

# Пеллюцидная маргинальная дегенерация роговицы и кератоконус: дифференциальный диагноз и тактика ведения больных

А.Ю. Слонимский<sup>1</sup>Ю.Б. Слонимский<sup>2</sup>Г.В. Ситник<sup>3</sup>А.В. Мягков<sup>4</sup>С.В. Милаш<sup>5</sup>

<sup>1</sup> ООО «Московская Глазная Клиника»

Семеновский переулок, 11, Москва, 107023, Российская Федерация

<sup>2</sup> ФГБОУ ДПО «Российская Медицинская академия непрерывного профессионального образования» Минздрава России  
ул. Баррикадная, 2/1, стр. 1, Москва, 125993, Российская Федерация

<sup>3</sup> ГУО «Белорусская медицинская академия последипломного образования»  
ул. П. Бровки, 3, корп. 3, Минск, 220013, Республика Беларусь

<sup>4</sup> НОЧУ ДПО «Академия медицинской оптики и оптометрии»  
ул. Михалковская, 63-б, стр. 4, Москва, 125438, Российская Федерация

<sup>5</sup> Национальный медицинский исследовательский центр глазных болезней им. Гельмгольца  
ул. Садовая-Черногрозская, 14/19, Москва, 105062, Российская Федерация

## РЕЗЮМЕ

Офтальмология. 2019;16(4):433–441

В статье авторы представляют проблему дифференциального диагноза первичных кератэктазий роговицы: пеллюцидной маргинальной дегенерации (ПМД) и кератоконуса. Выбор рационального подхода к ведению подобных пациентов является актуальным вопросом во всем мире. В отличие от кератоконуса, публикаций, посвященных ПМД роговицы, встречается значительно меньше. Результаты хирургического лечения ПМД обычно хуже, чем при кератоконусе. Авторы показывают значение конфокальной микроскопии, кератотопографии, оптической томографии переднего сегмента глаза высокого разрешения на основе двухканальной шаймпфлюг-камеры и приводят клинические примеры дифференциальной диагностики, представляющие определенную сложность. Даны рекомендации по тактике ведения пациентов с ПМД, включая такое осложнение прогрессирующих кератэктазий, как острый гидропс роговицы. Отражено важное место современных склеральных газопроницаемых контактных линз в коррекции зрения при ПМД роговицы и кератоконусе. Авторы считают, что в случаях ПМД роговицы при удовлетворенности пациентов контактной коррекцией можно воздержаться от хирургического лечения.

**Ключевые слова:** пеллюцидная маргинальная дегенерация роговицы, кератоконус, первичные кератэктазии, острый гидропс роговицы, склеральные контактные линзы

**Для цитирования:** Слонимский А.Ю., Слонимский Ю.Б., Ситник Г.В., Мягков А.В., Милаш С.В. Пеллюцидная маргинальная дегенерация роговицы и кератоконус: дифференциальный диагноз и тактика ведения больных. *Офтальмология*. 2019;16(4):433–441. <https://doi.org/10.18008/1816-5095-2019-4-433-441>

**Прозрачность финансовой деятельности:** Никто из авторов не имеет финансовой заинтересованности в представленных материалах или методах

**Конфликт интересов отсутствует**



# Pellucid Marginal Corneal Degeneration and Keratoconus: Differential Diagnosis and Management of Patients

A.Yu. Slonimskiy<sup>1</sup>, Yu.B. Slonimskiy<sup>2</sup>, G.V. Sitnik<sup>3</sup>, A.V. Myagkov<sup>4</sup>, S.V. Milash<sup>5</sup>

<sup>1</sup> LLC “The Moscow Eye Clinic”

Semenovskiy lane, 11, Moscow, 107023, Russian Federation

<sup>2</sup> Medical Academy of postgraduate education

Barrikadnaya str., 2/1, build. 1, Moscow, 125993, Russian Federation

<sup>3</sup> Medical Academy of Postgraduate Education, chair of ophthalmology

Brovki str., 3, build. 3-3, Minsk, 220013, Republic of Belarus

<sup>4</sup> Private Educational Institution of Additional Professional Education “Academy of Medical Optics and Optometry”

Mikhalkovskaya str., 63B, build. 4, Moscow, 125438, Russian Federation

<sup>5</sup> Helmholtz National medical center of eye diseases

Sadovaya-Chernogriazskaya str., 14/19, Moscow, 105062, Russian Federation

## ABSTRACT

**Ophthalmology in Russia. 2019;16(4):433–441**

The authors present the problem of differential diagnosis of primary corneal keratectasias: pellucid marginal degeneration (PMD) and keratoconus. Some cases of differential diagnosis can be very challenging and choice of rational treatment for these patients is actual. Despite multiple publications concerning keratoconus and extensive knowledge of this disease, articles about PMD are rare. Results of surgical treatment for PMD are usually worse than for keratoconus. The authors show the value of confocal microscopy, keratotopography, and high-resolution optical tomography of the anterior segment of the eye based on a two-channel Scheimpflug camera and give clinical examples of differential diagnosis that present certain complexity. Recommendations on treatment of patients with PMD are given, including such severe complication of progressive far-advanced corneal ectatic diseases as acute corneal hydrops. The important role of modern scleral gas-permeable contact lenses in visual correction of PMD and keratoconus is summarized. The authors believe that in cases of PMD without critical thinning of the cornea, if patients are satisfied with contact correction, the surgical treatment should be avoided or postponed.

**Keywords:** pellucid marginal degeneration, keratoconus, primary keratectasia, acute corneal hydrops, scleral contact lenses

**For citation:** Slonimskiy A.Yu., Slonimskiy Yu.B., Sitnik G.V., Myagkov A.V., Milash S.V. Pellucid Marginal Corneal Degeneration and Keratoconus: Differential Diagnosis and Management of Patients. *Ophthalmology in Russia*. 2019;16(4):433–441. <https://doi.org/10.18008/1816-5095-2019-4-433-441>

**Financial Disclosure:** No author has a financial or property interest in any material or method mentioned

**There is no conflict of interests**

Определение рациональной тактики ведения пациентов с первичными эктазиями роговицы является актуальным вопросом во всем мире. В отечественной и зарубежной офтальмологической литературе представлены попытки разработки лечебно-диагностической тактики у пациентов с различными стадиями заболеваний, сопровождающихся корнеальными эктатическими процессами, однако общепринятой схемы в настоящее время не существует [1–8].

К первичным эктазиям относятся кератоконус, пеллюцидная маргинальная дегенерация роговицы и кератоглобус.

Вторичные кератэктазии могут возникать в результате перенесенных операций: после глубокой передней послойной или после сквозной пересадки роговицы, после радиальной кератотомии, после LASIK, после имплантации интрастромальных роговичных кольцевых сегментов, а также после широкого спектра кераторефракционных вмешательств.

Вторичные кератэктазии могут быть следствием травматических поражений роговицы, а также возникать в исходе тяжелых роговичных инфекций (кератит и язва роговицы).

Наиболее часто встречающиеся первичные эктазии роговицы — это кератоконус и пеллюцидная маргинальная дегенерация роговицы. Впервые пеллюцидная маргинальная дегенерация роговицы была описана V. Schlaerpi в 1957 году [6]. Другие названия этого заболевания — кератоторус [4], или прозрачная краевая дегенерация роговицы.

Достоверных данных о частоте встречаемости ПМД роговицы нет, указывается на спорадический характер ее возникновения, что подразумевает единичные, как бы не связанные между собой случаи болезни (не более 1 на 10 тысяч населения). В научной литературе информация о заболевании представлена небольшими сериями клинических случаев и всего двумя крупномасштабными исследованиями: Sridhar и соавт. (2004) — 58 пациентов (116 глаз) [9] и Shimazaki и соавт. (2016) — 108 пациентов (162 глаза) [10]. Однако нельзя недооценивать распространенность данной патологии.

ПМД — не воспалительная прогрессирующая эктазия роговицы, характеризующаяся наличием относительно узкой области истончения стромы (в форме полумесяца) в периферических отделах роговицы, расположением в 1–2 мм от интактного лимба, обычно

в нижней части (рис. 1, 2). Как правило, протяженность области истончения составляет от 4 до 8 часов. Гораздо реже диагностируют ПМД верхней локализации (рис. 3), а также описаны случаи темпоральной и назальной локализации. Эпителий при этом интактен, а область максимального проминирования роговицы располагается выше зоны истончения, в отличие от кератоконуса. При этом отсутствуют помутнение роговицы в зоне эктазии, а также отложение липидов.

В настоящее время этиология ПМД остается неизвестной. Ранее в литературе ряд авторов не считали ПМД самостоятельным заболеванием, а относили к особой атипичной форме кератоконуса. Однако имеются очевидные различия между ПМД и кератоконусом: возраст клинической манифестации заболевания, степень и скорость снижения остроты зрения, а также частота острого гидропса роговицы, возникающего при этих заболеваниях.

В большинстве случаев ПМД — билатеральное асимметричное заболевание, проявляющееся клинически в более позднем, чем кератоконус, возрасте, чаще в 25–40 лет, в то время как кератоконус в большинстве случаев диагностируют в раннем юношеском возрасте (14–25 лет). Наиболее достоверным способом ранней диагностики и кератоконуса, и ПМД является кератотопография. Однако чаще всего для постановки диагноза в субклинической и ранней стадии требуется период динамического наблюдения и повторение кератотопографического исследования через 6–10 месяцев.

Классическими паттернами кератотопограммы при развитой стадии ПМД являются «целующиеся птички» или «клешни краба» (рис. 4), тем не менее не всегда данный паттерн является патогномичным. Аналогичная топографическая картина может быть диагностирована у пациентов с кератоконусом, как отражено в работе Lee и соавт. [11], или не выявляться, как в работе Shimazaki и соавт., в которой 38,3 % глаз с ПМД имели другие топографические паттерны. Существуют также типичные варианты кератотопограммы, характерные для здоровой роговицы с астигматизмом и для кератоконуса различных стадий (рис. 5). Однако в ранней стадии болезни дифференциальная диагностика между астигматизмом, кератоконусом и ПМД может быть затруднительной. При этом опираться только на паттерн кератотопограммы для окончательного вынесения диагноза ПМД является абсолютно неправильным! Дифференциальный диагноз пеллюцидной маргинальной дегенерации и кератоконуса может быть сложной задачей, для решения которой требуется не только точное выполнение диагностических исследований, но и период наблюдения, что нельзя игнорировать. Очень часто диагноз ставится ошибочно с назначением нерациональной, не соответствующей ситуации терапии.

Существуют ключевые правила, на которые можно опираться. Так, при ПМД типичной нижней локализации протрузия определяется всегда выше самой тонкой

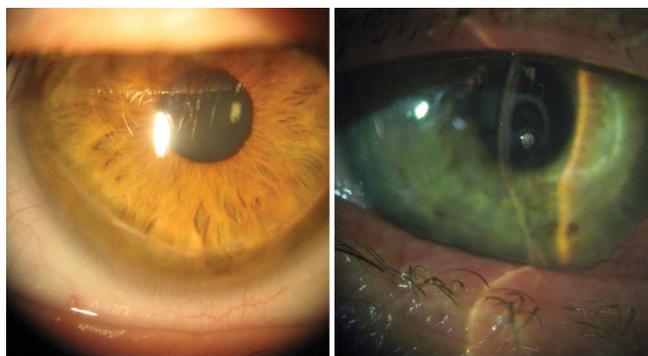


Рис. 1. ПМД роговицы развитой стадии при биомикроскопии

Fig. 1. Corneal PMD advanced stage by slit-lamp examination

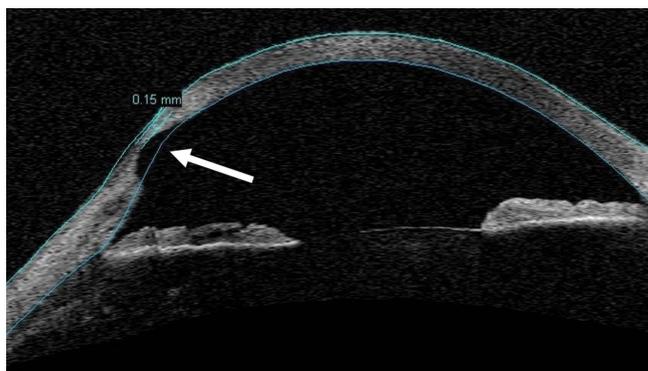


Рис. 2. ОКТ — изображение переднего отрезка глаза с ПМД роговицы. Стрелкой показана область критического истончения роговицы в периферических отделах толщиной 150 мкм

Fig. 2. OCT — image of the eye anterior segment with cornea PMD. The arrow shows the area of critical corneal thinning in the peripheral regions with the thickness of 150  $\mu$ m

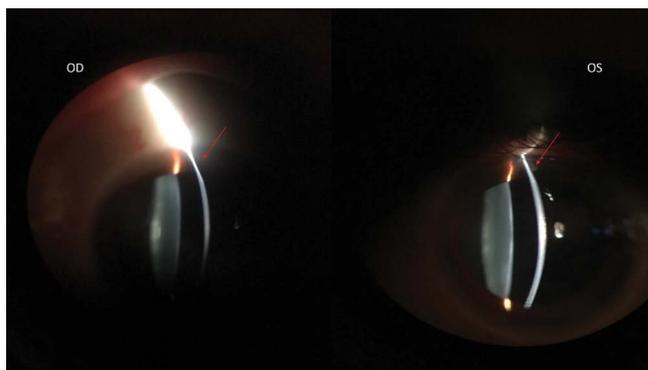


Рис. 3. ПМД роговицы верхней локализации. Стрелкой показана область истончения роговицы в периферических отделах

Fig. 3. Superior PMD. The arrow shows the area of corneal thinning in the peripheral regions

точки, то есть выше линии истончения. В редких случаях аномальной локализации ПМД (верхней, темпоральной, назальной) протрузия будет ниже, правее или левее линии истончения.

При кератоконусе максимальная протрузия соответствует точке минимальной толщины роговицы.

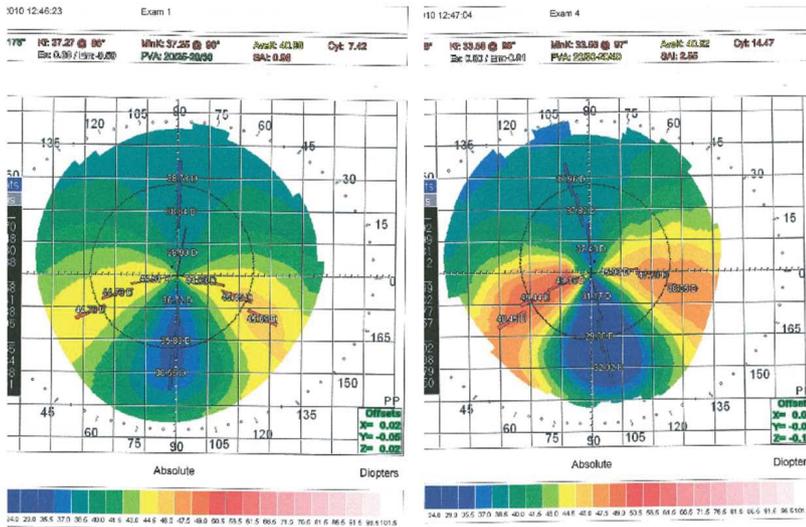


Рис. 4. Классический паттерн на кератотопограмме при ПМД роговицы

Fig. 4. The classic keratotopogram pattern for corneal PMD

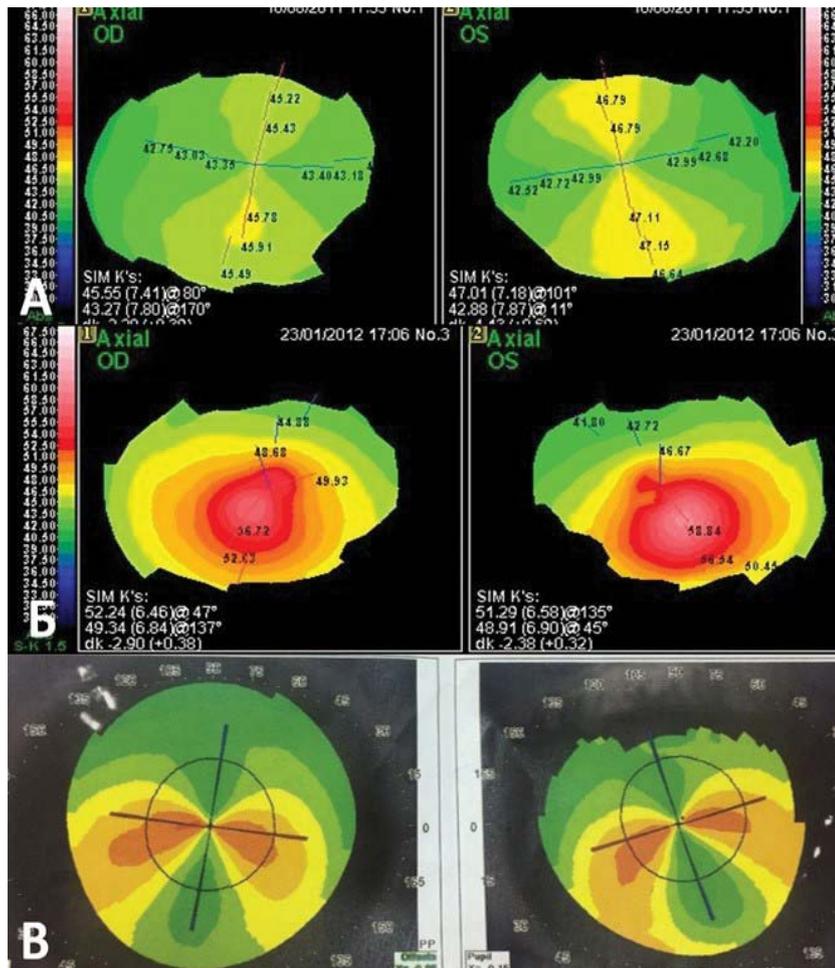


Рис. 5. Стандартные кератотопографические паттерны: А — правильный прямой роговичный астигматизм; Б — кератоконус II стадии; В — ПМД роговицы

Fig. 5. Standard corneal topography patterns: A — with-the-rule corneal astigmatism; Б — keratoconus stage II; В — corneal PMD

В подавляющем большинстве случаев ПМД роговицы, как и кератоконус, является билатеральным заболеванием, но выраженность изменений на парных глазах может быть разной.

При ПМД отсутствует васкуляризация или отложение липидов (что отличает ПМД от краевой дегенерации Терриена). В отличие от кератоконуса, кольцо Флейшера, проминирующие субэпителиальные узелки и стрии Фогта при ПМД в роговице не обнаруживают (рис. 6).

Конфокальная микроскопия (Confoscan CS 4 NIDEK) дает возможность ранней диагностики субклинического кератоконуса более чем в 95 % случаев.

В норме при конфокальной микроскопии глубоких слоев роговицы размеры кератоцитов, а именно отношение ширины к длине варьирует от 1:3 до 1:4. При этом имеет место хаотичное расположение кератоцитов, а соотношение кератоцитов к экстрацеллюлярному матриксу приблизительно равно 1:3. Конфокальная микроскопия в случае субклинического кератоконуса показывает наличие гипоцеллюлярности и полиморфности кератоцитов. Отмечается вертикальная ориентированность клеток и/или расхождение роговичных пластин. На картине конфокальной микроскопии (рис. 7) хорошо определяется характерная супраэпителиальная «складчатость» [2]. При ПМД, в отличие от конфокальных признаков кератоконуса в виде вертикально ориентированных стрий в супраэпителиальных слоях стромы, патологические полосы ориентированы поперечно, что, вероятно, обусловлено иным механизмом нарушения биомеханической резистентности роговицы (рис. 7).

Приводим два клинических примера дифференциальной диагностики.

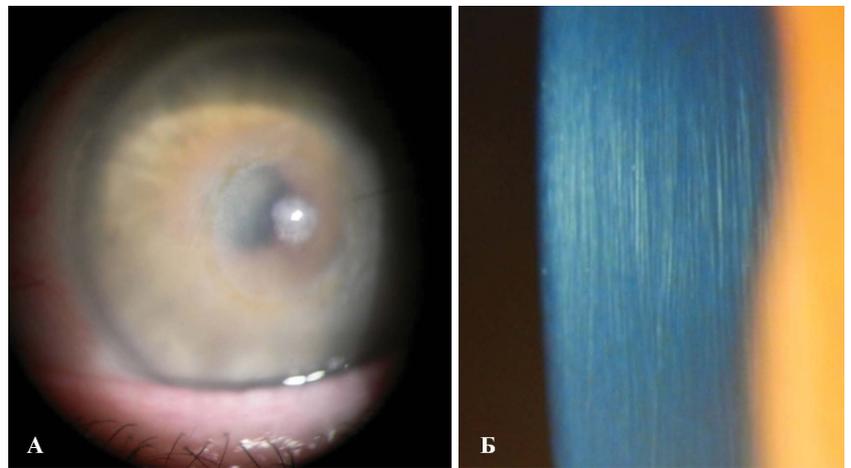
Клинический пример дифференциальной диагностики 1: ПМД роговицы или кератоконус (рис. 8)?!

Пациент 30 лет. Направлен с диагнозом ПМД для определения тактики лечения. На топографии передней поверхности роговицы имеются характерные изменения в виде «целующихся птичек» или «клешней краба». Самое тонкое место находится в 1,5–2 мм от центра. Отличительным признаком

ПМД является полоса истончения стромы в форме полумесяца в 1–2 мм от интактного лимба. В большинстве случаев она располагается в нижней периферии роговицы — от 4 до 8 часов. Типичным паттерном ПМД является протрузия, то есть выпячивание, выше самой тонкой точки (при нижней локализации). Однако в представленном случае выпячивание появляется в точке минимальной толщины, что характерно для кератоконуса (хорошо видно на шаймпфлюг-срезе). Диагноз был изменен на кератоконус. Пациент направлен на хирургическое лечение — кросслинкинг с последующей имплантацией роговичных кольцевых сегментов.

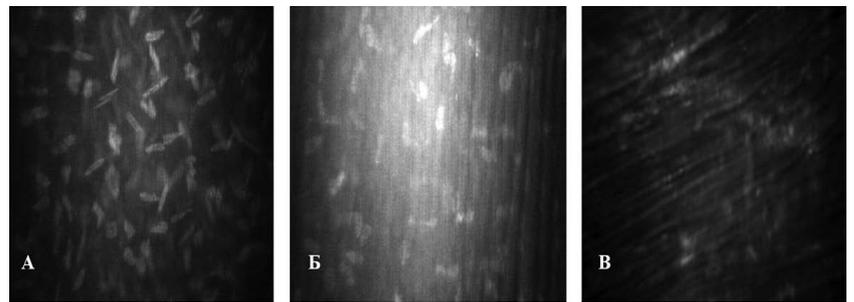
Клинический пример дифференциальной диагностики 2: кератоконус или ПМД роговицы верхней локализации (рис. 9)?!

Пациентка 35 лет. Направлена из кабинета ортокератологии с диагнозом кератоконус. Острота зрения без коррекции OD 0,05; OS 0,08, острота зрения с очковой коррекцией OD 0,5; OS 0,7. На аксиальной и тангенциальной карте передней поверхности имеет место снижение преломляющей силы роговицы (уплощение) вдоль вертикальной оси и увеличение преломляющей силы в верхней-назальной периферии роговицы вдоль горизонтального меридиана. Подобные изменения формируют топографический паттерн перевернутых «целующихся птичек» или «клешней краба». На пахиметрической карте в верхнеуловном секторе имеется дугообразная зона истончения. Центральная толщина роговицы составляет OD 522 мкм, самое тонкое место — 213 мкм. Протрузия роговицы происходит ниже точки минимальной толщины, в отличие от кератоконуса, при котором эктазия появляется в точке минимальной толщины, как правило, в центральной или парацентральной зоне роговицы. В структуре aberrаций высшего порядка в представленном случае доминирует треfoil и горизонтальная кома, а сферическая aberrация была положительной (центр оптической системы преломляет слабее периферии). Для сравнения — при кератоконусе, как правило, доминирует вертикальная кома, отрицательная



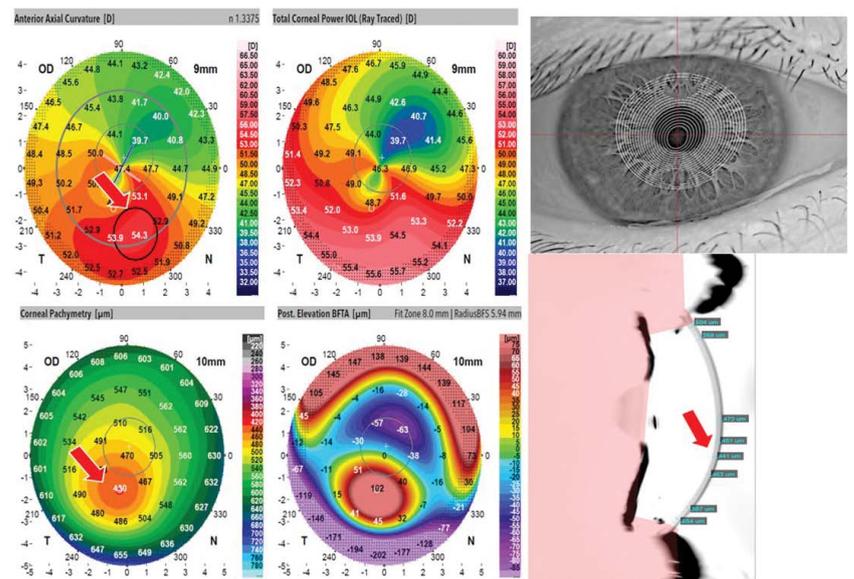
**Рис. 6.** А — кольцо Флейшера и субэпителиальный проминирующий узелок при далеко зашедшей стадии кератоконуса; Б — стрии Фогта при развитой стадии кератоконуса

**Fig. 6.** A — fleischer ring and subepithelial protruding nodule in the far advanced stage of keratoconus; Б — Vogt's striae by advanced keratoconus



**Рис. 7.** Конфокальная микроскопия (Confoscan CS 4 NIDEK) глубинных слоев роговицы в норме (А), при субклиническом кератоконусе (Б) и при ПМД роговицы (В)

**Fig. 7.** Confocal microscopy (Confoscan CS 4 NIDEK) of the cornea deep layers in norm (A), with subclinical keratoconus (Б) and for corneal PMD (B)



**Рис. 8.** Дифференциальный диагноз кератоконуса и ПМД роговицы

**Fig. 8.** Differential diagnosis of keratoconus and corneal PMD

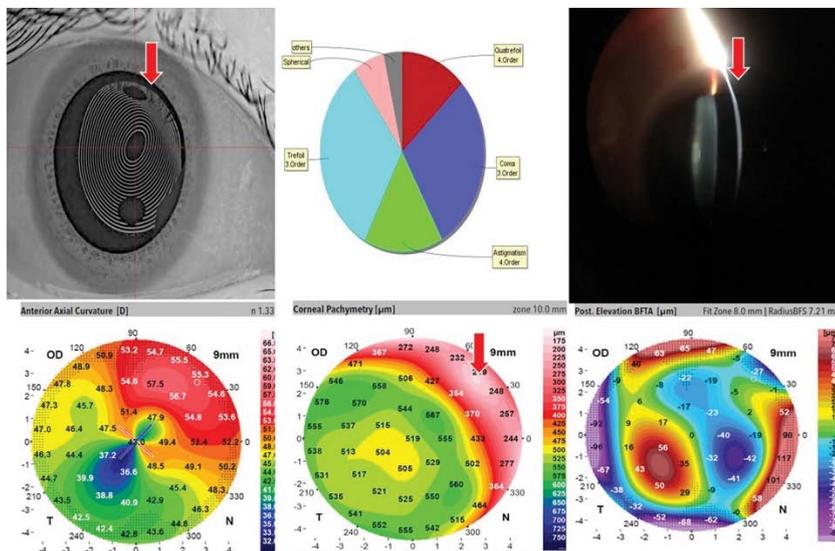


Рис. 9. Дифференциальный диагноз ПМД роговицы верхней локализации и кератоконуса

Fig. 9. Differential diagnosis of superior corneal PMD and keratoconus

или положительная, в зависимости от локализации, а сферическая aberrация стремится к отрицательной (центр оптической системы преломляет сильнее периферии). Поставлен диагноз — верхняя ПМД роговицы. С учетом относительно высокой корригированной остроты зрения и отсутствия рубцовых изменений роговицы пациентке был рекомендован подбор склеральных контактных линз. Дифференциальный диагноз в вышеприведенных клинических примерах базировался на исследованиях с помощью оптического томографа переднего отдела глаза высокого разрешения на основе двухканальной шаймпфлюг-камеры Galilei G6 (Ziemer).

В отличие от кератоконуса, при котором часто отмечается бурное прогрессирование и снижение остроты зрения, при ПМД роговицы клинические симптомы обычно развиваются медленнее, острота зрения долго остается высокой.

Состояние *Hydrops corneae* может возникать не только при кератоконусе, но и при других выраженных кератоэктазиях, таких как ПМД роговицы, кератоглобус, краевая дегенерация роговицы Терриена и задний кератоконус. В нашей практике мы встретили 5 случаев *Hydrops corneae* у пациентов старше 40 лет с пеллюцидной маргинальной дегенерацией на фоне быстрого прогрессирования кератэктазии (рис. 10).

*Hydrops corneae* является тяжелым осложнением прогрессирующей развитой кератэктазии. На практике при остром гидропсе часто ставится ошибочный диагноз, в большинстве случаев — дисковидный герпетический кератит (или бактериальный кератит) с назначением не обоснованной терапии.

При остром гидропсе роговицы наблюдается большинство классических признаков воспаления, которое носит асептический характер:

- выраженный отек стромы роговицы;

- значительное и резкое снижение зрения (до светоощущения с правильной светопроекцией);
- роговичный синдром;
- корнеальная или смешанная инъекция глазного яблока;
- резкий отек всех слоев роговицы, который сопровождается крайним выпячиванием и истончением ее ткани;
- в ряде случаев возникает десцеметоцеле с угрозой перфорации.

Наиболее рациональным является консервативная тактика ведения пациентов с острым гидропсом роговицы. Однако при безуспешности такого лечения, сложностях адекватного контакта с пациентом при психических заболеваниях, а также при угрозе перфорации роговицы необходимо рассматривать варианты хирургического лечения.

В настоящее время известны следующие способы хирургической тактики при остром гидропсе роговицы:

- введение аутоплазмы в переднюю камеру (Горбань А.И.);
- введение в переднюю камеру аутоплазмы крови в смеси с эндогенным индуктором интерферона Полуланом (Каспаров А.А., Каспарова Е.А.);
- метод биопокрытия — лечебная послойная кератопластика (Пучковская Н.А., Титаренко З.Д.);
- бандажное укрепление роговицы (Каспаров А.А., Слонимский Ю.Б.);
- эпикератопластика с использованием биоллинз, изготовленных из незамороженной донорской роговицы (Бикбов М.М., Бикбова Г.М.);
- эндотелиальная кератопластика (ДМЕК) с целью блокирования зоны разрыва десцеметовой мембраны (Оганесян О.Г.);
- радикальное хирургическое лечение — сквозная кератопластика.

В настоящее время большинство офтальмохирургов во всем мире сходятся во мнении, что, если при остром гидропсе нет перфорации роговицы, сквозную кератопластику желательно отложить до полного купирования отека.

Мы рекомендуем следующую схему консервативного лечения больных при остром гидропсе роговицы: частые инстилляци (6 раз в сутки) глюкокортикоида и антибиотика широкого спектра действия с отменой антибиотика через 2 недели и продолжение инстилляций стероидных противовоспалительных средств (СПВС) 3–4 раза в день продолжительностью до 2 месяцев при положительной динамике. Возможно применение комбинированных препаратов: Комбинил (Тобрадекс и т. п.) 4 раза в день с переводом на СПВС через 2 недели с постепенным уменьшением количества инстилляций до 2 месяцев.

Субконъюнктивальные и субтеноновые инъекции глюкокортикоидов (дексаметазон), включая препараты пролонгированного действия (дипроспан); гипотензивная терапия с использованием препаратов без консервантов (тимолол-пос 2 раза в день); нестероидные противовоспалительные препараты в инстилляциях — броксинак (бромфенак 0,09 %) 1 раз в день 2 недели; эпителизирующие и кератопротекторные препараты: ХИЛОПАРИН-КОМОД® 4 раза в день + мазь ПАРИН-ПОС® на ночь.

При отягощенном аллергическом фоне показана своевременная консультация аллерголога с назначением системного лечения, а также местная длительная терапия с использованием антигистаминных препаратов.

Кератопротекторный препарат ХИЛОПАРИН-КОМОД® сокращает сроки купирования отека роговицы при остром гидропсе, имеет выраженный увлажняющий эффект и снижает активность воспалительного процесса. Гепарин натрия дополнительно поддерживает увлажняющий эффект натрия гиалуроната, создавая тем самым необходимые условия для регенерации эпителия глазной поверхности. Одновременное применение ХИЛОПАРИН-КОМОДА® и мази ПАРИН-ПОС® в комплексной схеме лечения острого гидропса дает синергический эффект, проявляющийся в уменьшении отека роговицы и формировании более «нежного» рубца. Эти препараты хорошо переносятся пациентами и облегчают симптоматику с быстрым купированием неприятных ощущений.

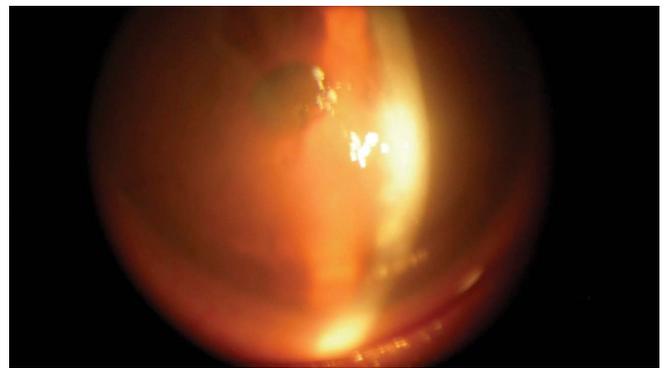
Показаниями для хирургического лечения ПМД являются критическое истончение роговицы с угрозой перфорации, а также значительное снижение остроты зрения при невозможности оптической коррекции, непереносимости контактных линз.

Возможны следующие варианты хирургического лечения [7]:

- клиновидная серповидная сквозная кератопластика;
- клиновидная серповидная глубокая послойная кератопластика (рис. 11);
- глубокая передняя послойная кератопластика;
- сквозная кератопластика;
- имплантация торической ИОЛ или ФИОЛ;
- имплантация интрастромальных роговичных сегментов.

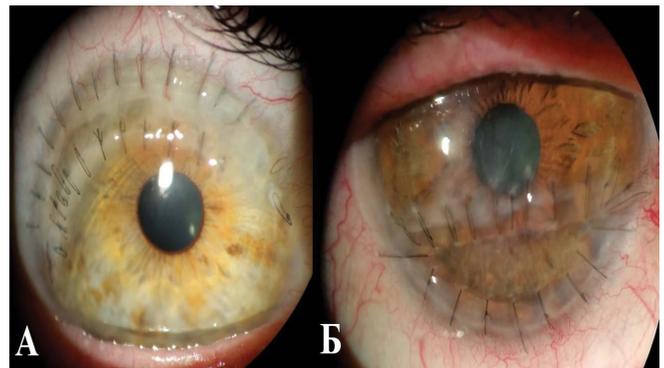
Все вышеперечисленные методы хирургического лечения ПМД не идеальны. При наличии четких признаков прогрессирования ПМД оптимальным вариантом лечения является кросслинкинг роговицы [3, 12–14], в том числе в сочетании с имплантацией интрастромальных роговичных сегментов.

Результаты сквозной кератопластики при развитой стадии ПМД значительно хуже, чем при кератоконусе. Из-за периферической локализации области максимального истончения роговицы приходится использовать трепаны большого диаметра (9–11 мм), что существенно повышает риск отторжения трансплантата, развития неоваскуляризации роговицы, а также снижает сроки выживаемости роговичного трансплантата. Функцио-



**Рис. 10.** *Hydrops corneae* при быстром прогрессировании ПМД роговицы

**Fig. 10.** *Hydrops corneae* by fast progression of corneal PMD

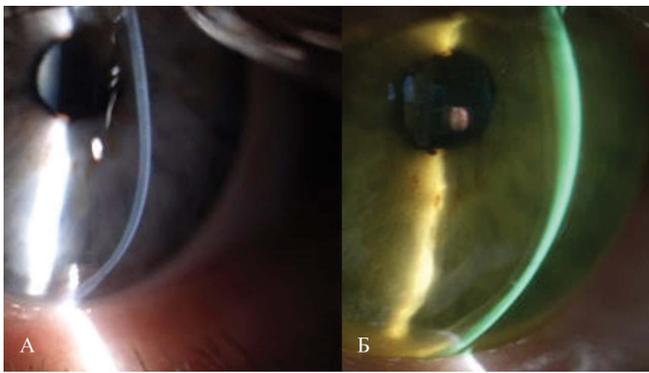


**Рис. 11.** Передний отрезок глаза после клиновидной серповидной глубокой послойной кератопластики. А — при верхней форме ПМД роговицы; Б — при классической нижней форме ПМД роговицы

**Fig. 11.** Anterior segment of the eye after crescent wedge deep lamellar keratoplasty. А — surgery performed by superior PMD; Б — surgery by typical inferior corneal PMD

нальные результаты таких операций также хуже, чем при кератоконусе. Как правило, отмечаются высокие значения посткератопластического астигматизма. При приемлемых значениях толщины роговицы (250 мкм и более), а также при удовлетворенности пациента с ПМД роговицы контактной коррекцией зрения, мы не рекомендуем проведение хирургического вмешательства.

Контактные линзы (КЛ) являются основным методом коррекции при нерегулярных роговицах. Как показывает опыт, наиболее предпочтительны для коррекции индуцированных аметропий жесткие роговичные контактные линзы (ЖКЛ). Острота зрения у большинства пациентов с ПМД хорошо корригируется ЖКЛ, в то же время, адекватная посадка ЖКЛ у данной группы пациентов достигается сложнее, чем при кератоконусе. Специфическая локализация ПМД в 1–2 мм от лимба препятствует стабильному положению роговичной КЛ на роговице, что вызывает дискомфорт при ее ношении и флюктуацию остроты зрения. Также существует возможность непосредственного контакта эктазии с задней поверхностью КЛ, что может вызвать деструктивные



**Рис. 12.** А — ПМД роговицы при биомикроскопии, оптический срез; Б — тот же глаз с подобранный склеральной газопроницаемой контактной линзой. Подлинзовое пространство окрашено флуоресцеином

**Fig. 12.** А — corneal PMD — slit-lamp examination; Б — the same eye with a matched scleral gas permeable contact lens. The space under the lens is colored with fluorescein

изменения не только эпителия, но и стромы. Склеральная газопроницаемая контактная линза (СГКЛ), благодаря наличию клиренса в области роговицы и лимба, обеспечивает нейтрализацию аберраций, вызванных эктазией (рис. 12). СГКЛ — это возможность получить высокое качество зрения при сложных аметропиях, вызванных кератоконусом и другими кератэктазиями [5]. Выделяют следующие виды склеральных КЛ: мини-склеральные (менее 16,0 мм) и склеральные (более 16,0 мм). Конструкция СГКЛ определяет их преимущества по отношению к другим оптическим средствам коррекции: происходит компенсация роговичного астигматизма любой этиологии, в том числе при нере-

гулярной роговице, обеспечение первоначального комфорта и четкого стабильного зрения, а также постоянного увлажнения передней поверхности глаза.

К основным показаниям по назначению склеральных линз относятся наличие кератоконуса, пеллюцидной маргинальной дегенерации и другие эктазии, непереносимость мягких и жестких роговичных контактных линз, регулярный и нерегулярный астигматизм, состояние после кератотомии, ФРК, LASIK и кератопластики, пресбиопия.

Подбор склеральных линз основан на данных кератометрии и результатов флуоресцеинового теста. Данные кератотопографии в этих случаях не учитываются, так как при нерегулярности роговицы они не всегда объективны. СГКЛ изготавливают индивидуально на основании примерочной линзы из диагностического набора.

## ЗАКЛЮЧЕНИЕ

Вопросы дифференциальной диагностики пеллюцидной маргинальной дегенерации роговицы и кератоконуса сложны и недостаточно освещены в литературе. В связи с этим имеется большое количество ошибочной диагностики. Ключевые моменты дифференциального диагноза, приведенные в данной работе, помогут практическому врачу своевременно поставить правильный диагноз и рекомендовать оптимальную тактику лечения.

## УЧАСТИЕ АВТОРОВ:

Слонимский А.Ю. — научное редактирование, написание текста, сбор и обработка материала;  
Слонимский Ю.Б. — написание текста, редактирование, сбор и обработка материала;  
Ситник Г.В. — написание текста, редактирование, сбор и обработка материала;  
Мягков А.В. — написание текста, редактирование, сбор и обработка материала;  
Милаш С.В. — написание текста, редактирование, сбор и обработка материала.

## ЛИТЕРАТУРА/REFERENCES

1. Такхиди Х.П., Малюгин Б.Э., Мороз З.И., Измайлова С.Б., Майчук Н.В. Способ определения дифференцированных показаний к выбору метода лечения начального и развитого кератоконуса. Патент на изобретение RU 2400190, 28.05.2009. [Takhchidi Kh.P., Malugin B.E., Moroz Z.I., Izmaylova S.B., Maychuk N.V. A method for determining differentiated indications for the selection of a treatment method for initial and developed keratoconus. RU 2400190, 28.05.2009 (In Russ.)]
2. Дога А.В., Мушкова И.А., Кискин Ю.И., Измайлова С.Б., Бранчевская Е.С., Майчук Н.В., Каримова А.Н. Конфокальная микроскопия в оценке морфологии роговицы после коррекции аметропии методом транспэпителиальной ФРК у пациентов со стабилизированным кератоконусом. *Современные технологии в офтальмологии*. 2014;3:126–129. [Doga A.V., Mushkova I.A., Kishkin Yu.I., Izmaylova S.B., Branchevskaya E.S., Maychuk N.V., Karimova A.N. Confocal microscopy in the evaluation of corneal morphology after ametropia correction using the transepithelial PRK method in patients with stabilized keratoconus. *Modern technologies in ophthalmology = Sovremennyye tekhnologii v oftalmologii*. 2014;3:126–129 (In Russ.)]
3. Бикбов М.М., Суркова В.К., Халимов А.Р., Усубов Э.Л. Результаты лечения пеллюцидной маргинальной дегенерации роговицы методом роговичного кроссликинга. *Вестник офтальмологии*. 2017;3:58–64. [Bikbov M.M., Surkova V.K., Khalimov A.R., Usubov E.L. Results of corneal crosslinking for pellucid marginal corneal degeneration. *Annals of Ophthalmology = Vestnik oftalmologii* 2017;3:58–64. (In Russ.)] DOI: 10.17116/oftalma2017133358-64
4. Мягков А.В., Абугова Т.Д. Диагностика редких заболеваний роговицы в условиях оптического салона: кератоторус. *Оправы и линзы*. 2012;(68):36–38. [Myagkov A.V., Abugova T.D. Diagnosis of rare corneal diseases in the conditions of the optical salon: keratotorus. *Frames and lenses = Opravy i linzy*. 2012;2(68):36–38 (In Russ.)]
5. Мягков А.В. Руководство по медицинской оптике. Часть 2. Контактная коррекция зрения. М.: Апрель, 2018. [Myagkov A.V. Guide to medical optics. Part 2. Contact vision correction. Moscow: April, 2018 (In Russ.)]
6. Schlaeppli V. La dystrophie marginale inferieure pellucide de la cornee. *Bibl Ophthalmol*. 1957;12(47):672–677.
7. Moshirfar M., Edmonds J.N., Behunin N.L., Chistiansen S.M. Current options in the management of pellucid marginal degeneration. *J Refract Surg*. 2014;30(7):474–485. DOI: 10.3928/1081597X-20140429-02
8. Gomes J.A., Tan D., Rapuano C.J., Belin M.W., Ambrósio R. Jr, Guell J.L., Malecace F., Nishida K., Sangwan V.S.; Group of Panelists for the Global Delphi Panel of Keratoconus and Ectatic Diseases. Global consensus on keratoconus and ectatic diseases. *Cornea*. 2015;34(4):359–369. <https://doi.org/10.1097/ICO.0000000000000408>
9. Sridhar M., Mahesh S., Bansal A.K., Nutheti R., Rao G. Pellucid marginal corneal degeneration. *Ophthalmology*. 2004;111(6):1102–1107. DOI: 10.1016/j.ophtha.2003.09.035
10. Shimazaki, J., Maeda, N., Hieda, O., Ohashi, Y., Murakami, A., Nishida, K., Japan Pellucid Marginal Corneal Degeneration Study Group. National survey of pellucid marginal corneal degeneration in Japan. *Japanese journal of ophthalmology*. 2016; 60(5):341–348. DOI: 10.1007/s10384-016-0462-0
11. Lee B.W., Jurkunas U.V., Harissi-Dagner M., Pootulil A.M., Tobaihy F.M., Azar D.T. Ectatic disorders associated with a claw-shaped pattern on corneal topography. *Am J Ophthalmol* 2007;144(1):154–156. DOI: 10.1016/j.ajo.2007.02.032
12. Farraq A.N., Hussein A.A., Ummer S. Treatment of Pellucid Marginal Degeneration. *International Journal of Keratoconus and Ectatic Corneal Diseases*. 2017;6(2):87–89. DOI: 10.5005/jp-journals-10025-1148
13. Corneal Collagen Cross Linking. Mazen M. Sinjab, Arthur B. Cummings Editors. Springer, 2017. 296 p.
14. Kymionis G.D., Grentzelos M.A., Liakopoulos D.A., et al. Long-term follow-up of corneal collagen cross-linking for keratoconus — the Cretan study. *Cornea*. 2014;33(10):1071–1079. DOI: 10.1097/ICO.0000000000000248

**СВЕДЕНИЯ ОБ АВТОРАХ**

ООО «Московская Глазная Клиника»  
Слонимский Алексей Юрьевич  
доктор медицинских наук, профессор  
Семеновский переулок, 11, Москва, 107023, Российская Федерация

ФГБОУ ДПО РМАНПО Минздрава России  
Слонимский Юрий Борисович  
доктор медицинских наук, профессор  
ул. Баррикадная, 2/1, стр. 1, Москва, 125993, Российская Федерация

ГУО «Белорусская медицинская академия последипломного образования»  
Ситник Галина Викторовна  
кандидат медицинских наук, доцент кафедры  
ул. П. Бровки, 3, корпус 3, Минск, 220013, Республика Беларусь

НОЧУ ДПО «Академия медицинской оптики и оптометрии»  
Мягков Александр Владимирович  
доктор медицинских наук, профессор, директор  
ул. Михалковская, 63-6, стр. 4, Москва, 125438, Российская Федерация

Национальный медицинский исследовательский центр глазных болезней  
им. Гельмгольца Милаш Сергей Викторович  
научный сотрудник отдела патологии рефракции, бинокулярного зрения и оф-  
тальмоэргономики  
ул. Садовая-Черногрязская, 14/19, Москва, 105062, Российская Федерация  
<https://orcid.org/0000-0002-3553-9896>

**ABOUT THE AUTHORS**

LLC “The Moscow Eye Clinic” Slonimskiy Aleksey Y.  
MD, Professor  
Semenovsky lane, 11, Moscow, 107023, Russian Federation

Medical Academy of postgraduate education  
Slonimskiy Yuriy B.  
MD, Professor  
Barrikadnaya, 2/1, build. 1, Moscow, 125993, Russian Federation

Medical Academy of Postgraduate Education, chair of ophthalmology  
Sitnik Halina V.  
PhD, assistant professor  
Brovki str., 3, build. 3-3, Minsk, 220013, Republic of Belarus

Academy of Medical Optics and Optometry  
Myagkov Aleksandr V.  
MD, Professor, director  
Mikhalkovskaya str., 63 B, build. 4, Moscow, 125438, Russian Federation

Helmholtz National medical center of eye diseases  
Milash Sergei V.  
researcher, department of refraction pathology, binocular vision and ophthalmoer-  
gonomics  
Sadovaya-Chernogriazskaya str., 14/19, Moscow, 105062, Russian Federation