. Наиболее распространенной формой являются передние увеиты (37-62%), далее следуют задние (9-38%) и панувеиты (7-38%), реже диагностируются изолированные срединные увеиты - от 4 % до 17% [12-15, 17]. У детей срединные увеиты наблюдаются чаще, чем у взрослых, составляя до 42% [23].

Хронические увеиты встречаются чаще, чем острые и составляют 50 - 60%. Неинфекционные увеиты, в сравнении с инфекционными, представляют более многочисленную группу заболеваний и более характерны для развитых стран. Частота и этиологическая структура и неинфекционных увеитов в разных регионах мира, возрастных и этнических группах существенно варьирует [14, 15, 17].

25 - 50% всех увеитов сочетаются с системными и синдромными заболеваниями организма. У детей наиболее частой системной ассоциацией является ювенильный идиопатический артрит (ЮИА) [24-26]. Заболеваемость ЮИА ассоциированным увеитом составляет в среднем 1,5 – 2, распространенность – 8 – 11 на 100000 детского населения в год соответственно [27, 28]. Увеит возникает у 10 – 30% пациентов с ЮИА, чаще у детей с олигоартритом (артрит с поражением 1 – 4 суставов в течение первых 6 месяцев заболевания) и негативным по ревматоидному фактору полиартритом (артрит с поражением 5 или более суставов в течение первых 6 месяцев заболевания) (табл. 1), с ранней манифестацией ЮИА (до 6 лет), а также одновременно или в первые 4 – 6 лет после дебюта суставного синдрома.

**Таблица 1. Частота развития увеита при различных субтипах ЮИА**

Субтип ЮИА	Частота среди всех субтипов (%)	Частота развития увеита (%)
Олигоартрит	50 – 60	20 – 30
Полиартрит РФ отрицательный	20 – 30	5 – 25
Полиартрит РФ положительный	5 – 10	0,5 – 3
Системный	10 – 15	0,6 – 4
Артрит с энтезитом	1 – 7	11
Псориатический артрит	2 – 15	7 – 11
Неклассифицированные артриты	10 – 15	1 – 11

Реже увеиты у детей ассоциируются с болезнью Фогта-Коянаги-Харада, болезнью Бехчета, саркоидозом, синдромом Блау (семейный ювенильный системный гранулематоз), синдромом CINCA/NOMID, синдромом тубулоинтерстициального нефрита и увеита, болезнью Кавасаки, воспалительными заболеваниями кишечника (ВЗК), рассеянным склерозом, склеродермией, системной красной волчанкой, гранулематозом с полиангиитом.

Изолированными неинфекционными увеитами являются факогенный, симпатический, HLA-B27 ассоциированный острый передний увеит без системных проявлений, большинство срединных и ряд задних увеитов (хориоретинит «выстрел дробью», острая зональная скрытая наружная ретинопатия, хориокапилляриты) и др.

У 35- 65% пациентов, несмотря на тщательное обследование, причину увеита установить не удастся - эти случаи относят к категории идиопатических увеитов [12, 14, 15, 17, 25].

Слепота вследствие увеитов и их осложнений наблюдается у 2 -15% пациентов в развитых и до 25% в развивающихся странах, что составляет 2,8 - 10% всех случаев слепоты [7, 15; 16, 24, 26].

#### **1.4 Особенности кодирования заболевания или состояния (группы заболеваний или состояний) по Международной статистической классификации болезней и проблем, связанных с здоровьем**

H20.0 – иридоциклит

H20.1 – хронический иридоциклит

H20.8 – другие иридоциклиты

H20.9 – иридоциклит неуточненный

H22.1 – иридоциклит при болезнях, классифицированных в других рубриках

H30 – хориоретинальное воспаление

H30.0 – очаговое хориоретинальное воспаление

H30.1 – диссеминированное хориоретинальное воспаление

H30.2 – задний циклит

H30.8 – другие хориоретинальные воспаления

H30.9 – хориоретинальное воспаление неуточненное

H35.0 – васкулит

H44.1 – симпатический увеит

#### **1.5 Классификация**

Увеиты классифицируют по анатомической локализации, патоморфологии, типу течения. В настоящее время общепризнанной является классификация, предложенная

рабочей группой экспертов SUN (Standardization of Uveitis Nomenclature) Working Group, 2005 представлена в таблице 2 [32, 33].

Таблица 2. **Классификация увеитов**

По первичной анатомической локализации	Передние - заболевания с первичной локализацией воспалительного процесса в радужке или радужке и цилиарном теле	- ирит - иридоциклит - передний циклит
	Срединные (интермедиальные, периферические) - заболевания с первичным вовлечением в воспалительный процесс стекловидного тела и периферии сетчатки	- парспланит - задний циклит - гиалит (витреит)
	Задние - воспалительные заболевания собственно сосудистой оболочки и/или сетчатки	- хориоидит - ретинит, хориоретинит или ретинохориоидит - нейроретинит - ретиноваскулит
	Генерализованные (панувеиты) - заболевания с одновременным вовлечением в воспалительный процесс радужки, стекловидного тела и собственно сосудистой оболочки и/или сетчатки	
По патоморфологической картине	Негранулематозные	
	Гранулематозные	
По течению	Острое	характеризуется острым началом и ограниченной продолжительностью (<3 месяцев)
	Хроническое	персистирующий увеит с обострениями, возникающими менее, чем через 3 месяца после отмены терапии
	Рецидивирующее	Повторные атаки, разделенные периодом ремиссии без терапии $\geq 3$ месяцев
По активности воспаления	Активное	Наличие воспалительного процесса в любом из отделов глаза
	Неактивное	Отсутствие признаков воспаления во всех отделах глаза
В зависимости от числа	Односторонний увеит	
	Двусторонний увеит	

пораженных глаз	
-----------------	--

Неинфекционный увеит может протекать с поражением склеры и роговицы в форме склероувеита и кератоувеита.

Неинфекционный увеит может сочетаться с системными и синдромными заболеваниями организма, либо протекать в виде изолированного внутриглазного воспалительного процесса (см. раздел 1.3).

Увеиты могут быть ассоциированы со следующими аутоиммунными и аутовоспалительными ревматическими заболеваниями:

#### 1. Спондилоартриты

- анкилозирующий спондилит (болезнь Бехтерева)
- псориатический артрит
- реактивный артрит
- недифференцированный спондилоартрит

#### 2. Ревматоидный артрит,

в т.ч. болезнь Стилла у взрослых

#### 3. Васкулиты

- болезнь Бехчета
- АНЦА-ассоциированные и неассоциированные васкулиты
- гепатит В-, гепатит С-, ВИЧ-ассоциированные васкулиты
- васкулиты, ассоциированные со злокачественным заболеванием

#### 4. Другие ревматические болезни

- системная красная волчанка
- системная склеродермия
- дерматомиозит и другие

\* язвенный колит и болезнь Крона входят в группу спондилоартритов.

Кроме того, неинфекционные увеиты могут развиваться вследствие травм, гепатита В, С, ВИЧ инфекции, сахарного диабета, на фоне распада внутриглазной опухоли [2, 3, 29, 30].

### **1.6 Клиническая картина заболевания или состояния (группы заболеваний или состояний)**

Клинические проявления увеита зависят от локализации воспаления, морфологической характеристики, степени его активности, течения, а также от клинической формы системного заболевания [31].

**Жалобы:** пациенты с увеитами могут предъявлять жалобы на затуманивание или снижение зрения, плавающие помутнения перед глазом. При остром переднем увеите,

пануевите, склероувевите, кератоувевите, кроме того, на покраснение глаза, светобоязнь, слезотечение, боль в глазу, изменения цвета радужки, размеров и формы зрачка. При срединном и заднем увеите - на вспышки, выпадение фрагментов поля зрения, микро- и макропсии, искажение предметов, нарушение восприятия цветов. Дети с увеитами часто жалоб не предъявляют.

#### **Клинические признаки переднего увеита:**

- перикорнеальная или смешанная инъекция (может отсутствовать, например, у детей или при первично-хроническом типе течения)
- «запотелость» эндотелия
- преципитаты на задней поверхности роговицы: мелкие (пылевидные) при негранулематозном воспалении; средние и крупные (при ряде заболеваний «сальные») – при гранулематозном. По мере стихания воспалительного процесса происходит уменьшение преципитатов в диаметре, появление их четкой границы, отложение пигмента или резорбция.
- экссудативный клеточный выпот во влагу передней камеры (ВПК), на основании которого оценивается активность и степень тяжести воспалительного процесса (таблицы № 3, 4) [32, 33].

**Таблица 3. Критерии оценки клеточной реакции во ВПК**

Степень	Количество клеток в поле зрения щелевой лампы 1 x 1 мм
0	< 1
0,5 +	1 – 5
1 +	6 – 15
2 +	16 – 25
3 +	26 – 50
4 +	> 50

**Таблица 4. Критерии оценки экссудации во ВПК**

Степень	Признаки
0	Отсутствует (радужка и хрусталик видны четко)
1 +	Слабая (радужка и хрусталик за легким флером)
2 +	Умеренная (радужка и хрусталик за умеренным флером)
3 +	Выраженная (радужка и хрусталик за густым флером)
4 +	Интенсивная (фибрин в передней камере, детали не видны)

Для более точной и объективной оценки экссудации во ВПК может быть применен метод лазерной флуофотометрии [34-36].

- гипопион
- гифема
- изменения в радужке: отек стромы, расширение собственных сосудов, возможно развитие новообразованных сосудов. При гранулематозном воспалении могут

образовываться узелки Кеппе (по краю зрачка) и Бусакка (в средней зоне радужки и углу передней камеры) [29, 30, 34].

- формирование передних и задних синехий (при организации фибринового экссудата), вплоть до приращения (к передней капсуле хрусталика) и заращения зрачка с образованием зрачковой мембраны [29, 30, 34].

- возможно изменение внутриглазного давления (ВГД) от гипотонии до гипертензии.

- возможно появление клеточной и экссудативной реакции в передних отделах стекловидного тела (у пациентов с иридоциклитом)

- при высокой активности воспаления в переднем отрезке возможно развитие макулярного отека / или папиллита.

Передний увеит наблюдается у большинства пациентов с ЮИА. Для большинства субтипов ЮИА (олигоартрит, полиартрит с отрицательным ревматоидным фактором, псориатический артрит с началом в дошкольном возрасте) типичен двусторонний хронический передний увеит с внешне малозаметным дебютом и обострениями воспалительного процесса. Для артрита, сочетающегося с энтезитом, псориатического артрита с началом в школьном возрасте характерен острый односторонний передний увеит, обычно ассоциированный с HLA B27 и протекающий с выраженными симптомами раздражения глаза. Передний увеит наблюдается также при саркоидозе с манифестацией заболевания до 5 - 6 лет, HLA B27 ассоциированных увеитах у взрослых, гетерохромном циклите Фукса, глаукомоциклических кризах, склеродермии, болезни Кавасаки, у большинства пациентов с ВЗК, синдромом тубулоинтерстициального нефрита и увеита, редко при болезни Бехчета.

**Клинические признаки срединного (промежуточного, интермедиарного, периферического) увеита:**

- возможно появление "запотелости" эндотелия, мелких преципитатов; у детей "запотелость" эндотелия часто локализуется паралимбально в нижнем отделе, а преципитаты мелкие или среднего размера;

- воспалительные клетки и экссудат в стекловидном теле, больше в периферических отделах. Интенсивность оценивается путем подсчета количества клеток или относительной оценкой флера по затуманиванию четкости изображения глазного дна при непрямой офтальмоскопии с линзой 20 диоптрий (табл. 5) [37].

**Таблица 5. Критерии оценки клеточной воспалительной реакции в стекловидном теле**

Количество клеток в стекловидном	Степень выраженности	Изменения при непрямой офтальмоскопии с линзой 20 диоптрий
----------------------------------	----------------------	--

теле (с линзой Груби)		
0-1	0 +	Нет флера (диск зрительного нерва, сосуды и слой нервных волокон сетчатки видны четко)
2-20	следы	Очень слабый флер (минимальная нечеткость визуализации границ диск зрительного нерва, рефлексы слоя нервных волокон сетчатки не просматриваются)
21-50	1 +	Диск зрительного нерва и сосуды сетчатки за легким флером
51-100	2 +	Диск зрительного нерва и сосуды сетчатки видны под флером
101-250	3 +	С трудом виден диск зрительного нерва, другие детали не просматриваются
более 251	4 +	Диск зрительного нерва не просматривается

Парспланит является подтипом интермедиарного увеита, характеризуется формированием экссудативных фокусов в виде «комков снега», преимущественно в нижних отделах стекловидного тела и преретинально на крайней периферии. Возможно развитие макулярного отека, папиллита, периферического ретиноваскулита (расширение и извитость сосудов, экссудация по ходу сосудов, нередко с геморрагиями).

Периферический увеит у взрослых может ассоциироваться с саркоидозом, рассеянным склерозом, ВЗК, у детей редко с ЮИА, однако в большинстве случаев и у взрослых и у детей имеет идиопатический характер.

#### **Клинические признаки заднего увеита:**

- преретинальная экссудация и клеточная реакция в стекловидном теле разной интенсивности (может отсутствовать при ряде хориоидитов);

При хориоидитах на уровне наружных слоев сетчатки - пигментного эпителия - хориокапилляров в большинстве случаев офтальмоскопируются желтоватые фокусы, локализация и размеры которых варьируют и определяется клинической формой заболевания. При купировании воспаления эти очаги могут полностью резорбироваться или трансформироваться в зоны хориоретинальной атрофии, нередко окруженные гиперпигментацией [39-42].

При остром ретините (при неинфекционных увеитах наблюдается редко) офтальмоскопируются инфильтраты в сетчатке в виде участков белесоватого цвета с нечеткими контурами. Количество и размер инфильтратов (фокусов) может варьировать и зависит от клинической формы увеита. При купировании воспаления эти очаги могут полностью резорбироваться или трансформироваться в зоны ретинальной атрофии.

При активности воспаления в заднем отрезке глаза возможно выявление:

- макулярного отека сетчатки;
- ретиноваскулита с появлением ретинального отека, «мягкого» экссудата реже - кровоизлияний вдоль сосудов;
- папиллита или неврита зрительного нерва;
- экссудативной отслойки сетчатки

К задним увеитам относятся острый пигментный эпителиит сетчатки, синдром множественных быстро исчезающих белых пятен, острая зональная скрытая наружная ретинопатия, ретинохориоидит «выстрел дробью», большинство случаев острой задней мультифокальной плакоидной пигментной эпителиопатии и серпигинозного хориоидита [34, 39, 41, 42]. Задний увеит может наблюдаться при болезни Бехчета, болезни Фогта-Коянаги-Харада, ВЗК, саркоидозе, ретиноваскулит - при системной красной волчанке, гигантоклеточном артериите, антиС-1q васкулите, узелковом полиартериите, синдроме Когана и др. [29, 34, 40, 43-47].

При **пануевите (генерализованном увеите)** – сочетаются симптомы, описанные при переднем, срединном и заднем увеите, однако интенсивность их проявления может варьировать. По типу генерализованного протекает увеит при болезни Фогта-Коянаги-Харада, болезни Бехчета, синдроме Блау, симпатический увеит, редко - увеит при синдроме тубулоинтерстициального нефрита и увеита, гранулематозе с полиангиитом [29, 34; 40, 44, 45, 47].

#### **Осложнения неинфекционных увеитов.**

Частота развития и структура осложнений увеитов зависят от локализации воспалительного процесса, этиологической формы, длительности и тяжести течения увеита, адекватности диагностики и лечения.

Возможными осложнениями увеитов являются:

- перфорация склеры (при склероуевите);
- язва (перфорация) роговицы (при кератоуевите);
- вторичные дистрофии роговицы;
- формирование передних синехий;
- формирование задних синехий, окклюзия (секклюзия) зрачка;
- рубеоз радужки, гифема;
- вторичная увеальная офтальмогипертензия и глаукома (с преангулярным, ангулярным, зрачковым или злокачественным блоком), неоваскулярная глаукома;
- осложненная катаракта;



- фиброз стекловидного тела;
- гемофтальм;
- окклюзия сосудов сетчатки и / или ДЗН;
- неоваскуляризация сетчатки и / или ДЗН;
- пролиферативная витреоретинопатия;
- хориоидальная неоваскуляризация;
- атрофия ДЗН (частичная, полная);
- ишемическая нейропатия;
- макулопатия ишемическая;
- макулярный отек;
- макулярный разрыв;
- эпиретинальные / эпипапиллярные мембраны;
- отслойка сетчатки (регатогенная, тракционная, экссудативная);
- ретиношизис;
- ретинальный /субретинальный фиброз;
- стойкая гипотония и субатрофия глаза.

## **2. Диагностика заболевания или состояния (группы заболеваний или состояний), медицинские показания и противопоказания к применению методов диагностики**

### **2.1 Жалобы и анамнез**

- **Рекомендуется** сбор анамнеза и жалоб всем пациентам с неинфекционными увеитами с целью уточнения диагноза в поликлиническом отделении или стационаре [31, 48].

#### **Уровень убедительности рекомендаций В (уровень достоверности доказательств – 5)**

Комментарий: 1. возможные жалобы со стороны органа зрения: покраснение, светобоязнь, боль, нарушение аккомодации, снижение и/или затуманивание зрения, плавающие помутнения, «вспышки» света, молнии, искажение линий, выпадение поля зрения, нарушение восприятия цветов, изменение цвета радужки, размеров и формы зрачка. Дети с увеитами часто жалоб не предъявляют.

2. При опросе следует обращать внимание на боли в спине в сочетании со скованностью после пробуждения (более 30 мин), боли в суставах и/или их отек, утреннюю скованность в суставах, боли в мышцах, появление высыпаний на коже (в том

числе бляшек), поражение ногтей (по типу псориазического), наличие язвочек в полости рта и/или гениталий, онемение в кончиках пальцев и/или чувство «ползания мурашек по спине», головные боли и их характер, шум и/или звон в ушах, нарушения слуха, кашель (не обусловленный курением и простудными заболеваниями), поседение и выпадение волос, витилиго, ночную полиурию, субфебрилитет, наличие тромбозов. Кроме того, следует учитывать наличие сопутствующей патологии и жалоб, характерных для основного заболевания: парестезий и атаксии, цистита, вагинита и уретрита, диареи, крови в кале, энтероколита, язвы желудка и другой желудочно-кишечной симптоматики, гепатоспленомегалии, нарушения мозгового кровообращения и уровня глюкозы в крови, невынашивание беременности.

3. Наличие/отсутствие операций и травм органа зрения

4. Следует уточнить наличие общих заболеваний, установленных специалистами.

## **2.2 Физикальное обследование**

- **Не рекомендуется** физикальное обследование для диагностики неинфекционных увеитов.

- **Рекомендуется** направлять к профильным специалистам (ревматолог, невролог, дерматолог, пульмонолог, гематолог, терапевт, кардиолог, отоларинголог, уролог, гинеколог, гастроэнтеролог, педиатр) за консультацией пациентов с сопутствующими системными заболеваниями с целью уточнения системных и синдромных заболеваний, ассоциированных с увеитом, что важно для дальнейшей тактики лечения пациента [31, 34].

**Уровень убедительности рекомендаций С (уровень достоверности доказательств – 5)**

**Комментарии:** выбор профиля специалиста определяется в зависимости от наличия у пациента предполагаемого системного заболевания и риска системных осложнений.

## **2.3 Лабораторная и общеклиническая диагностика**

- **Рекомендуется** выполнить клинический развернутый анализ крови, определение СОЭ, биохимический анализ крови (включающий исследование глюкозы, АЛТ, АСТ, общего билирубина и фракций, креатинина, мочевины, С-реактивного белка), иммуноферментный анализ (ИФА) на наличие антител к *Treponema pallidum*, ВИЧ, HBsAg, HCV, клинический анализ мочи всем пациентам с неинфекционными увеитами с целью оценки общего статуса, исключения инфекционного генеза увеита, а также при планировании и изменении тактики ведения пациента [31, 40].

**Уровень убедительности рекомендаций В (уровень достоверности доказательств – 5)**

- **Рекомендуется** пациентам с неинфекционными увеитами при наличии показаний назначение дополнительных инструментальных и лабораторных методов исследования (определение антигена HLA-B27, HLA-B51, антинуклеарного фактора, ревматоидного фактора и др.) для выявления системных и синдромных заболеваний, ассоциированных с увеитом, что важно для дальнейшей тактики лечения пациента [4, 9, 31].

**Уровень убедительности рекомендаций С (уровень достоверности доказательств – 5)**

*Комментарии: 1 Решение о дополнительных лабораторных и инструментальных исследованиях и их периодичности принимается по результатам базового обследования врачом офтальмологом и/или специалистами другого профиля (ревматолог, невролог, дерматолог, пульмонолог, гематолог, терапевт, кардиолог, отоларинголог, уролог, гинеколог, гастроэнтеролог).*

*2. По согласованию с профильными специалистами могут быть назначены:*

*1) Анализ крови на антитела к циклическому цитрулинированному пептиду, двуспиральной ДНК, нуклеосомам, кардиолипину, бета-2-гликопротеину, волчаночный антикоагулянт, ревматоидный фактор (РФ), антинейтрофильные цитоплазматические антитела (АНЦА), количество ангиотензинпревращающего фермента.*

*2). Анализ мочи на альбумин.*

*3). Рентгенография (МРТ, МСКТ) крестцово-подвздошных сочленений.*

*4). МРТ головного мозга.*

*5). Рентгенография грудной клетки (МСКТ, МРТ) легких.*

*6). УЗИ, МРТ органов брюшной полости.*

*7) Колоноскопия.*

*8). Люмбальная пункция и др.*

**2.4 Инструментальная диагностика**

На этапе постановки диагноза и повторных обследований:

- **Рекомендуется** визометрия всем пациентам с неинфекционными увеитами при диагностике заболевания, динамическом наблюдении и контроле за лечением с целью определения тяжести зрительных расстройств [1, 2].

**Уровень убедительности рекомендаций С (уровень достоверности доказательств – 5)**

- **Рекомендуется** рефрактометрия или определение рефракции с помощью набора пробных линз всем пациентам с неинфекционным увеитом при диагностике заболевания, динамическом наблюдении и контроле за лечением с целью определения максимально скорректированной остроты зрения для точной оценки тяжести зрительных расстройств.

**Уровень убедительности рекомендаций С (уровень достоверности доказательств – 5)**

- **Рекомендуется** офтальмотонометрия (в том числе под местной анестезией с использованием раствора местного анестетика) всем пациентам с неинфекционными увеитами при диагностике заболевания, динамическом наблюдении и контроле за лечением с целью выявления нарушений офтальмотонуса [2, 29, 31].

**Уровень убедительности рекомендаций В (уровень достоверности доказательств – 3)**

- **Рекомендуется** биомикроскопия переднего отдела глаза и стекловидного тела всем пациентам с неинфекционными увеитами при диагностике заболевания, динамическом наблюдении и контроле за лечением с целью выявления признаков воспаления, оценки прозрачности оптических сред, а так же наличия осложнений увеита в переднем отделе глаза и стекловидном теле [2, 29, 31].

**Уровень убедительности рекомендаций С (уровень достоверности доказательств – 5)**

- **Рекомендуется** гониоскопия под местной анестезией (с использованием раствора местного анестетика) пациентам с неинфекционным увеитом при наличии выявленных при биомикроскопии рубцова радужки или нарушения офтальмотонуса с целью определения причин повышения внутриглазного давления и выработки оптимальной тактики лечения.

**Уровень убедительности рекомендаций С (уровень достоверности доказательств – 5)**

- **Рекомендуется** биомикроскопия глазного дна или офтальмоскопия в условиях медикаментозного мидриаза (с использованием антихолинэргических средств и симпатомиметиков, исключая противоглаукомные препараты, включая фиксированные комбинации) всем пациентам с неинфекционными увеитами при диагностике заболевания, динамическом наблюдении и контроле за лечением с целью выявления изменений на глазном дне, мониторинга и выбора оптимальной тактики лечения [2, 29, 31].

**Уровень убедительности рекомендаций С (уровень достоверности доказательств – 5)**

**Комментарии:** биомикроскопия глазного дна с асферическими линзами при помощи щелевой лампы (или офтальмоскопия) является основным методом диагностики изменений глазного дна при неинфекционном увеите в рамках офтальмологического приема при любом виде (первичная медико-санитарная помощь, специализированная помощь) и условиях (стационарная, амбулаторная) оказания медицинской помощи. У пациентов с неинфекционным увеитом она должна проводиться только с широким зрачком (в условиях медикаментозного мидриаза). Важно помнить, что до фармакологического расширения зрачка нужно оценить глубину передней камеры.

- **Рекомендуется** биомикрофотография глазного дна с использованием фундус-камеры (при наличии технической возможности) пациентам с неинфекционным увеитом и изменениями заднего отрезка глаза в условиях медикаментозного мидриаза (с использованием антихолинергических средств и симпатомиметиков, исключая противоглаукомные препараты, включая фиксированные комбинации) при диагностике заболевания, динамическом наблюдении и контроле за лечением с целью скрининга, мониторинга и оценки эффективности лечения [2, 29, 31].

**Уровень убедительности рекомендаций В (уровень достоверности доказательств – 5)**

**Комментарии:** необходимость и частота фотографирования глазного дна с помощью фундус-камеры определяется врачом-офтальмологом в зависимости прозрачности оптических сред и особенностей течения неинфекционного увеита. Фотографирование целесообразно выполнять в условиях медикаментозного мидриаза, что увеличивает фотографируемую площадь глазного дна.

- **Рекомендуется** оптическое исследование сетчатки с помощью компьютерного анализатора (оптическая когерентная томография (ОКТ)) пациентам с неинфекционными увеитами в условиях медикаментозного мидриаза (с использованием антихолинергических средств и симпатомиметиков, исключая противоглаукомные препараты, включая фиксированные комбинации) с целью количественной и качественной оценки макулярного отека, изменений сетчатки и хориоидеи, состояния зрительного нерва и мониторинга эффективности лечения [48, 49].

**Уровень убедительности рекомендаций В (уровень достоверности доказательств – 3)**

- **Рекомендуется** флюоресцентная ангиография (ФАГ) в условиях медикаментозного мидриаза (с использованием антихолинергических средств и

симпатомиметиков, исключая противоглаукомные препараты, включая фиксированные комбинации) при диагностике заболевания, динамическом наблюдении и контроле за лечением с целью выявления воспалительных процессов в сетчатке, хориоидеи, васкулитов сетчатки, поражения зрительного нерва, зон ишемии и неоваскуляризации сетчатки и мониторинга изменений в том числе в процессе лечения [29, 34].

**Уровень убедительности рекомендаций В (уровень достоверности доказательств – 2)**

- **Рекомендуется** ангиография с индоцианином зеленым в условиях медикаментозного мидриаза (с использованием антихолинэргических средств и симпатомиметиков, исключая противоглаукомные препараты, включая фиксированные комбинации) при диагностике заболевания, динамическом наблюдении и контроле за лечением с целью выявления воспалительных изменений и ишемических очагов в хориоидеи при хориоидитах и хориокапилляритах и мониторинга изменений в том числе в процессе лечения [29, 34, 50, 51].

**Уровень убедительности рекомендаций В (уровень достоверности доказательств – 2)**

- **Рекомендуется** ультразвуковое исследование глазного яблока пациентам с неинфекционным увеитом и недостаточной прозрачностью оптических сред, а также со склероувеитом или сопутствующими изменениями орбиты при диагностике заболевания, динамическом наблюдении и контроле за лечением с целью оценки внутриглазных и орбитальных изменений [2, 29].

**Уровень убедительности рекомендаций С (уровень достоверности доказательств – 5)**

- **Рекомендуется** периметрия всем пациентам с неинфекционными увеитами при диагностике заболевания, динамическом наблюдении и контроле за лечением с целью оценки функции сетчатки и проводящих путей [1, 2, 29, 34].

**Уровень убедительности рекомендаций С (уровень достоверности доказательств – 5)**

- **Рекомендуется** исследование аутофлуоресценции глазного дна пациентам с неинфекционными задними и панувеитами для выявления и мониторинга обусловленных воспалением изменений пигментного эпителия сетчатки [41, 52, 53].

**Уровень убедительности рекомендаций С (уровень достоверности доказательств – 3)**

- **Рекомендуется** электрофизиологическое исследование (зрительно вызванные корковые потенциалы, электроретинограмма) пациентам с неинфекционными увеитами

при диагностике заболевания, динамическом наблюдении и контроле за лечением с целью оценки и мониторинга функции сетчатки и проводящих путей [1, 2, 29, 34].

• **Уровень убедительности рекомендаций С (уровень достоверности доказательств – 4).**

**Комментарии:** при необходимости детям до 3 лет, а также малоконтактным детям старшего возраста детальное офтальмологическое обследование проводится в наркозе; проведение периметрии возможно детям с 7 лет.

### **2.5 Дифференциальная диагностика неинфекционных увеитов**

Рекомендуется проводить для исключения инфекционной природы увеита, выявления «маскарадных синдромов», а также между клиническими формами неинфекционных увеитов с целью определения тактики лечения.

При оценке клинических признаков следует обращать внимание на преимущественную локализацию воспаления, гранулематозный и негранулематозный тип, одностороннее и двустороннее поражение глаз, тип течения увеита, наличие и характер системных симптомов.

### **2.6 Иные диагностические исследования**

• **Рекомендуется** флюорография легких (или флюорография легких цифровая) или рентгенография легких (или рентгенография легких цифровая) всем пациентам с неинфекционным увеитом при подготовке к хирургическому лечению либо госпитализации с иной целью с кратностью в соответствии с действующими нормативными документами федерального, регионального и локального уровней для оценки общего статуса, выявления сопутствующих заболеваний и возможных противопоказаний к данным видам лечения, минимизирования риска осложнений [54, 55].

**Уровень убедительности рекомендаций С (уровень достоверности доказательств – 5).**

• **Рекомендуется** регистрация электрокардиограммы (с расшифровкой, описанием и интерпретацией данных) всем пациентам с неинфекционным увеитом при подготовке к хирургическому лечению либо госпитализации с иной целью с кратностью в соответствии с действующими нормативными документами федерального, регионального и локального уровней для оценки общего статуса, выявления сопутствующих заболеваний и возможных противопоказаний к данным видам лечения, минимизирования риска осложнений [54, 55].

**Уровень убедительности рекомендаций С (уровень достоверности доказательств – 5).**

## 3. Лечение

### **3.1 Консервативное лечение неинфекционного увеита**

*Цель лечения - купирование активного воспаления на основе местного и системного применения лекарственных препаратов и достижение максимально длительной, желательно нефармакологической ремиссии с возможным проведением поддерживающей терапии.*

*Тактика лечения определяется выраженностью воспалительного процесса в глазу, риском развития осложнений и снижения зрительных функций.*

*Лечение неинфекционного увеита осуществляется офтальмологом, при наличии ассоциированного системного или синдромного заболевания или иной сопутствующей соматической патологии в тесном контакте с профильными специалистами (ревматологом, дерматологом, неврологом, пульмонологом, педиатром и др.).*

*Офтальмолог проводит местную терапию, определяет показания к назначению и коррекции системного лечения, осуществляет лечение постувеальных осложнений, в тесном контакте со специалистами смежного профиля назначает иммуносупрессивную, в том числе генно-инженерную терапию, осуществляет контроль за развитием возможных системных осложнений в случаях отсутствия системного заболевания. Специалисты общего профиля, в соответствии с установленными этиологическими причинами, проводят лечение системными препаратами, осуществляют мониторинг соматического состояния пациентов в соответствии с Федеральными клиническими рекомендациями по лечению основного заболевания.*

*Не рекомендуется противовоспалительное лечение при легком промежуточном увеите и увеите Фукса.*

*Не рекомендуется назначение антибиотиков в инстилляциях, а также циклоспорина 0,5% в инстилляциях с целью лечения неинфекционного увеита [59-61].*

#### **3.1.1. Консервативная местная терапия неинфекционного увеита**

- **Рекомендуется** местное назначение глюкокортикоидов в инстилляциях при неинфекционном увеите с целью купирования воспалительного процесса [59-62]. Субконъюнктивальные инъекции глюкокортикоидов (дексаметазон\*\*) рекомендуются при тяжелом переднем увеите с целью усиления локального противовоспалительного эффекта [59, 60-63]. При тяжелом интермедиарном, заднем и панувеите рекомендуется парабульбарное (ретробульбарное) использование глюкокортикоидов короткого и пролонгированного действия (дексаметазон\*\*, триамцинолон\*\*, бетаметазон#) с целью купирования воспалительного процесса [57, 59, 60- 62].



**Уровень убедительности рекомендаций В (уровень достоверности доказательств – 3)**

**Комментарии:** кратность инстилляций глюкокортикоидов (дексаметазон 0,1%\*\*\*) определяется выраженностью воспаления и варьирует от форсированных инстилляций (каждые 10 мин в течение часа 1 - 2 раза в день), ежесекундного закапывания, до 4 - 6 раз в сутки [59].

Кратность подконъюнктивных инъекций определяется выраженностью воспаления и варьирует от ежедневных до 1-2 раз в неделю.

Глюкокортикоиды пролонгированного воздействия целесообразно вводить периокулярно (пара- и ретробульбарно) с интервалом 10-14 дней в количестве 3-5 инъекций.

Снижение частоты местного применения глюкокортикоидов следует осуществлять при достижении медикаментозной ремиссии, а также в случаях повышения ВГД, которое необходимо купировать назначением местной и системной гипотензивной терапии [60, 61, 116-118, 120]. Снижение частоты местного применения глюкокортикоидов необходимо осуществлять постепенно, под контролем биомикроофтальмоскопии, ОКГ центральной зоны сетчатки и контрастной ангиографии [59].

Ведущими нежелательными эффектами местной глюкокортикоидной терапии явля повышение ВГД, развитие/ прогрессирующее катаракты.

- **Рекомендуется** назначение нестероидных противовоспалительных препаратов (НПВП) в инстилляциях (диклофенак 0,1%, индометацин 0,1%, непафенак 0,1%, бромфенак 0,09%) в комбинации с глюкокортикоидами пациентам с неинфекционными увеитами с целью усиления противовоспалительного эффекта и купирования болевого синдрома [34, 58, 60-62, 64].

**Уровень убедительности рекомендаций С (уровень достоверности доказательств – 4)**

**Комментарии:** местные НПВП не рекомендуется применять изолированно для лечения неинфекционного увеита с учетом их слабой противовоспалительной активности для купирования увеального процесса.

- **Рекомендуется** назначение мидриатиков в виде инстилляций, субконъюнктивных инъекций пациентам с неинфекционным увеитом с целью профилактики формирования и ликвидации задних синехий. Предпочтительны препараты короткого действия (фенилэфрин\*\*\*) [57, 60, 61, 65].

**Уровень убедительности рекомендаций С (уровень достоверности доказательств – 4)**

- **Рекомендуется** местная и системная гипотензивная терапия при неинфекционном увеите, сопровождающимся повышением ВГД с целью его нормализации [60, 61].

**Уровень убедительности рекомендаций С (уровень достоверности доказательств – 4)**

**Комментарии:** местная терапия назначается в виде монотерапии, либо, при недостаточной эффективности – в виде комбинаций. Препаратами выбора являются ингибиторы карбоангидразы (бринзоламид 1%\*\*, дорзоламид 2%\*\*), бета-адреноблокаторы (тимолола малеат 0,25%\*\*, 0,5%, бетаксолол 0,5%\*\*), селективные альфа 2-адреномиметики (бримонидин 0,15%\*\* или 0,2%\*\*); при отсутствии активности увеита возможно назначение аналогов простагландина F2альфа (латанопрост 0,005%\*\*, травопрост 0,004%\*\*, тафлупрост 0,0015%\*\*).

Не рекомендуется назначение холиномиметиков (инстилляции пилокарпина 1%, 2%\*\*) пациентам с неинфекционным увеитом.

Системная гипотензивная терапия ингибиторами карбоангидразы (ацетазоламид) проводится при отсутствии нормализации ВГД на фоне местного лечения продолжительность не более 1 - 2 месяцев.

- **Рекомендуется** местное назначение фибринолитиков (проурокиназа 2500-5000 МЕ\*\* до 10 инъекций под конъюнктиву или парабульбарно) при наличии выраженного фибринозного экссудата в переднем и заднем отделе глаза, склонности к формированию задних синехий с целью устранения фибринозно-пластического компонента и рассасывания экссудата [60, 61, 66].

**Уровень убедительности рекомендаций С (уровень достоверности доказательств – 4)**

### **3.1.2. Консервативная системная терапия неинфекционного увеита**

- **Рекомендуется** системная терапия глюкокортикоидами (перорально, внутривенно) с целью достижения и/или поддержания ремиссии увеита в следующих случаях [56-62]:

- Тяжелом течении двусторонних передних неинфекционных увеитов при отсутствии эффекта от проводимого местного лечения;
- Тяжелом течении односторонних увеитов;
- Двусторонних срединных/задних увеитов средней и тяжелой степени
- Пануевеите

**Комментарии:** при системном назначении препаратов необходим мультидисциплинарный подход, а также информирование пациентов о возможных побочных эффектах их применения.

Системные глюкокортикоиды играют ключевую роль в острой фазе воспаления, ввиду их быстрого и выраженного противовоспалительного действия; их применение в качестве поддерживающей терапии ограничено ввиду побочных эффектов.

Стандартная доза составляет 0,5 - 1 мг/кг (в пересчете на преднизолон) в сутки, которую применяют до достижения положительного эффекта (нежелательно более 4 недель) и, затем, постепенно отменяют или, при невозможности полной отмены, снижают до минимальной эффективной поддерживающей дозы, которая не должна превышать 7,5 мг в сутки в пересчете на преднизолон у взрослых и 0,1 мг/кг у детей [6, 65-64, 67-70].

При тяжелом течении увеита, экссудативной отслойке сетчатки, вовлечении зрительного нерва (нейроретините) возможно проведение пульс-терапии (метилпреднизолон<sup>\*\*\*</sup> внутривенно капельно 250 - 1000 мг ежедневно или через день, суммарно не более 3 грамм) до стабилизации процесса с последующим переходом на пероральный прием [3, 5, 29, 30, 34, 63, 67].

Скорость снижения дозы системных глюкокортикоидов определяются индивидуально, однако их быстрое снижение связано с риском рецидива увеита [29, 60, 61, 71-73]. Примерная схема снижения дозы представлена в табл. 6. В случае длительной терапии возможно более медленная отмена глюкокортикоидов.

**Таблица 6. Схема снижения дозы системных глюкокортикоидов**

Доза по преднизолону**	Схема снижения
Максимальная начальная доза	1 мг/кг/сутки
более 40 мг/сутки	5-10 мг/сутки каждые 2 недели
20 – 40 мг/сутки	5 мг/сутки каждые 2 недели
10 – 20 мг/сутки	2,5 мг/сутки каждые 2 недели
Менее 10 мг/сутки	1,25-2,5 мг/сутки каждые 2 – 4 недели

При появлении признаков активности процесса на фоне снижения и дозы и отмены глюкокортикоидов возможно возвращение к более высоким дозировкам или дополнительное применение глюкокортикоидов локально (в виде инстилляций и инъекций)[72].

- **Рекомендуется** назначение ингибиторов протонного насоса, препаратов калия, кальция и витамина D пациентам с неинфекционными увеитами при длительном назначении системных глюкокортикоидов с целью профилактики побочных эффектов и осложнений глюкокортикоидной терапии [3, 6, 34, 62, 64, 67-70, 74, 75].

**Уровень убедительности рекомендаций С (уровень достоверности доказательств – 4)**

**Комментарии:** У пациентов, получающих системные глюкокортикоиды, необходим тщательный мониторинг потенциальных побочных эффектов.

*Со стороны глаза возможно развитие катаракты и глаукомы.*

*Системные осложнения включают: эндокринные (ожирение, гирсутизм, синдром Кушинга, диабет, нарушения менструального цикла), метаболические (гипокалиемия, задержка жидкости, гиперосмолярная кома), костно-мышечные (системный остеопороз, миопатии), желудочно-кишечные (тошнота, язва желудка и кишечника, панкреатит), сердечно-сосудистые (артериальная гипертензия, дистрофия миокарда), неврологические (головная боль, судороги, гипервозбудимость, депрессия) и ряд других. Контроль их возникновения и коррекция проводится при участии специалистов соответствующего профиля.*

*Перед назначением глюкокортикоидов и для мониторинга их безопасности необходим контроль артериального давления (ежедневно), веса, фиброгастроскопия 1 раз в 6 - 12 месяцев, биохимического анализа крови (АЛТ, АСТ, общий билирубин, глюкоза) 1 раз в 2 недели первые 3 месяца, затем – 1 раз в месяц, денситометрия и липидограмма – ежегодно.*

- **Рекомендуется** назначение системных НПВП (диклофенак\*\*\* 2 – 3 мг/кг/сутки, ибупрофен\*\*\* 20 – 40 мг/кг/сутки, напроксен# 10 мг/кг/сутки, нимесулид# 3 – 5 мг/кг/сутки или мелоксикам# 7,5 – 15 мг/сутки) в качестве дополнительной терапии при легком течении неинфекционного увеита (клетки во влаге передней камеры  $\leq 1+$ ) с целью купирования воспаления и болевого синдрома длительностью до 3 - 6 месяцев [34].

**Уровень убедительности рекомендаций С (уровень достоверности доказательств – 4)**

**Комментарии:** у пациентов, получающих НПВП необходим мониторинг возможных нежелательных явлений: поражение желудочно-кишечного тракта, нефротоксичность, аллергические реакции, гепатотоксичность, гематотоксичность и другие. В профилактических целях показано поведение фиброгастроскопии и консультация профильного специалиста.

● **Рекомендуется** иммуносупрессивная терапия неинфекционного увеита с целью достижения ремиссии в следующих случаях [3, 11, 34, 56 - 58, 60 - 62, 69, 72, 73]:

- Отсутствие ремиссии увеита при дозировке преднизолона 7,5 мг/сут у взрослых и 0,1 мг/кг у детей;
- Ухудшение течения увеита при снижении дозы глюкокортикоидов (усиление экссудации в переднем и заднем отделах увеального тракта, вовлечение в процесс диска зрительного нерва, появление и усиление макулярного отека);
- Наличие непереносимых побочных эффектов при терапии глюкокортикоидами.

**Уровень убедительности рекомендаций С (уровень достоверности доказательств – 4)**

*Комментарии: циклоспорин\*\* - специфически и обратимо ингибирует G0 и G1 фазы клеточного цикла иммунокомпетентных лимфоцитов, особенно T-хелперов, подавляет образование и выход из клеток интерлейкина 2 и его связывание со специфическими рецепторами.*

*При увеитах препарат назначают внутрь в дозе 3 – 5 мг/кг в сутки, в 2 приема. Возможно как изолированное назначение циклоспорина\*\* [76-78], так и комбинация с антиметаболитами# в случаях недостаточного эффекта монотерапии в течение 3 – 4 месяцев.*

*Наиболее частыми нежелательными эффектами циклоспорина\*\* являются: артериальная гипертензия, гипертрихоз, гингивит, нарушение функции почек, повышение уровня креатинина в сыворотке крови, нарушение функции печени, анемия, гиперурикемия, слабость, головная боль, парестезии / гиперестезии.*

● **Рекомендуется** назначение антиметаболитов при неинфекционных увеитах (при ассоциации с системным и / или наличии сопутствующего заболевания - по согласованию с профильным специалистом) с целью купирования локального процесса в глазу [6, 56-58, 60-63, 67, 68, 69, 70, 79-85].

**Уровень убедительности рекомендаций В (уровень достоверности доказательств – 3)**

*Комментарии: метотрексат##\*\* – аналог фолиевой кислоты, нарушает ее синтез и, как следствие, метаболизм ДНК и РНК. Препарат назначают внутрь или парентерально в дозе 7,5-12,5 мг/неделю, при клинической эффективности и отсутствии побочных эффектов дозу постепенно увеличивают до 20-25 мг. Детям метотрексат##\*\* назначают в дозе 10 – 15 мг/м<sup>2</sup> площади тела (расчет площади тела:  $S = (4t+7) / (t+90)$ , где  $t$  – масса тела ребенка. В связи с нарушением метотрексатом##\*\**

метаболизма фолиевой кислоты, ее назначают внутрь в дозе 1 мг ежедневно кроме дня приема метотрексата#\*\*.

**В качестве альтернативных метотрексату# препаратов возможно применение азатиоприна#\*\*, микофенолата мофетила #\*\*[56-58, 60-62, 86-89].**

**Уровень убедительности рекомендаций С (уровень достоверности доказательств – 4).**

Комментарии: азатиоприн#\*\* – структурный аналог (антиметаболит) аденина, гипоксантина и гуанина, входящих в состав нуклеиновых кислот – нарушает их биосинтез. Препарат применяют внутрь в дозе 2 – 3 мг/кг в сутки.

Действие микофенолата мофетила#\*\* основано на ингибировании инозинмонофосфатдегидрогеназы и торможении синтеза *de novo* гуанозин нуклеотида. Препарат применяют внутрь в дозе у взрослых 500 – 1000 мг два раза в день, у детей – 600 мг/м<sup>2</sup> в сутки (в 2 приема).

Эффект применения антиметаболитов наступает относительно медленно (в течение месяца), а для оценки их эффективности требуется 3 – 4 месяца.

Наиболее частыми побочными эффектами антиметаболитов являются: гепатотоксичность, гематологические нарушения (лейкопения, тромбоцитопения), повышение частоты инфекционных заболеваний, желудочно-кишечные расстройства, слабость, головная боль, миалгии. Однако при адекватном применении и мониторинге частота развития нежелательных явлений антиметаболитов невелика.

- **Рекомендуется** назначение генно-инженерных биологических препаратов (ГИБП) при неинфекционном промежуточном, заднем и панувите тяжелого, средне тяжелого течения у взрослых пациентов, при переднем увеите у детей в случаях недостаточной эффективности традиционной иммуносупрессивной терапии для купирования воспалительного процесса в глазу [3, 34, 56-58, 60-63, 70, 71, 73].

**Уровень убедительности рекомендаций А (уровень достоверности доказательств – 2)**

Комментарии: адалимумаб\*\* является ингибитором фактора некроза опухоли альфа (ФНО-α). Препарат содержит моноклональные антитела к ФНО-α, идентичные IgG1 человека. Применяется подкожно у взрослых, начиная с дозы 80 мг, в последующем каждые 2 недели в дозе 40 мг, у детей – в дозе 24 мг/м<sup>2</sup>, но не более 40 мг каждые 2 недели [93-103].

При отсутствии эффекта или вторичной резистентности к адалимумабу препаратами второго выбора у детей с ЮИА ассоциированными увеитами могут быть инфликсимаб# (химерные (мыши / человека) антитела к ФНО-α, стандартная схема

введения внутривенно 3 – 10 мг/кг 0, 2-я, 6-я недели, затем – каждые 8 недель) [56-58, 60-62, 98, 103-107], голимумаб# (препарат антител к ФНО- $\alpha$ , идентичных IgG1 человека, стандартный режим дозирования подкожно 50 мг 1 раз в 4 недели у пациентов с весом  $\geq$  40 кг, 30 мг/м<sup>2</sup> – с весом < 40 кг) [57, 58, 60, 62, 108], тоцилизумаб# (препарат гуманизированных моноклональных антитела к рецептору ИЛ-6, назначается внутривенно 8 мг/кг каждые 4 недели или подкожно 162 мг 1 раз в 2 недели у пациентов с массой тела <30 кг и 162 мг 1 раз в неделю у пациентов с массой тела  $\geq$ 30 кг) [56-58, 60-62, 98, 109-111], ритуксимаб# (препарат химерных моноклональных антитела, связывающиеся с трансмембранным антигеном CD20 на В-лимфоцитах, назначается внутривенно в дозе 375 мг/м<sup>2</sup>, максимально 1 грамм, 0, 2 неделя, затем каждые 6 месяцев) [57, 58, 60-62, 98, 112] или абатацепт# (блокатор ко-стимулирующего сигнала активации Т-лимфоцитов, экспрессирующих CD28, назначается внутривенно 10 мг/кг каждые 4 недели) [56-58, 60-62, 98, 113, 114]. Однако доказательства предпочтения применения определенного из вышеперечисленных препаратов в настоящее время отсутствуют.

Возможные побочные эффекты ГИБП включают: инъекционные и аллергические реакции; инфекции, в том числе сепсис и туберкулез; гематологическую патологию (анемия, панцитопения); продукцию аутоантител и развитие аутоиммунных реакций; риск развития демиелинизирующих заболеваний; ухудшение симптомов сердечной недостаточности; потенциальный онкогенный эффект. Перед назначением препарата необходимо выполнить полный клинический анализ крови, анализ крови на мочевины, креатинин, электролиты, печеночные ферменты, скрининговое обследование на вирусные гепатиты В и С, ВИЧ, скрининг туберкулезной инфекции. Проведение терапии Адалимумабом противопоказано при наличии злокачественных новообразований, декомпенсированной сердечной недостаточности, данное лечение следует избегать при наличии и рисках развития демиелинизирующих заболеваний нервной системы.

Ретроспективное когортное исследование инфликсимаба показало, что у 25%, 50% и 70% из 88 взрослых пациентов с неинфекционными увеитами была достигнута ремиссия на 7, 18 и 45 неделе терапии соответственно. Однако 58% пациентов нуждались в дополнительной иммуномодулирующей терапии, у 36,4% наблюдались побочные реакции, 19% пациентов прекратили лечение инфликсимабом в связи с непереносимыми побочными эффектами [115].

При длительном назначении иммуносупрессивной терапии целесообразно осуществлять контроль за возможной реактивацией латентно протекающей вирусной,

*грибковой и туберкулезной инфекций с проведением соответствующих исследований и по показаниям курсов профилактического лечения.*

*Назначение лекарственных средств (системных и местных), не зарегистрированных по показаниям "лечение неинфекционного увеита" проводится с разрешения врачебной комиссии медицинской организации при соблюдении мультидисциплинарного подхода к лечению.*

### **3.2 Хирургическое лечение неинфекционного увеита и его осложнений**

#### **3.2.1. Хирургическое лечение неинфекционного увеита**

- **Рекомендуется** интравитреальное введение (в условиях операционной, под местной анестезией, после обработки кожи век, области вокруг глаз и глазной поверхности антибактериальными препаратами для местного применения (включая антисептики и дезинфицирующие средства, включая препараты йода) пролонгированного стероидного препарата (дексаметазон\*\* в виде имплантата для интравитреального введения)\*\* [31, 59,71, 116-121] при наличии активного неинфекционного увеита у взрослых с целью купирования воспаления.

**Уровень убедительности рекомендаций В (уровень достоверности доказательств – 3)**

**Комментарии:** *эффективность интравитреального имплантата дексаметазона\*\* для лечения срединного и заднего увеита достигает максимума к 2 месяцам после имплантации и остается значимым до 3 месяцев [118, 119, 121].*

*Не рекомендуется, согласно инструкции, применение имплантата дексаметазона у пациентов с инфекционным увеитом при афакии, наличии переднекамерной ИОЛ, ирис-клипс линзы, фиксированной заднекамерной ИОЛ при наличии дефекта задней капсулы, развитой стадии глаукомы, гиперчувствительности к компонентам препарата, у лиц в возрасте до 18 лет. Повторное введение имплантата возможно не ранее 6 месяцев с даты первой инъекции.*

*Возможные осложнения интравитреального введения имплантата дексаметазона\*\*:* конъюнктивальное кровоизлияние, повышение внутриглазного давления, катаракта, миграция имплантата в переднюю камеру глаза, реактивация офтальмогерпеса, кровоизлияние в стекловидное тело, отслойка сетчатки, эндофтальмит.

#### **3.2.2 Хирургическое лечение осложнений неинфекционного увеита**

- **Рекомендуется** интравитреальное введение (в условиях операционной, под местной анестезией, после обработки кожи век, области вокруг глаз и глазной поверхности антибактериальными препаратами для местного применения (включая



антисептики и дезинфицирующие средства, включая препараты йода) ферментного препарата – проурокиназы\*\* пациентам с неинфекционным увеитом, осложненного преретинальным и/или витреальным кровоизлиянием с целью ускорения его резорбции.

**Уровень убедительности рекомендаций С (уровень достоверности доказательств – 5)**

**Комментарии:**

*Противопоказания к интравитреальному введению проурокиназы:*

- индивидуальная гиперчувствительность к компонентам препарата;
- состояния с высоким риском развития кровотечения, в том числе заболевания крови;
- активные подтвержденные или предполагаемые инфекции глаза или инфекционные процессы периокулярной локализации;
- активный интраокулярный воспалительный процесс;
- беременность и период кормления грудью;
- хроническая почечная недостаточность (уровень креатинина сыворотки более 0,02 г/л, мочевины более 0,5 г/л);
- тяжелая гепатоцеллюлярная недостаточность (альбумин крови менее 30 г/л).

● **Рекомендуется** хирургическое лечение при развитии следующих осложнений неинфекционного увеита: катаракты, глаукомы, помутнений роговицы, прехрусталиковых мембран, фиброза стекловидного тела, выраженных эпимакулярных мембран с тракционным компонентом и снижением остроты зрения, отслойки сетчатки, неоваскуляризации и др. с целью восстановления нормальных анатомических соотношений, стабилизации или повышения зрительных функций [3, 122-133].

**Уровень убедительности рекомендаций В (уровень достоверности доказательств – 3)**

**Комментарии:** *плановое хирургическое вмешательство должно проводиться на фоне фармакологической ремиссии увеита, продолжающейся не менее 3 – 4 х месяцев.*

*До и после хирургического вмешательства рекомендуются инстилляции конъюнктивальную полость противомикробных препаратов (включая антибиотики и другие противомикробные препараты), противовоспалительных препаратов (включая глюкокортикостероиды и нестероидные противовоспалительные препараты). При необходимости выполняются субконъюнктивальные и/или периокулярные инъекции, а также проводится системная терапия антибактериальными, противомикробными препаратами, глюкокортикостероидами с целью профилактики послеоперационных осложнений.*

*Продолжительность инстилляций и инъекций лекарственных препаратов до и после хирургического вмешательства устанавливает врач на основе комплексной оценки клинической картины заболевания, особенностей течения операции и послеоперационного периода.*

- **Рекомендуется** экстракция осложнённой катаракты с/без имплантации интраокулярной линзы (в условиях операционной; под местной анестезией (с использованием глазных капель местных анестетиков), при необходимости с пара- или ретробульбарной инъекцией местноанестезирующих препаратов (при необходимости – с использованием сочетанной анестезии), у детей - в наркозе, в условиях медикаментозного мидриаза (с использованием антихолинергических средств и симпатомиметиков, исключая противоглаукомные препараты, включая фиксированные комбинации), после обработки кожи век, области вокруг глаз и глазной поверхности антисептиками и дезинфицирующими средствами (включая препараты йода), с использованием противомикробных и противовоспалительных препаратов) при необходимости с сопутствующими манипуляциями, включая витреоэктомию или витреошвартэктомию при фиброзе стекловидного тела с целью восстановления нормальных анатомических соотношений, стабилизации или повышения корригированной остроты зрения [57, 122-124].

**Уровень убедительности рекомендаций В (уровень достоверности доказательств – 3)**

- **Рекомендуется** изолированное удаление прехрусталиковой мембраны (в условиях операционной; под местной анестезией (с использованием глазных капель местных анестетиков), при необходимости с пара- или ретробульбарной инъекцией местноанестезирующих препаратов (при необходимости – с использованием сочетанной анестезии), у детей - в наркозе, в условиях медикаментозного мидриаза (с использованием антихолинергических средств и симпатомиметиков, исключая противоглаукомные препараты, включая фиксированные комбинации), после обработки кожи век, области вокруг глаз и глазной поверхности антисептиками и дезинфицирующими средствами (включая препараты йода), с использованием противомикробных и противовоспалительных препаратов) при ее значительной плотности, препятствующей визуализации глубжележащих структур и снижении остроты зрения с целью восстановления нормальных анатомических соотношений, стабилизации или повышения максимально корригированной остроты зрения [122].

**Уровень убедительности рекомендаций С (уровень достоверности доказательств – 5)**

- **Рекомендуется** в афакичном или артракичном глазу лазерный или хирургический синехиолизис, дисцизия зрачковых мембран и задней капсулы хрусталика при их значительной плотности с целью восстановления нормальных анатомических соотношений, коррекции повышенного ВГД (при "бомбаже" радужки), стабилизации или повышения максимальной корригированной остроты зрения.

**Уровень убедительности рекомендаций В (уровень достоверности доказательств – 3)**

- **Рекомендуется** хирургическое лечение постувеальной глаукомы (открытоугольной или смешанной - с наличием периферических передних синехий): операция антиглаукомная с дренажным устройством, операция антиглаукомная традиционная (синусотрабекулэктомия) в условиях операционной; под местной анестезией (с использованием глазных капель местных анестетиков), при необходимости с пара- или ретробульбарной инъекцией местноанестезирующих препаратов (при необходимости – с использованием сочетанной анестезии), у детей - в наркозе, после обработки кожи век, области вокруг глаз и глазной поверхности антисептиками и дезинфицирующими средствами (включая препараты йода), с использованием противомикробных и противовоспалительных препаратов, с целью восстановления нормальных анатомических соотношений, нормализации ВГД, стабилизации зрительных функций (поля зрения, максимальной корригированной остроты зрения) [122, 125-128].

**Уровень убедительности рекомендаций В (уровень достоверности доказательств – 3)**

**Комментарии:** *хирургическое вмешательство следует проводить при отсутствии компенсации глаукомного процесса на максимальном гипотензивном режиме, а также при отсутствии эффекта от лазерного вмешательства.*

- **Рекомендуется** срочная лазерная или хирургическая иридэктомия при глаукоме, обусловленной зрачковым блоком с целью восстановления нормальных анатомических соотношений, улучшения зрения, нормализации и профилактики последующего повышения внутриглазного давления [31].

**Уровень убедительности рекомендаций С (уровень достоверности доказательств – 5)**

- **Рекомендуется** малоинвазивная витреоектомия или витреошвартэктомия (в условиях операционной; под местной анестезией (с использованием глазных капель местных анестетиков), при необходимости с пара- или ретробульбарной инъекцией местноанестезирующих препаратов (при необходимости – с использованием сочетанной анестезии), у детей - в наркозе, в условиях медикаментозного мидриаза (с использованием

антихолинергических средств и симпатомиметиков (исключая противоглаукомные препараты), включая фиксированные комбинации), после обработки кожи век, области вокруг глаз и глазной поверхности антисептиками и дезинфицирующими средствами (включая препараты йода), с использованием противомикробных и противовоспалительных препаратов) с целью восстановления нормальных анатомических соотношений, стабилизации или повышения корригированной остроты зрения при следующих показаниях:

- помутнениях стекловидного тела, значительно снижающих остроту зрения;
- тракции сетчатки с высоким риском/развитием ее отслойки;
- кровоизлияниях в стекловидное тело при неэффективности медикаментозной терапии (в течение 4 недель);
- кистовидном макулярном отеке тракционного генеза;
- плотных эпимакулярных мембранах;
- макулярном разрыве [122, 129].

**Уровень убедительности рекомендаций С (уровень достоверности доказательств – 4)**

● **Рекомендуется** проведение малоинвазивной витреоэктомии, возможно с эписклеральным пломбированием (круговое или локальное), возможно в сочетании с проведением барьерной лазерной коагуляции (в условиях операционной; под местной анестезией (с использованием глазных капель местных анестетиков), при необходимости с пара- или ретробульбарной инъекцией местноанестезирующих препаратов (при необходимости – с использованием сочетанной анестезии), у детей - в наркозе, в условиях медикаментозного мидриаза (с использованием антихолинергических средств и симпатомиметиков (исключая противоглаукомные препараты), включая фиксированные комбинации) после обработки кожи век, области вокруг глаз и глазной поверхности антисептиками и дезинфицирующими средствами (включая препараты йода), с использованием противомикробных и противовоспалительных препаратов) при неэкссудативной отслойке сетчатки с целью восстановления нормальных анатомических соотношений, стабилизации или повышения корригированной остроты зрения [122, 129].

**Уровень убедительности рекомендаций С (уровень достоверности доказательств – 3)**

**Комментарии:** *в ходе микроинвазивной витреоэктомии или витреошвартэктомии, при наличии показаний, могут быть выполнены мембранопилинг, ретиномия, эндодиатермокоагуляция, эндотампонада офтальмологическим газом, перфторорганическим соединением, силиконовым маслом и иные манипуляции.*

- **Рекомендуется** удаление силиконового масла (или иного высокомолекулярного соединения) из витреальной полости (в условиях операционной; под местной анестезией с использованием глазных капель местных анестетиков, при необходимости с пара- или ретробульбарной инъекцией местноанестезирующих препаратов, при необходимости с использованием сочетанной анестезии, у детей - в наркозе, в условиях медикаментозного мидриаза (с использованием антихолинэргических средств и симпатомиметиков, исключая противоглаукомные препараты, включая фиксированные комбинации), после обработки кожи век, области вокруг глаз и глазной поверхности, антисептиками и дезинфицирующими средствами (включая препараты йода) с использованием противомикробных и противовоспалительных препаратов) при необходимости с сопутствующими манипуляциями, включая повторную тампонаду витреальной полости (перфторорганическим или иным высокомолекулярным соединением), эндовитреальную замену перфторорганического соединения на силикон, эндовитреальное введение воздуха, силикона, эндолазеркоагуляцию пациентам с осложненным течением неинфекционного увеита в отдаленном периоде после операции витреоректомии или витреошвартэктомии с целью предотвращения осложнений, связанных с чрезмерно длительной эндотампонадой силиконовым маслом [122, 129].

**Уровень убедительности рекомендаций С (уровень достоверности доказательств – 5)**

**Комментарии:** *продолжительность эндотампонады витреальной полости силиконовым маслом устанавливает врач на основе результатов динамического наблюдения пациента. Решение о необходимости повторной эндотампонады витреальной полости принимает врач на основе оценки состояния глаза пациента, риска рецидива кровоизлияния, отслойки сетчатки и др.*

- **Рекомендуется** при наличии ретинальной неоваскуляризации, зон ишемии сетчатки, тракционного компонента, периферического ретиношизиса, разрывов сетчатки проведение лазерной коагуляции сетчатки (панретинальной, периферической барьерной, секторальной) с целью восстановления нормальных анатомических соотношений, профилактики развития или прогрессирования неоваскуляризации, кровоизлияний в стекловидное тело, фиброза стекловидного тела, отслойки сетчатки [31].

**Уровень убедительности рекомендаций С (уровень достоверности доказательств – 5)**

- **Рекомендуется** кератопластика (сквозная, послойная) или фототерапевтическая кератэктомия (в зависимости от клинической ситуации) (в условиях операционной; под местной анестезией с использованием глазных капель местных

анестетиков, при необходимости с пара- или ретробульбарной инъекцией местноанестезирующих препаратов, при необходимости с использованием сочетанной анестезии, у детей - в наркозе, в условиях медикаментозного мидриаза (с использованием антихолинергических средств и симпатомиметиков, исключая противоглаукомные препараты, включая фиксированные комбинации), после обработки кожи век, области вокруг глаз и глазной поверхности, антисептиками и дезинфицирующими средствами (включая препараты йода) с использованием противомикробных и противовоспалительных препаратов) пациентам с неинфекционными увеитами и поствоспалительными или дистрофическими помутнениями роговицы, приводящими к снижению остроты зрения и / или ухудшению визуализации глубжележащих структур с целью повышения остроты зрения и улучшения визуализации глубжележащих структур [122, 130-132].

**Уровень убедительности рекомендаций В (уровень достоверности доказательств – 4)**

**Комментарии:** для удаления протяженной плотной лентовидной дистрофии роговицы возможно проведение скарификации или фототерапевтической кератэктомии [57, 122].

- **Рекомендуется** антиангиогенная терапия пациентам с неинфекционными увеитами и активной субфовеальной и юкстафовеальной хориоидальной неоваскуляризацией с целью повышения или сохранения зрительных функций [133].

**Уровень убедительности рекомендаций В (уровень достоверности доказательств – 4)**

#### **4. Медицинская реабилитация, медицинские показания и противопоказания к применению методов реабилитации**

- **Рекомендуются** курсы трофической терапии пациентам с неинфекционными увеитами и поствоспалительными дистрофическими изменениями сетчатки и/или частичной атрофией ДЗН с целью сохранения и стимуляции зрительных функций [1, 6].

**Уровень убедительности рекомендаций С (уровень достоверности доказательств – 4)**

**Комментарии:** 1. курсы трофической терапии проводятся под контролем активности воспалительного процесса 2 раза в год.

2. рекомендуются препараты, влияющие на периферическое кровообращение и улучшающие микроциркуляцию, миотропные спазмолитики, ноотропные препараты, нейротрофики, антиоксиданты, корректоры метаболизма, поливитамины.

3. Возможно назначение физиотерапевтических процедур (электрофорез, магнитофорез) с нейротрофическими и сосудорасширяющими препаратами, чрезкожная электростимуляция зрительного нерва, иглорефлекотерапия, лазерная стимуляция.

4. Критерии оценки эффективности медицинской реабилитации:

– достижение фармакологической ремиссии увеита и, в дальнейшем, ремиссии без медикаментов;

- сохранение / повышение остроты зрения;
- отсутствие нежелательных явлений терапии;
- отсутствие развития новых осложнений увеита.

● **Рекомендуется** очковая или контактная коррекция при наличии аметропии, по показаниям – специальная коррекция пациентам с неинфекционными увеитами с целью достижения максимальной остроты зрения.

**Уровень убедительности рекомендаций С (уровень достоверности доказательств – 5)**

## **5. Профилактика и диспансерное наблюдение, медицинские показания и противопоказания к применению методов профилактики**

● **Рекомендуется** осмотр офтальмолога (стандартное офтальмологическое обследование: исследование остроты зрения, рефрактометрия, тонометрия, биомикроскопия переднего и заднего отрезка глаза, для исключения поражения сетчатки в заднем полюсе - ОСТ) пациентам с системным заболеванием и риском развития увеита с целью ранней диагностики увеита с последующим наблюдением (лечением) в зависимости от риска развития или выявления увеита.

**Уровень убедительности рекомендаций С (уровень достоверности доказательств – 4)**

**Комментарии:** 1. при определении частоты осмотров пациентов с ЮИА учитывается возраст дебюта, длительность и субтип заболевания, а также потенциальный характер течения увеита (табл. 7).

**Таблица 7. Схема наблюдения офтальмологом ребенка с ювенильным идиопатическим артритом**

Субтип ювенильного идиопатического артрита	Длительность заболевания	Возраст дебюта ювенильного идиопатического артрита
--	--------------------------	--

		<i>До 6 лет</i>	<i>После 6 лет</i>
<i>Олигоартрит, полиартрит с отрицательным ревматоидным фактором, псориатический артрит</i>	<i>До 4 лет</i>	<i>Каждые 2 – 3 месяца</i>	<i>Каждые 6 месяцев</i>
	<i>4 – 7 лет</i>	<i>Каждые 6 месяцев</i>	<i>Каждые 12 месяцев</i>
	<i>Более 7 лет</i>	<i>Каждые 12 месяцев</i>	
<i>Системный артрит, полиартрит с положительным ревматоидным фактором</i>	<i>До 4 лет</i>	<i>Каждые 3 – 6 месяцев</i>	<i>Каждые 12 месяцев</i>
	<i>Более 4 лет</i>	<i>Каждые 12 месяцев</i>	
<i>Артрит с энтезитом</i>	<i>Любая</i>	<i>Каждые 6 месяцев</i>	<i>Каждые 12 месяцев</i>

2. Имеются данные о профилактическом действии раннего назначения метотрексата# пациентам с ЮИА в отношении увеита [134].

- **Рекомендуется** пожизненное диспансерное наблюдение пациентов с неинфекционным увеитом с целью раннего выявления обострения, рецидива и осложнений увеита [40].

**Уровень убедительности рекомендаций С (уровень достоверности доказательств – 4)**

**Комментарии:** 1. в ходе диспансерного осмотра проводится стандартное офтальмологическое обследование (исследование остроты зрения, рефрактометрия, тонометрия, биомикроскопия переднего и заднего отрезка глаза, при поражении заднего отдела глаза - ОКТ).

2. частота наблюдения определяется этиологией, тяжестью, потенциальным течением (симптоматическое или асимптомное), наличием и риском развития осложнений увеита, а также проводимым лечением. После купирования активного воспалительного процесса офтальмологическое обследование проводится 1 раз месяц в течение 3 месяцев, далее при стабильном состоянии 1 раз в 3 месяца в течение года, затем – каждые 6 месяцев. После отмены системной терапии мониторинг следует проводить не реже 1 раза в 3 месяца в течение как минимум 3 лет, так как в этот период наблюдается большинство случаев рецидива увеита [135, 136].

3. Основными задачами диспансерного наблюдения являются:

- коррекция медикаментозной терапии;
- своевременное выявление и лечение обострений и осложнений увеита в амбулаторном/стационарном порядке;

- **Рекомендуется** инструктировать пациента (родителей или законных представителей пациента) о важности регулярного мониторинга эффективности и нежелательных явлений проводимого лечения, а также о необходимости срочного



обращения к офтальмологу при обострении или возникновении осложнений увеита и появлении побочных явлений терапии с целью повышения эффективности лечения и сохранения зрительных функций [40].

**Уровень убедительности рекомендаций С (уровень достоверности доказательств – 4)**

**Комментарии:** Пациент (родители или законные представители пациента) должен быть проинформирован о факторах риска возникновения, основных клинических симптомах увеита и его осложнений, необходимости мультидисциплинарного подхода, а именно - наблюдения и коррекции лечения у специалистов по основному заболеванию, о достоинствах и возможных негативных эффектах назначаемых лекарственных средств, альтернативных методах терапии, необходимости соблюдения режима лечения.

## **6. Организация оказания медицинской помощи**

Плановая медицинская помощь осуществляется в амбулаторных и стационарных условиях.

### **Этапы оказания медицинской помощи**

1. Первая медицинская помощь
2. амбулаторно-поликлиническая
3. стационарная

### **Медицинские показания к госпитализации в медицинскую организацию**

Больным с неинфекционным увеитом проводится оказание неотложной медицинской помощи в следующих случаях:

- гипопион-увеит
- увеит, осложненный офтальмогипертензией,
- резкое снижение остроты зрения вследствие развития тяжелого, генерализованного, в том числе осложненного, увеита.

Плановая госпитализация осуществляется для коррекции осложнений увеита.

**Основания выписки пациента из медицинской организации:** выздоровление либо улучшение офтальмологического статуса.

## **7. Дополнительная информация (в том числе факторы, влияющие на течение и исход заболевания)**

В настоящее время благодаря раннему выявлению и современным методам медикаментозного и хирургического лечения прогноз неинфекционного увеита у большинства пациентов благоприятный. Прогноз во многом определяется этиопатогенетической формой заболевания. Предикторами хорошего функционального

прогноза являются легкое неосложненное течение воспалительного процесса в глазу, ранняя диагностика увеита, своевременное назначение местной и, по показаниям, системной терапии и ее эффективность.

В тоже время, несмотря на успехи в диагностике и лечении, возможно развитие необратимой слепоты при возникновении осложнений неинфекционного увеита. Предикторами низкого функционального прогноза и развития осложнений увеита являются: хроническое, часто рецидивирующее или тяжелое течение воспалительного процесса поздняя диагностика и начало лечения увеит, наличие необратимо снижающих зрение осложнений при выявлении увеита, персистирующая гипотония, резистентность к проводимой терапии, длительность заболевания.

## **8. Критерии оценки качества медицинской помощи**

**Название группы: увеиты**

**МКБ коды:** H20.0, H20.1, H20.8, H20.9, H22.1, H30, H30.0, H30.1, H30.2, H30.8, H30.9, H35.0, H44.1

**Вид медицинской помощи:** специализированная, в том числе высокотехнологическая

**Возрастная группа:** взрослые, дети

**Форма оказания медицинской помощи:** плановая, экстренная

Таблица 8. Критерии оценки качества медицинской помощи

<b>№</b>	<b>Критерии качества</b>	<b>Оценка выполнения</b>
1.	Выполнена визометрия	Да/Нет
2.	Выполнена биомикроскопия глаза	Да/Нет
3.	Выполнена биомикроскопия глазного дна и/или офтальмоскопия в условиях мидриаза	Да/Нет
4.	Выполнена оценка внутриглазного давления	Да/Нет
5.	Проведено медикаментозное лечение и/или хирургическое вмешательство (по показаниям)	Да/Нет
6.	Достигнуто уменьшение или купирование клинических проявлений воспаления	Да/Нет
7.	Достигнута стабилизация или повышение скорректированной остроты зрения на момент выписки из стационара	Да/Нет

## 9. Список литературы

1. Панова И.Е., Дроздова Е.А. Увеиты: руководство для врачей. М.: ООО «Издательство «Медицинское информационное агентство», 2014. – 144 с.
2. Кацнельсон Л.А., Танковский В.Э. Увеиты. М.: 4-й филиал Воениздата, 2003. – 286 с.
3. Устинова Е.И. Эндогенные увеиты (избранные лекции для врачей-офтальмологов). СПб: Эко-Вектор, 2017. – 202 с.
4. de Smet M.D., Taylor S.R., Bodaghi B., et al. Understanding uveitis: the impact of research on visual outcomes. *Prog. Retin. Eye Res.* 2011; 30(6): 452–470. (<https://doi.org/10.1016/j.preteyeres.2011.06.005>)
5. Airody A., Heath G., Lightman S., Gale R. Non-Infectious Uveitis: Optimising the Therapeutic Response. *Drugs.* 2016; 76:27-39. (<https://doi.org/10.1007/s40265-015-0502-y>)
6. Lin P., Suhler E.B., Rosenbaum J.T. The future of uveitis treatment. *Ophthalmology.* 2014; 121:365–376 (<https://dx.doi.org/10.1016%2Fj.ophtha.2013.08.029>)
7. Durrani O.M., Meads C.A., Murray P.I. Uveitis: a potentially blinding disease. *Ophthalmologica.* 2004; 218:223–236 (<https://doi.org/10.1159/000078612>)
8. Дроздова Е.А., Теплова С.Н. Роль нарушения процессов регуляции иммунного ответа в патогенезе увеита, ассоциированного с ревматическими заболеваниями. *Вестник офтальмологии.* 2008;124 (3):23-26.
9. Boyd S.R., Young S., Lightman S. Immunopathology of the noninfectious posterior and intermediate uveitides. *Surv. Ophthalmol.* 2011;46:209–233 ([https://doi.org/10.1016/s0039-6257\(01\)00275-2](https://doi.org/10.1016/s0039-6257(01)00275-2))
10. Muhaya M. Characterization of phenotype and cytokine profiles of T cell lines derived from vitreous humour in ocular inflammation in man. *Clin Exp Immunol.* 1999; 116: 410-414 (<https://dx.doi.org/10.1046%2Fj.1365-2249.1999.00921.x>)
11. Romagnani S. Lymphokine production by human T cells in disease state. *Ann Rev Immunol.* 1994; 12: 227-257 (<https://doi.org/10.1146/annurev.iy.12.040194.001303>)
12. Acharya N.R., Tham V.M., Esterberg E., et al. Incidence and prevalence of uveitis: results from the Pacific Ocular Inflammation Study. *JAMA Ophthalmol.* 2013; 131(11): 1405–1412 (<https://doi.org/10.1001/jamaophthalmol.2013.4237>)
13. Gritz D.C., Wong I.G. Incidence and prevalence of uveitis in Northern California; the Northern California Epidemiology of Uveitis Study. *Ophthalmology.* 2004; 111:491-500 (<https://doi.org/10.1016/j.ophtha.2003.06.014>)
14. London N.J., Rathinam S.R., Cunningham E.T. Jr. The epidemiology of uveitis in developing country. *Int. Ophthalmol. Clin.* 2010; 50(2): 1–17 (<https://doi.org/10.1097/iio.0b013e3181d2cc6b>)

15. Miserocchi E., Fogliato G., Modorati G., Bandello F. Review on the worldwide epidemiology of uveitis. *Eur J Ophthalmol.* 2013;23(5):705–717 (<https://doi.org/10.5301/ejo.5000278>)
16. Rothova A., Suttorp-van Schulten M.S., Frits Treffers W. et al. Causes and frequency of blindness in patients with intraocular inflammatory disease. *Br. J. Ophthalmol.* 1996; 80(4): 332–336 (<https://dx.doi.org/10.1136/bj.80.4.332>)
17. Smit R.L., Baarsma G.S. Epidemiology of uveitis. *Curr. Opin. Ophthalmol.* 1995; 6(3): 57–61 (<https://doi.org/10.1097/00055735-199506000-00010>)
18. Edelsten C., Reddy M.A., Stanford M.R., Graham E.M. Visual loss associated with pediatric uveitis in English primary and referral centers. *Am J Ophthalmol* 2003;135:676-680.
19. Paivönsalo-Hietanen T., Tuominen J., Saari K.M. Uveitis in children: population-based study in Finland. *Acta Ophthalmol Scand* 2000;78:84-88.
20. Siiskonen M., Hirn I., Pesälä R. et al. Prevalence, incidence and epidemiology of childhood uveitis. *Acta Ophthalmol.* 2021; 99(2): e160-e163. <https://doi.org/10.1111/aos.14535>
21. Конькова А.Ю., Гаврилова Т.В., Черешнева М.В. Состояние заболеваемости увеитами в Пермском крае. Вестник Совета молодых ученых и специалистов Челябинской области. 2015; № 4(11). – Т2. - С. 31–35.
22. Дроздова Е.А. Вопросы классификации и эпидемиологии увеитов. Российский медицинский журнал «Клиническая офтальмология». 2016; 3:155-159.
23. BenEzra D., Cohen E., Maftzir G. Uveitis in children and adolescents *Br J Ophthalmol.* 2005 Apr;89(4):444-8. doi: 10.1136/bjo.2004.050609.
24. de Boer J., Wulffraat N., Rothova A. Visual loss in uveitis of childhood *Br J Ophthalmol.* 2003;87(7):879-84. doi: 10.1136/bjo.87.7.879.
25. Shin Y., Kang Ji-M., Lee J. et al. Epidemiology of pediatric uveitis and associated systemic diseases. *Pediatric Rheumatology* 2021; 19: 48. <https://doi.org/10.1186/s12969-021-00516-2>
26. Smith J.A., Mackensen F., Sen H.N. et al., Epidemiology and course of disease in childhood uveitis. *Ophthalmology.* 2009;116(8):1544-51, doi: 10.1016/j.ophtha.2009.05.002.
27. Heiligenhaus A., Niewerth M., Ganser G. et al. Prevalence and complications of uveitis in juvenile idiopathic arthritis in a population based nation wide study in Germany: suggested modification of the current screening guidelines. *Rheumatology.* 2007; 46:1015-19.
28. Kotaniemi K., Kautiainen H., Karma A., Aho K. Occurrence of uveitis in recently diagnosed juvenile chronic arthritis: a prospective study. *Ophthalmology.* 2001; 108 (11): 2071-75.
29. Nussenblatt R.B., Whitcup S.M. Uveitis: fundamentals and clinical practice, 4rd ed. Philadelphia: Mosby, 2010. – 433 p.

30. Foster C., Vitale A. *Diagnosis and Treatment of Uveitis*. New Delhi, Jaypee Brothers Medical Publishers; 2nd ed, 2013. – 1276 p.
31. Панова И.Е., Дроздова Е.А., Авдеева О.Н. Глава 28. Увеиты. В кн.: *Офтальмология: национальное руководство* / под ред. С.Э. Аветисова, Е.А. Егорова, Л.К. Мошетовой, В.В. Нероева, Х.П. Тахчиди. М.: ГЭОТАР-Медиа, 2018. - С. 507-560.
32. Jabs D.A., Nussenblatt R.B., Rosenbaum J.T. Standardization of uveitis nomenclature (SUN) for reporting clinical data. Results of the First International Workshop. *Am J Ophthalmol.* – 2005;140(3):509–516 (<https://doi.org/10.1016/j.ajo.2005.03.057>)
33. Jabs D.A., Busingye J. Approach to the diagnosis of the uveitides. *Am J Ophthalmol.* 2013; 56(2):228–236 (<https://doi.org/10.1016/j.ajo.2013.03.027>)
34. Gupta A. Herbert C.P., Khairallah M. *Uveitis. Text and Imaging*. New Delhi, 2009. – 830 p.
35. Herbert C.P. Appraisal, work-up and diagnosis of anterior uveitis: a practical approach. *Middle East Afr J Ophthalmol.* 2009; 16(4): 159–167. (<https://dx.doi.org/10.4103%2F0974-9233.58416>)
36. Астахов Ю.С., Кузнецова Т.И. Значение лазерной фотометрии в клинической практике. *Офтальмол. ведомости.* 2016; 2:36-44 (<https://doi.org/10.17816/OV9236-44>)
37. Tugal-Tutkun I, Herbert CP. Laser flare photometry: a noninvasive, objective, and quantitative method to measure intraocular inflammation. *Int Ophthalmol.* 2010;3:453–464. (<https://doi.org/10.1007/s10792-009-9310-2>)
38. Nussenblatt R.B., Palestine A.G., Chan C.C., Roberge F. Standardization of vitreal inflammatory activity in intermediate and posterior uveitis. *Ophthalmology.* 1985;92:467–471 ([https://doi.org/10.1016/s0161-6420\(85\)34001-0](https://doi.org/10.1016/s0161-6420(85)34001-0))
39. Ahnood D., Madhusudhan S., Tsaloumas M.D. et al. Punctate inner choroidopathy: a review. *Survey of Ophthalmology* 62(2). Doi:10.1016/j.survophthal.2016.10.003
40. Астахов Ю.С., Кузнецова Т.И., Хрипун К.В., Коненкова Я.С., Белозерова Е.В. Перспективы диагностики и эффективность лечения болезни Фогта–Коянаги–Харада. *Офтальмологические ведомости.* 2014; 7 (3): 84-92 (<https://doi.org/10.17816/OV2014384-92>)
41. Crawford C.M., Okezie I. A review of the inflammatory chorioretinopathies: the white dot syndromes. *ISRN Inflamm.* 2013:783190. doi: 10.1155/2013/783190.
42. Oh K.T., Christmas N.J., Folk J.C. Birdshot retinochoroiditis. Long-term follow-up of a chronically progressive disease. *Am J Ophthalmol.* 2002; 133: 622-29. ([https://doi.org/10.1016/s0002-9394\(02\)01350-8](https://doi.org/10.1016/s0002-9394(02)01350-8))

43. Jennette J.C., Falk R.J., Bacon P.A. et al. 2012 revised International Chapel Hill consensus conference nomenclature of vasculitides. *Arthritis Rheum.* 2013; 65(1): 1-11. doi: 10.1002/art.37715.
44. Катаргина Л.А., Денисова Е.В., Старикова А.В., Гвоздюк Н.А. Клинические особенности и результаты лечения увеитов, ассоциированных с синдромом Фогта-Коягаги-Харада у детей. *Офтальмологические ведомости.* 2012; 5(1):36-43.
45. Катаргина Л.А., Денисова Е.В., Старикова А.В. и др. Увеиты при болезни Бехчета у детей. Анализ литературы и описание случаев. *Российская педиатрическая офтальмология.* 2014; 1:17-22.
46. Palejwala N.V., Walia H.S., Yeh S. Ocular manifestations of systemic lupus erythematosus: a review of the literature. *Autoimmune Diseases.* 2012; Article ID 290898 <https://doi.org/10.1155/2012/290898>.
47. Tugal-Tutkun I., Onal S., Altan-Yaucioglu R. et al. Uveitis in Behçet disease: an analysis of 880 patients. *Am J Ophthalmol.* 2004; 138(3):373-80. doi: 10.1016/j.ajo.2004.03.022.
48. Дроздова Е.А., Ильинская Е.В. Диагностические возможности исследования оболочек глаза при увеитах. *Медицинский вестник Башкортостана.* 2018; Т.1. №1(73):51-54.
49. Regatieri C.V., Alwassia A., Zhang J.Y., Vora R., Duker J.S. Use of optical coherence tomography in the diagnosis and management of uveitis. *Int Ophthalmol Clin.* 2012; 52(4): 33-43. (<https://doi.org/10.1097/iio.0b013e318265d439>)
50. Cimino L., Auer C., Herbort C.P. Sensitivity of indocyanine green angiography for the follow-up of active inflammatory choriocapillaropathies. *Ocul Immunol Inflamm* 2000. - 8(4) –275-283. (<https://doi.org/10.1076/ocii.8.4.275.6462>)
51. Herbort C.P., Borruat F.X., de Courten C., Jaccard L. Indocyanine green angiography in posterior uveitis. *Klin Monbl Augenheilkd.* - 1996. - 208(5). - P. 321-326. (<https://doi.org/10.1055/s-2008-1035227>).
52. Durrani K., Foster C.S. Fundus autofluorescence imaging in posterior uveitis. *Semin Ophthalmol.* 2012; 27(5-6): 228-35. doi: 10.3109/08820538.2012.711414.
53. Lee C.S., Lee A.Y., Forooghian F. et al. Fundus autofluorescence features in the inflammatory maculopathies. *Clin Ophthalmol.* 2014; 8: 2001–2012. doi: 10.2147/OPTH.S68446.
54. Санитарно-эпидемиологические правила и нормативы СанПиН 2.1.3.2630-10 "Санитарно-эпидемиологические требования к организациям, осуществляющим медицинскую деятельность": [постановление Главного государственного санитарного врача РФ от 18.05.2010 N 58 (ред. от 10.06.2016): зарегистрировано в Минюсте России

- 09.08.2010, рег. номер 18094]. — М.: Федеральный центр гигиены и эпидемиологии Роспотребнадзора, 2010. — 255 с. ISBN 978—5—7508—0925—7.
55. Приказ Министерства здравоохранения и социального развития РФ от 29 декабря 2008 г. N 786н "О порядке формирования и утверждении государственного задания на оказание в 2009 году высокотехнологичной медицинской помощи гражданам Российской Федерации за счет ассигнований федерального бюджета" (с изменениями и дополнениями): (зарегистрировано в Минюсте РФ 30 декабря 2008 г., рег. номер 13056).
56. Angeles-Han S.T., Ringold S., Beukelman T. et al. 2019 American college of rheumatology/arthritis foundation guideline for the screening, monitoring, and treatment of juvenile idiopathic arthritis-associated uveitis. *Arthritis Rheumatol.* 2019;71(6):864-877. doi: 10.1002/art.40885
57. Bou R., Adán A., Borrás F. et al. Clinical management algorithm of uveitis associated with juvenile idiopathic arthritis: interdisciplinary panel consensus. *Rheumatol Int.* 2015; 35(5): 777-85. doi: 10.1007/s00296-015-3231-3.
58. Constantin T., Foeldvari I., Anton J., de Boer J., Czitrom-Guillaume S., Edelsten C. et al. Consensus-based recommendations for the management of uveitis associated with juvenile idiopathic arthritis: the SHARE initiative. *Ann Rheum Dis.* 2018;77(8):1107-1117. doi: 10.1136/annrheumdis-2018-213131.
59. Cunningham E.T., Wender J.D. Practical approach to the use of corticosteroids in patients with uveitis. *Can J Ophthalmol.* -2010. - 45(4): 352-358. (<https://doi.org/10.3129/i10-081>)
60. Денисова Е.В., Никишина И.П., Храброва М.А. Современный алгоритм скрининга, лечения и мониторинга увеита у детей с ювенильным идиопатическим артритом. *Российская педиатрическая офтальмология.* 2021; 15(1): 36-44.
61. Диагностика и лечение увеитов, ассоциированных с ювенильным идиопатическим артритом. Федеральные клинические рекомендации. *Российская педиатрическая офтальмология.* 2016;11(2):102-111.
62. Heiligenhaus A., Minden K., Tappeiner C. et al. Update of the evidence based, interdisciplinary guideline for anti-inflammatory treatment of uveitis associated with juvenile idiopathic arthritis. *Semin Arthritis Rheum.* 2019;49(1):43-55. doi: 10.1016/j.semarthrit.2018.11.004.
63. Jabs D.A., Rosenbaum J.T., Foster C.S. et al. Guidelines for the use of immunosuppressive drugs in patients with ocular inflammatory disorders: recommendations of an expert panel. *Am J Ophthalmol.* 2000; 130(4): 492-513. ([https://doi.org/10.1016/s0002-9394\(00\)00659-0](https://doi.org/10.1016/s0002-9394(00)00659-0))

64. Barry R.J., Nguyen Q.D., Lee R.W. et al. Pharmacotherapy for uveitis: current management and emerging therapy. *Clin Ophthalmol.* 2014; 22(8): 1891-1911. (<https://doi.org/10.2147/OPTH.S47778>)
65. Zaczek A., Zetterström C. The effect of phenylephrine on pain and flare intensity in eyes with uveitis. *Acta Ophthalmol Scand.* 2000;78(5): 516-518. (<https://doi.org/10.1034/j.1600-0420.2000.078005516.x>)
66. Бойко Э.В., Даниличев В.Ф., Кольцова С.В. Экспериментальное обоснование применения рекомбинантной проурокиназы и её иммобилизованных форм для лечения послеоперационного фибриноидного синдрома в офтальмологии. *Бюлл. эксперим. биологии и медицины.* 1997; 123(2): 201-204.
67. Hornbeak D.M., Thorne J.E. Immunosuppressive therapy for eye diseases: Effectiveness, safety, side effects and their prevention. *Taiwan J Ophthalmol.* - 2015. - №5(4). - P. 156-163. (<https://doi.org/10.1016/j.tjo.2015.03.004>)
68. Larson T., Nussenblatt R.B., Sen H.N. Emerging drugs for uveitis. *Expert Opin Emerg Drugs.* 2011;16(2): 309-322. (<https://doi.org/10.1517/14728214.2011.537824>)
69. Lee R.W., Dick A.D. Current concepts and future directions in the pathogenesis and treatment of non-infectious intraocular inflammation. *Eye (Lond).* 2012; 26(1): 17-28 (<https://doi.org/10.1038/eye.2011.255>)
70. Sadiq M.A., Agarwal A., Hassan M. et al. Therapies in development for non-infectious uveitis. *Curr Mol Med.* 2015; 15(6): 565-577. (<https://doi.org/10.2174/1566524015666150731103847>)
71. Kempen J.H., Altaweel M.M., Holbrook J.T. et al. Writing committee for the multicenter uveitis steroid treatment (MUST) trial and follow-up study research group. association between long-lasting intravitreal fluocinolone acetonide implant vs systemic anti-inflammatory therapy and visual acuity at 7 years among patients with intermediate, posterior or panuveitis. *JAMA.* 2017;317(19):1993-2005. (<https://doi.org/10.1001/jama.2017.5103>)
72. Dick A.D., Rosenbaum J.T., Al-Dhibi H.A. et al. Fundamentals of care for uveitis international consensus group. guidance on noncorticosteroid systemic immunomodulatory therapy in noninfectious uveitis: fundamentals of care for uveitis (FOCUS) initiative. *Ophthalmology.* 2018; 125(5): 757-773. (<https://doi.org/10.1359/jbmr.040134>)
73. Karim R., Sykakis E., Lightman S. et al. Interventions for the treatment of uveitic macular edema: a systematic review and meta-analysis. *Clin. Ophthalmol.* 2013; 7:1109-1144 (<https://dx.doi.org/10.2147%2FOPHTH.S40268>)
74. Kanis J.A., Johansson C.H., Oden A. et al. A meta-analysis of prior corticosteroid use and fracture risk. *J Bone Miner Res.* 2004;19(6):893-899.



75. Liu D., Ahmet A., Ward L. et al. A practical guide to the monitoring and management of the complications of systemic corticosteroid therapy. *Allergy Asthma Clin Immunol.* 2013; 9(1):30 (<https://doi.org/10.1186/1710-1492-9-30>)
76. Gerloni V., Cimaz R., Gattinara M. et al. Efficacy and safety profile of cyclosporin A in the treatment of juvenile chronic (idiopathic) arthritis. Results of a 10-year prospective study. *Rheumatology (Oxford).* 2001; 40(8):907-13. doi: 10.1093/rheumatology/40.8.907.
77. Kilmartin D.J., Forrester J.V., Dick A D. Cyclosporin A therapy in refractory non-infectious childhood uveitis. *Br J Ophthalmol.* 1998; 82(7):737-42. doi: 10.1136/bjo.82.7.737.
78. Tappeiner C., Roesel M., Heinz C. et al. Limited value of cyclosporine A for the treatment of patients with uveitis associated with juvenile idiopathic arthritis. *Eye (Lond).* 2009; 23(5):1192-8. doi: 10.1038/eye.2008.174.
79. Ali A., Rosenbaum J.T. Use of methotrexate in patients with uveitis. *Clin Exp Rheumatol.* 2010; 28:145. (<https://doi.org/10.4172/2329-6887.1000117>)
80. Foeldvari I., Wierk A. Methotrexate is an effective treatment for chronic uveitis associated with juvenile idiopathic arthritis. *J Rheumatol.* 2005;32(2):362-5.
81. Heiligenhaus A., Mingels A., Heinz C., Ganser G. Methotrexate for uveitis associated with juvenile idiopathic arthritis: value and requirement for additional anti-inflammatory medication. *Eur J Ophthalmol.* 2007; 17(5):743-8. doi: 10.1177/112067210701700509.
82. Mackensen F., Jakob E., Springer C. et al. Interferon versus methotrexate in intermediate uveitis with macular edema: results of a randomized controlled clinical trial. *Am J Ophthalmol.* 2013; 156:478 (<https://doi.org/10.1016/j.ajo.2013.05.002>)
83. Malik A.R., Pavesio C. The use of low dose methotrexate in children with chronic anterior and intermediate uveitis *Br J Ophthalmol.* 2005;89(7):806-8. doi: 10.1136/bjo.2004.054239.
84. Simonini G., Paudyal P., Jones G.T. et al. Current evidence of methotrexate efficacy in childhood chronic uveitis: a systematic review and meta-analysis approach *Rheumatology (Oxford).* 2013; 52(5):825-31. doi: 10.1093/rheumatology/kes186.
85. Tirelli F., Zannin M.E., Vittadello F. Methotrexate monotherapy in juvenile idiopathic arthritis associated uveitis: myth or reality? *Ocul Immunol Inflamm.* 2021. <https://doi.org/10.1080/09273948.2021.1951303>.
86. Chang P.Y., Giuliani G.P., Shaikh M. et al. Mycophenolate mofetil monotherapy in the management of paediatric uveitis. *Eye (Lond).* 2011; 25(4):427-35. doi: 10.1038/eye.2011.23.
87. Doycheva D., Deuter C., Stuebiger N. et al. Mycophenolate mofetil in the treatment of uveitis in children. *Br J Ophthalmol.* 2007; 91(2):180-4. doi: 10.1136/bjo.2006.094698.

88. Goebel J.C., Roesel M., Heinz C. et al. Azathioprine as a treatment option for uveitis in patients with juvenile idiopathic arthritis. *Br J Ophthalmol.* 2011; 95(2):209-13. doi: 10.1136/bjo.2009.173542.
89. Pasadhika S., Kempen J.H., Newcomb C.W. et al. Azathioprine for ocular inflammatory diseases. *Am J Ophthalmol.* 2009; 148(4): 500-509. (<https://doi.org/10.1016/j.ajo.2009.05.008>)
90. Duica I., Voinea L.M., Mitulescu C. et al. The use of biologic therapies in uveitis. *Rom J Ophthalmol.* 2018;62(2):105–113 (<http://www.ncbi.nlm.nih.gov/pmc/articles/pmc6117529/>)
91. Levy-Clarke G., Jabs D.A., Read R.W. et al. Expert panel recommendations for the use of anti-tumor necrosis factor biologic agents in patients with ocular inflammatory disorders. *Ophthalmology.* 2014;121(3):785-836 (<https://doi.org/10.1016/j.opthta.2013.09.048>)
92. Touhami S., Diwo E., Sève P. et al. Expert opinion on the use of biological therapy in non-infectious uveitis. *Expert Opin Biol Ther.* 2019;19(5):477-490. (<https://doi.org/10.1080/14712598.2019.1595578>)
93. Biester S., Deuter C., Michels H. et al. Adalimumab in the therapy of uveitis in childhood. *Br J Ophthalmol.* 2007; 91(3):319-24. doi: 10.1136/bjo.2006.103721.
94. Bravo-Ljubetic L., Peralta-Calvo J., Noval S. et al. Adalimumab therapy for refractory childhood uveitis. *J AAPOS.* 2013; 17(5):456-9. doi: 10.1016/j.jaapos.2013.06.009.
95. Correll C.K., Bullock D.R., Cafferty R.M., Vehe R.K. Safety of weekly adalimumab in the treatment of juvenile idiopathic arthritis and pediatric chronic uveitis. *Clin Rheumatol* 2018;37:549–53. doi: 10.1007/s10067-017-3890-4.
96. García-De-Vicuña C., Díaz-Llopis M., Salom D. et al. Usefulness of adalimumab in the treatment of refractory uveitis associated with juvenile idiopathic arthritis. *Mediators Inflamm.* 2013; 2013: 560632. doi: 10.1155/2013/560632
97. Magli A., Forte R., Navarro P. Adalimumab for juvenile idiopathic arthritis-associated uveitis. *Graefes Arch Clin Exp Ophthalmol.* 2013;251(6):1601-6. doi: 10.1007/s00417-013-2275-x.
98. Нероев В.В., Катаргина Л.А., Денисова Е.В. и др. Эффективность генно-инженерных биологических препаратов в лечении увеитов, ассоциированных с ревматическими заболеваниями у детей. *Научно-практическая ревматология.* 2012; №4: С. 91-5.
99. Quartier P., Baptiste A., Despert V. et al. ADJUVITE Study Group. ADJUVITE: a double-blind, randomised, placebo-controlled trial of adalimumab in early onset, chronic, juvenile idiopathic arthritis-associated anterior uveitis. *Ann Rheum Dis* 2018;77:1003–11. doi: 10.1136/annrheumdis-2017-212089.

100. Ramanan A.V., Dick A.D., Jones A.P. et al. Adalimumab plus methotrexate for uveitis in juvenile idiopathic arthritis. *N Engl J Med* 2017;376:1637–46. doi: 10.1056/NEJMoa1614160
101. Sen E.S., Sharma S., Hinchcliffe A. et al. Use of adalimumab in refractory non-infectious childhood chronic uveitis: efficacy in ocular disease – a case cohort interventional study. *Rheumatology (Oxford)*. 2012;51(12):2199–2203. doi.org/10.1093/rheumatology/kes212
102. Simonini, G., Taddio, A., Cattalini, M. et al. Superior efficacy of Adalimumab in treating childhood refractory chronic uveitis when used as first biologic modifier drug: Adalimumab as starting anti-TNF- $\alpha$  therapy in childhood chronic uveitis. *Pediatr Rheumatol*, 16 (2013). <https://doi.org/10.1186/1546-0096-11-16>.
103. Zannin M.E., Birolo C., Gerloni V.M. et al. Safety and efficacy of infliximab and adalimumab for refractory uveitis in juvenile idiopathic arthritis: 1-year followup data from the Italian registry. *J Rheumatol*. 2013; 40(1):74-9. doi: 10.3899/jrheum.120583.
104. Kahn P., Weiss M., Imundo L.F., Levy D.M. Favorable response to high-dose infliximab for refractory childhood uveitis. *Ophthalmology* 2006;113:860–4.
105. Saurenmann R.K., Levin A.V., Rose J.B. et al. Tumour necrosis factor alpha inhibitors in the treatment of childhood uveitis. *Rheumatology (Oxford)*. 2006; 45(8):982-9. doi: 10.1093/rheumatology/kel030.
106. Tugal-Tutkun I., Ayranci O., Kasapcopur O., Kir N. Retrospective analysis of children with uveitis treated with infliximab. *J AAPOS*. 2008; 12(6):611-3. doi: 10.1016/j.jaapos.2008.08.007.
107. Tynjala P., Lindahl P., Honkanen V. et al. Infliximab and etanercept in the treatment of chronic uveitis associated with refractory juvenile idiopathic arthritis. *Ann Rheum Dis* 2007; 66:548-50. doi: 10.1136/ard.2006.058248
108. Palmou-Fontana N., Calvo-Río V., Martín-Varillas J.L. et al. Golimumab in refractory uveitis associated to juvenile idiopathic arthritis: multicentre study of 7 cases and literature review *Clin Exp Rheumatol*. 2018;36(4):652-657.
109. Calvo-Río V., Santos-Gómez M., Calvo I. et al. Anti-interleukin-6 receptor tocilizumab for severe juvenile idiopathic arthritis-associated uveitis refractory to anti-tumor necrosis factor therapy: a multicenter study of twenty-five patients. *Arthritis Rheumatol*. 2017; 69(3):668-675. doi: 10.1002/art.39940
110. Tappeiner C., Mesquida M., Adán A. et al. Evidence for tocilizumab as a treatment option in refractory uveitis associated with juvenile idiopathic arthritis. *J Rheumatol*. 2016; 43(12):2183-2188. doi: 10.3899/jrheum.160231.

111. Wennink R.A.W., Kalinina Ayuso V., de Vries L.A. Tocilizumab as an effective treatment option in children with refractory intermediate and panuveitis. *Ocul Immunol Inflamm.* 2021; 29:1, 21-25. doi: 10.1080/09273948.2020.1712431.
112. Heiligenhaus A., Miserocchi E., Heinz C. et al. Treatment of severe uveitis associated with juvenile idiopathic arthritis with anti-CD20 monoclonal antibody (rituximab). *Rheumatology* 2011;50:1390-4. doi: 10.1093/rheumatology/ker107.
113. Birolo C., Zannin M.E., Arsenyeva S. et al. Comparable efficacy of abatacept used as first-line or second-line biological agent for severe juvenile idiopathic arthritis-related uveitis. *J Rheumatol.* 2016; 43(11):2068-2073. doi: 10.3899/jrheum.151389.
114. Zulian F., Balzarin M., Falcini F. et al. Abatacept for severe anti-tumor necrosis factor alpha refractory juvenile idiopathic arthritis-related uveitis. *Arthritis Care Res (Hoboken)*. 2010;62(6):821–825.
115. Kruh J.N., Yang P., Suelves A.M., Foster C.S. Infliximab for the treatment of refractory noninfectious uveitis: A study of 88 patients with long-term follow-up. *Ophthalmology.* 2014; 121(1): 358-364 (<https://doi.org/10.1016/j.opht.2013.07.019>)
116. Инструкция по медицинскому применению лекарственного препарата «Озурдекс» от 28.03.2016.
117. Frère A., Caspers L., Makhoul D. et al. Single Dexamethasone Intravitreal Implant in the Treatment of Noninfectious Uveitis. *J Ocul Pharmacol Ther.* 2017;3(4):290-297. (<https://doi.org/10.1089/jop.2016.0139>)
118. Lowder C., Belfort R. Jr, Lightman S. et al. HURON Study Group. Dexamethasone intravitreal implant for noninfectious intermediate or posterior uveitis. *Arch Ophthalmol.* 2011. 129(5):545-553 (<https://doi.org/10.1001/archophthalmol.2010.339>)
119. Pohlmann D., Vom Brocke G.A., Winterhalter S. et al. Dexamethasone Inserts in Noninfectious Uveitis: A Single-Center Experience. *Ophthalmology.* 2018;125(7):1088-1099 (<https://doi.org/10.1016/j.opht.2017.12.038>)
120. Ryder S.J., Iannetta D., Bhaleeya S.D., Kiss S. Efficacy and tolerability of bilateral sustained-release dexamethasone intravitreal implants for the treatment of noninfectious posterior uveitis and macular edema secondary to retinal vein occlusion. *Clin Ophthalmol.* 2015;23(9):1109-1116 (<https://doi.org/10.2147/OPHT.S84207>)
121. Zarranz-Ventura J., Carreño E., Johnston R.L. et al. Multicenter study of intravitreal dexamethasone implant in noninfectious uveitis: indications, outcomes, and reinjection frequency. *Am J Ophthalmol.* 2014; 158:1136–1145. (<https://doi.org/10.1016/j.ajo.2014.09.003>)

122. Murthy S.I., Pappuru R.R., Latha K.M. et al. Surgical management in patient with uveitis. *Indian J Ophthalmol.* 2013; 61(6):284-290 (<http://doi.org/10.4103/0301-4738.114103>)
123. Chu C.J., Dick A.D., Johnston R.L. et al. UK Pseudophakic Macular Edema Study Group. Cataract surgery in uveitis: A multicentre database study. *Br J Ophthalmol.* 2017; 101: 1132-1137 (<https://doi.org/10.1136/bjophthalmol-2016-309047>)
124. Mehta S., Linton M.M., Kempen J.H. Outcomes of cataract surgery in patients with uveitis: A systematic review and meta-analysis. *Am J Ophthalmol.* 2014;158:676-692. (<https://doi.org/10.1016/j.ajo.2014.06.018>)
125. Денисова Е.В., Ибейд Б.Н.А., Коголева Л.В. Факторы избыточной пролиферации при синустрабекулэктомии у детей с постувеальной глаукомой. *Офтальмология.* 2021; 18(2): 284-289ю <https://doi.org/10.18008/1816-5095-2021-2-284-289>.
126. Катаргина Л.А., Денисова Е.В., Ибейд Б.Н.А., Храброва М.А. Результаты имплантации клапана Ахмеда у детей с постувеальной глаукомой. *Российский офтальмологический журнал.* 2021; 14(1): 30-34. <https://doi.org/10.21516/2072-0076-2021-14-1-30-34>.
127. Cunningham E.T. Jr, Zierhut M. Uveitic ocular hypertension and glaucoma. *Ocul Immunol Inflamm.* 2017;5(6): 737-739. (<https://doi.org/10.1080/09273948.2017.1415077>)
128. Ramdas W.D., Pals J., Rothova A., Wolfs R.C.W. Efficacy of glaucoma drainage devices in uveitic glaucoma and a meta-analysis of the literature. *Graefes Arch Clin Exp Ophthalmol.* 2019;257(1):143-151. (<https://doi.org/10.1007/s00417-018-4156-9>)
129. Branson S.V., McClafferty B.R., Kurup S.K. Vitrectomy for epiretinal membranes and macular holes in uveitis patients. *J Ocul Pharmacol Ther.* 2017;33(4):298-303. (<https://doi.org/10.1089/jop.2016.0142>)
130. Ramamurthi S., Obi E.E., Dutton G.N., Ramaesh K. Management and clinical outcome of penetrating keratoplasty for long-term corneal changes in sympathetic ophthalmia. *J Ophthalmol.* 2011;2011:439025. doi:10.1155/2011/439025
131. Hennein L., Lambert N.G., Chamberlain W. et al. Keratoplasty outcomes in patients with uveitis. *Cornea.* 2021;40(5):590-595. doi: 10.1097/ICO.0000000000002527.
132. Roldan A.M., Zebardast N., Pistilli M. et al. Corneal endothelial transplantation in uveitis: incidence and risk factors. *Am J Ophthalmol.* Available online 13 November 2021. <https://doi.org/10.1016/j.ajo.2021.10.031>
133. Agarwal A., Invernizzi A., Singh R.B. et al. An update on inflammatory choroidal neovascularization: epidemiology, multimodal imaging, and management. *Journal of*

Ophthalmic Inflammation and Infection. 2018; 8:13 <https://doi.org/10.1186/s12348-018-0155-6>.

134. Papadopoulou C., Kostik M., Böhm M. et al. Methotrexate therapy may prevent the onset of uveitis in juvenile idiopathic arthritis. *J Pediatr.* 2013; 163(3):879-84. doi: 10.1016/j.jpeds.2013.03.047.
135. Kalinina Ayuso V., van de Winkel E.L., Rothova A., de Boer J.H. Relapse rate of uveitis post-methotrexate treatment in juvenile idiopathic arthritis. *Am J Ophthalmol* 2011;151:217–22. doi: 10.1016/j.ajo.2010.08.021.
136. Shakoor A., Esterberg E., Acharya N.R. Recurrence of uveitis after discontinuation of infliximab. *Ocul Immunol Inflamm* 2014;22:96–101. doi: 10.3109/09273948.2013.812222.

## **Приложение А1. Состав рабочей группы по разработке и пересмотру клинических рекомендаций**

1. **Астахов Ю.С.**, д.м.н., профессор, профессор кафедры офтальмологии с клиникой ФБГОУ ВО «Первый Санкт-Петербургский государственный медицинский университет им. акад. И.П. Павлова», вице-президент ООО «Ассоциация врачей-офтальмологов»;

1. **Бровкина А.Ф.**, д.м.н., профессор, академик РАМН, академик РАН, профессор кафедры офтальмологии с курсом детской офтальмологии и курсом офтальмоонкологии и орбитальной патологии Российской государственной медицинской академии последипломного образования, член президиума ООО «Ассоциация врачей-офтальмологов», член президиума ООО «Общество офтальмологов России»;

2. **Давыдова Г.А.**, к.м.н., научный сотрудник Национального медицинского исследовательского центра глазных болезней им. Гельмгольца» Министерства здравоохранения Российской Федерации (Москва), член ООО «Ассоциация врачей-офтальмологов», член ООО «Общество офтальмологов России»;

3. **Дроздова Е.А.**, д.м.н., доцент, профессор кафедры глазных болезней ФГБОУ ВО ЮУГМУ Минздрава России, член ООО «Ассоциация врачей-офтальмологов», член ООО «Общество офтальмологов России»;

4. **Кузнецова Т.И.**, врач офтальмолог отделения клиники офтальмологии с кафедрой ФБГОУ ВО Первого Санкт-Петербургского государственного медицинского университета имени академика И.П. Павлова, член ООО «Ассоциация врачей-офтальмологов».

5. **Панова И.Е.**, д.м.н., профессор, заместитель директора по научной работе СПб филиала ФГАУ «НМИЦ «МНТК «Микрохирургия глаза» им. акад. С.Н. Федорова» Минздрава РФ, член ООО «Ассоциация врачей-офтальмологов», член ООО «Общество офтальмологов России»

6. **Денисова Е.В.**, к.м.н., старший научный сотрудник Национального медицинского исследовательского центра глазных болезней им. Гельмгольца» Министерства здравоохранения Российской Федерации (Москва), член ООО «Ассоциация врачей-офтальмологов», член ООО «Общество офтальмологов России»;

**Конфликт интересов:** отсутствует

## Приложение А2. Методология разработки клинических рекомендаций

### Целевая аудитория данных клинических рекомендаций:

- Врачи-офтальмологи;
- Врачи общей врачебной практики (семейной медицины)

**Методы, использованные для сбора/селекции доказательств:** поиск в электронных базах данных, анализ современных научных разработок по проблеме неинфекционных увеитов в России и за рубежом; обобщение практического опыта российских и зарубежных специалистов; библиотечные ресурсы. Описание методов, использованных для сбора/селекции доказательств: доказательной базой для рекомендаций являются публикации, вошедшие в Кохрайновскую библиотеку, базы данных EMBASE и MEDLINE, а также монографии и статьи в ведущих специализированных рецензируемых отечественных медицинских журналах по данной тематике. Глубина поиска составляла 10 лет. Методы, использованные для оценки качества и силы доказательств: консенсус экспертов, оценка значимости в соответствии с рейтинговой схемой.

**Таблица 1.** Шкала оценки уровней достоверности доказательств (УДД) для методов диагностики (диагностических вмешательств)

УДД	Расшифровка
1	Систематические обзоры исследований с контролем референтным методом или систематический обзор рандомизированных клинических исследований с применением метаанализа
2	Отдельные исследования с контролем референтным методом или отдельные рандомизированные клинические исследования и систематические обзоры исследований любого дизайна, за исключением рандомизированных клинических исследований, с применением метаанализа
3	Исследования без последовательного контроля референтным методом или исследования с референтным методом, не являющимся независимым от исследуемого метода, или нерандомизированные сравнительные исследования, в том числе когортные исследования
4	Несравнительные исследования, описание клинического случая
5	Имеется лишь обоснование механизма действия или мнение экспертов

**Таблица 2.** Шкала оценки уровней достоверности доказательств (УДД) для методов профилактики, лечения и реабилитации (профилактических, лечебных, реабилитационных вмешательств)

УДД	Расшифровка
1	Систематический обзор рандомизированных клинических исследований с применением метаанализа



2	Отдельные рандомизированные клинические исследований и систематические обзоры исследований любого дизайна, за исключением рандомизированных клинических исследований с применением метаанализа
3	Нерандомизированные сравнительные исследования, в т.ч. когортные исследования
4	Несравнительные исследования, описание клинического случая или серии случаев, исследования «случай-контроль»
5	Имеется лишь обоснование механизма действия вмешательства (доклинические исследования) или мнение экспертов

**Таблица 3.** Шкала оценки уровней убедительности рекомендаций (УУР) для методов профилактики, диагностики, лечения и реабилитации (профилактических, диагностических, лечебных, реабилитационных вмешательств)

УУР	Расшифровка
А	Сильная рекомендация (все рассматриваемые критерии эффективности (исходы) являются важными, все исследования имеют высокое или удовлетворительное методологическое качество, их выводы по интересующим исходам являются согласованными)
В	Условная рекомендация (не все рассматриваемые критерии эффективности (исходы) являются важными, не все исследования имеют высокое или удовлетворительное методологическое качество и/или их выводы по интересующим исходам не являются согласованными)
С	Слабая рекомендация (отсутствие доказательств надлежащего качества (все рассматриваемые критерии эффективности (исходы) являются неважными, все исследования имеют низкое методологическое качество и их выводы по интересующим исходам не являются согласованными)

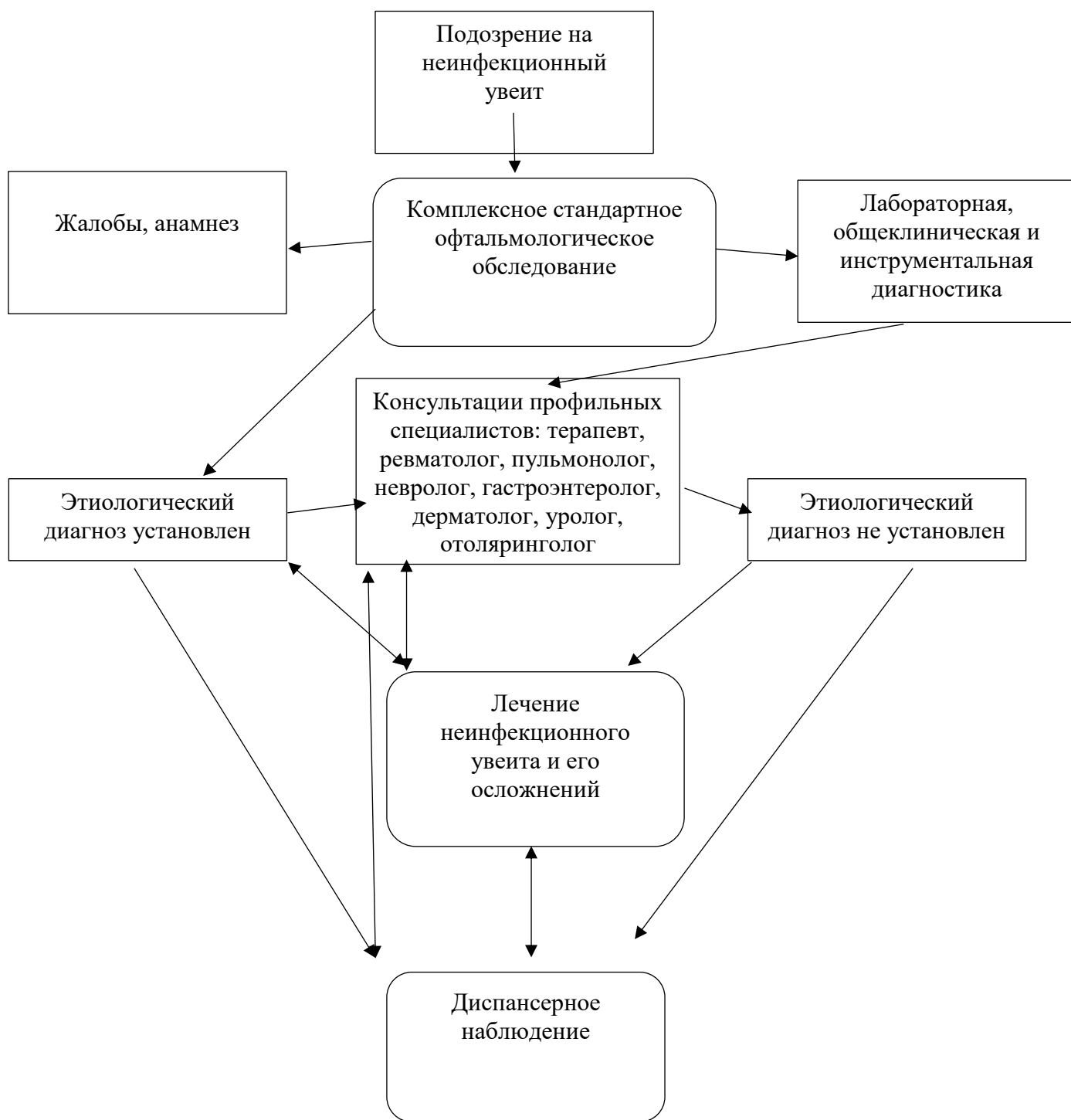
#### **Порядок обновления клинических рекомендаций.**

Механизм обновления клинических рекомендаций предусматривает их систематическую актуализацию – не реже чем один раз в три года, а также при появлении новых данных с позиции доказательной медицины по вопросам диагностики, лечения, профилактики и реабилитации конкретных заболеваний, наличии обоснованных дополнений/замечаний к ранее утверждённым клиническим рекомендациям, но не чаще 1 раза в 6 месяцев.

**Приложение А3. Справочные материалы, включая соответствие показаний к применению и противопоказаний, способов применения и доз лекарственных препаратов инструкции по применению лекарственного препарата**

1. Актуальные инструкции к лекарственным препаратам, упоминаемым в данных клинических рекомендациях, можно найти на сайте <http://grls.rosminzdrav.ru>
2. Международная [классификация](#) болезней, травм и состояний, влияющих на здоровье, 10-го пересмотра (МКБ-10). Всемирная организация здравоохранения.
3. [Номенклатура](#) медицинских услуг. Приказ Министерства здравоохранения РФ от 13 октября 2017 г. N 804н «Об утверждении номенклатуры медицинских услуг».
4. Федеральный закон «Об основах охраны здоровья граждан в Российской Федерации» от 21.11.2011 № 323 ФЗ.
5. Порядок оказания медицинской помощи взрослому населению при заболеваниях глаза, его придаточного аппарата и орбиты. Приказ Министерства здравоохранения России от 12.11.2012 № 902н «Об утверждении Порядка оказания медицинской помощи взрослому населению при заболеваниях глаза, его придаточного аппарата и орбиты».
6. Перечень жизненно необходимых и важнейших лекарственных препаратов для медицинского применения на 2020 год. Распоряжение Правительства РФ от 12.10.2019 N 2406-р (ред. от 26.04.2020) «Об утверждении перечня жизненно необходимых и важнейших лекарственных препаратов на 2020 год, а также перечней лекарственных препаратов для медицинского применения и минимального ассортимента лекарственных препаратов, необходимых для оказания медицинской помощи».

## Приложение Б. Алгоритмы действия врача



## **Приложение В. Информация для пациентов (родителей, законных представителей пациентов)**

Увеит – воспаление сосудистой оболочки глаза, которое может распространяться на сетчатку и зрительный нерв и при отсутствии своевременной диагностики и лечения приводить к слабовидению, слепоте и инвалидности по зрению.

Неинфекционные увеиты - полиморфная группа заболеваний, которые могут поражать изолированно структуры глаза или быть одним из проявлений системного заболевания.

Пациент с установленным системным заболеванием и риском развития увеита должен быть осмотрен офтальмологом сразу после выявления системного заболевания и далее в соответствии с рекомендациями офтальмолога в зависимости от выявления или риска развития увеита, но не реже 1 раза в год, даже при отсутствии жалоб со стороны органа зрения.

Необходимо срочное обращение к офтальмологу при появлении любого из нижеперечисленных симптомов: покраснение глаза, светобоязнь, боль, снижение и/или затуманивание зрения, плавающие помутнения, «вспышки» света, "молнии", искажение линий, выпадение поля зрения, нарушение восприятия цветов, изменение цвета радужки, размеров и формы зрачка.

Необходимо строгое соблюдение всех назначений офтальмолога и врачей смежных специальностей (ревматолога, дерматолога, терапевта, педиатра и др).

Необходимо строго соблюдать рекомендуемую кратность обследования у офтальмолога и, при наличии системного заболевания, у врачей смежных специальностей. Даже при отсутствии жалоб со стороны органа зрения пациент с неинфекционным увеитом должен быть офтальмологом не реже 2 раз в год.

Пациент должен владеть информацией о возможных побочных эффектах терапии, а также необходимости срочного обращения к офтальмологу (врачам смежных специальностей) при их развитии.

В случае необратимой слепоты или слабовидения пациент должен владеть полной информацией о возможностях профессиональной, социальной, психологической реабилитации.

**Приложение Г. Шкалы оценки, вопросники и другие оценочные инструменты состояния пациента, приведенные в клинических рекомендациях**

**Таблица 3. Критерии оценки клеточной реакции во ВПК**

Степень	Количество клеток в поле зрения щелевой лампы 1 x 1 мм
0	< 1
0,5 +	1 – 5
1 +	6 – 15
2 +	16 – 25
3 +	26 – 50
4 +	> 50

**Таблица 4. Критерии оценки экссудации во ВПК**

Степень	Признаки
0	Отсутствует (радужка и хрусталик видны четко)
1 +	Слабая (радужка и хрусталик за легким флером)
2 +	Умеренная (радужка и хрусталик за умеренным флером)
3 +	Выраженная (радужка и хрусталик за густым флером)
4 +	Интенсивная (фибрин в передней камере, детали не видны)

**Таблица 5. Критерии оценки клеточной воспалительной реакции в стекловидном теле**

Количество клеток в стекловидном теле (с линзой Груби)	Степень выраженности	Изменения при непрямой офтальмоскопии с линзой 20 диоптрий
0-1	0 +	Нет флера (диск зрительного нерва, сосуды и слой нервных волокон сетчатки видны четко)
2-20	следы	Очень слабый флер (минимальная нечеткость визуализации границ диск зрительного нерва, рефлексы слоя нервных волокон сетчатки не просматриваются)
21-50	1 +	Диск зрительного нерва и сосуды сетчатки за легким флером
51-100	2 +	Диск зрительного нерва и сосуды сетчатки видны под флером
101-250	3 +	С трудом виден диск зрительного нерва, другие детали не просматриваются
более 251	4 +	Диск зрительного нерва не просматривается