*ISSN 1816-5095 (print); ISSN 2500-0845 (online)*

*https://doi.org/10.18008/1816-5095-2019-4-433-441*

# Пеллюцидная маргинальная дегенерация роговицы и кератоконус:

*поступила 22.02.19*

*was received 22.02.19*

# дифференциальный диагноз и тактика ведения больных

А.Ю. Слонимский1

Ю.Б. Слонимский2

Г.В. Ситник3

А.В. Мягков4 С.В. Милаш5

1 ООО «Московская Глазная Клиника»

Семеновский переулок, 11, Москва, 107023, Российская Федерация

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

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

4 НОЧУ ДПО «Академия медицинской оптики и оптометрии»

ул. Михалковская, 63-б, стр. 4, Москва, 125438, Российская Федерация

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

**РЕЗЮМЕ**

**Офтальмология. 2019;16(4):433–441**

В статье авторы представляют проблему дифференциального диагноза первичных кератэктазий роговицы: пеллюцидной марги-

нальной дегенерации (ПМД) и кератоконуса. Выбор рационального подхода к ведению подобных пациентов является актуаль- ным 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 конфо- кальной микроскопии, кератотопографии, оптической томографии переднего сегмента глаза высокого разрешения на основе двухканальной шаймпфлюг-камеры и приводят клинические примеры дифференциальной диагностики, представляющие опре- деленную 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 удовлетворен- ности пациентов контактной коррекцией можно воздержаться от хирургического лечения.

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

**Для цитирования:** Слонимский А.Ю., Слонимский Ю.Б., Ситник Г.В., Мягков А.В., Милаш С.В. Пеллюцидная мар- гинальная 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 представлен- ных материалах или методах

**Конфликт интересов отсутствует**

CC BY 4.0

Офтальмология/Ophthalmology in Russia 2019;16(4):433–441

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

A.Yu. Slonimskiy1, Yu.B. Slonimskiy2, G.V. Sitnik3, A.V. Myagkov4, S.V. Milash5

1 LLC “The Moscow Eye Clinic”

Semenovsky lane, 11, Moscow, 107023, Russian Federation

2 Medical Academy of postgraduate education Barrikadnaya str., 2/1, build. 1, Moscow, 125993, Russian Federation

3 Medical Academy of Postgraduate Education, chair of ophthalmology Brovki str., 3, build. 3-3, Minsk, 220013, Republic of Belarus

4 Private Educational Institution of Additional Professional Education “Academy of Medical Optics and Optometry” Mikhalkovskaya str., 63B, build. 4, Moscow, 125438, Russian Federation

5 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 Degen- eration 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 пациен‑ тов с первичными эктазиями роговицы является акту‑ альным вопросом во всем мире. В отечественной и зару‑ бежной офтальмологической литературе представлены попытки разработки лечебно‑диагностической тактики у пациентов с различными стадиями заболеваний, со‑ провождающихся корнеальными эктатическими про‑ цессами, однако общепринятой схемы в настоящее вре‑ мя не существует [1–8].

К первичным эктазиям относятся кератоконус, пел‑ люцидная маргинальная дегенерация роговицы и кера‑ тоглобус.

Вторичные кератэктазии могут возникать в результа‑ те перенесенных операций: после глубокой передней по‑ слойной или после сквозной пересадки роговицы, после радиальной кератотомии, после LASIK, после импланта‑ ции интрастромальных роговичных кольцевых сегмен‑ тов, а также после широкого спектра кераторефракцион‑ ных вмешательств.

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

434

Наиболее часто встречающиеся первичные эктазии роговицы — это кератоконус и пеллюцидная марги‑ нальная дегенерация роговицы. Впервые пеллюцид‑ ная маргинальная дегенерация роговицы была описана

1. Schlaeppi в 1957 году [6]. Другие названия этого забо‑ левания — кератоторус [4], или прозрачная краевая де‑ генерация роговицы.

Достоверных данных о частоте встречаемости ПМД роговицы нет, указывается на спорадический харак‑ тер ее возникновения, что подразумевает единичные, как бы не связанные между собой случаи болезни (не более 1 на 10 тысяч населения). В научной литерату‑ ре информация о заболевании представлена неболь‑ шими 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 эк‑ тазия роговицы, характеризующаяся наличием отно‑ сительно узкой области истончения стромы (в форме полумесяца) в периферических отделах роговицы, рас‑ положением в 1–2 мм от интактного лимба, обычно

**А.Ю. Слонимский, Ю.Б. Слонимский, Г.В. Ситник, А.В. Мягков, С.В. Милаш**

Контактная информация: Слонимский Алексей Юрьевич [alexey](mailto:alexeyslonimskiy@gmail.com)[slonimskiy@gmail.com](mailto:slonimskiy@gmail.com)

**Пеллюцидная маргинальная дегенерация роговицы и кератоконус: дифференциальный диагноз...**

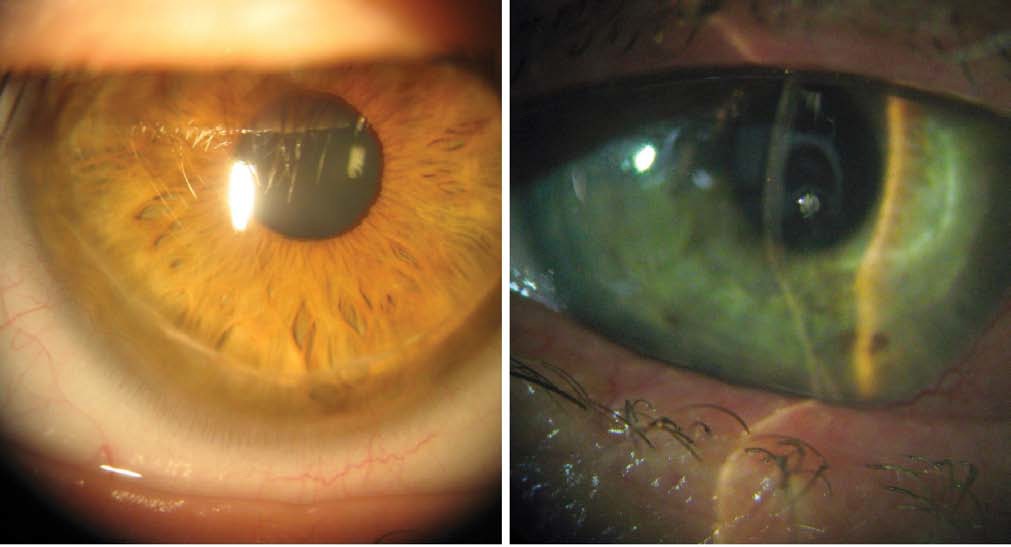
в нижней части (рис. 1, 2). Как правило, протяженность области истончения составляет от 4 до 8 часов. Гораздо реже диагностируют ПМД верхней локализации (рис. 3), а также описаны случаи темпоральной и назальной локализации. Эпителий при этом интактен, а область максимального проминирования роговицы располага‑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

В настоящее время этиология ПМД остается неиз‑ вестной. Ранее в литературе ряд авторов не считали ПМД самостоятельным заболеванием, а относили к осо‑ бой атипичной форме кератоконуса. Однако имеются очевидные различия между ПМД и кератоконусом: воз‑ раст клинической манифестации заболевания, степень и скорость снижения остроты зрения, а также частота острого гидропса роговицы, возникающего при этих за‑ болеваниях.

В большинстве случаев ПМД — билатеральное асимметричное заболевание, проявляющееся клиниче‑ ски 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 кератото‑ пография. Однако чаще всего для постановки диагноза в субклинической и ранней стадии требуется период ди‑ намического наблюдения и повторение кератотопогра‑ фического исследования через 6–10 месяцев.

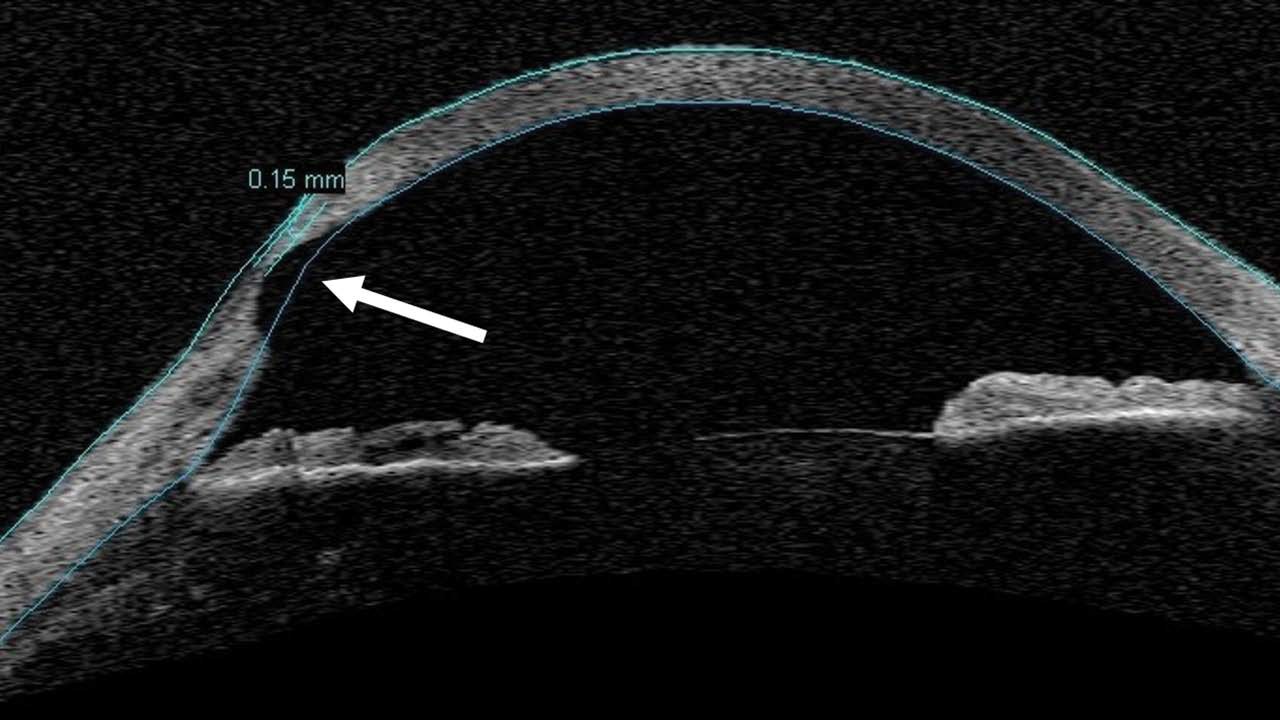
Классическими паттернами кератотопограммы при развитой стадии ПМД являются «целующиеся птич‑ ки» или «клешни краба» (рис. 4), тем не менее не всегда данный паттерн является патогномоничным. Аналогич‑ ная топографическая картина может быть диагностиро‑ вана у пациентов с кератоконусом, как отражено в ра‑ боте 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 кера‑ токонуса различных стадий (рис. 5). Однако в ранней стадии болезни дифференциальная диагностика между астигматизмом, кератоконусом и ПМД может быть за‑ труднительной. При этом опираться только на паттерн кератотопограммы для окончательного вынесения диа‑ гноза ПМД является абсолютно неправильным! Диф‑ ференциальный диагноз пеллюцидной маргинальной дегенерации и кератоконуса может быть сложной зада‑ чей, для решения которой требуется не только точное выполнение диагностических исследований, но и период наблюдения, что нельзя игнорировать. Очень часто диа‑ гноз ставится ошибочно с назначением нерациональной, не соответствующей ситуации терапии.

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



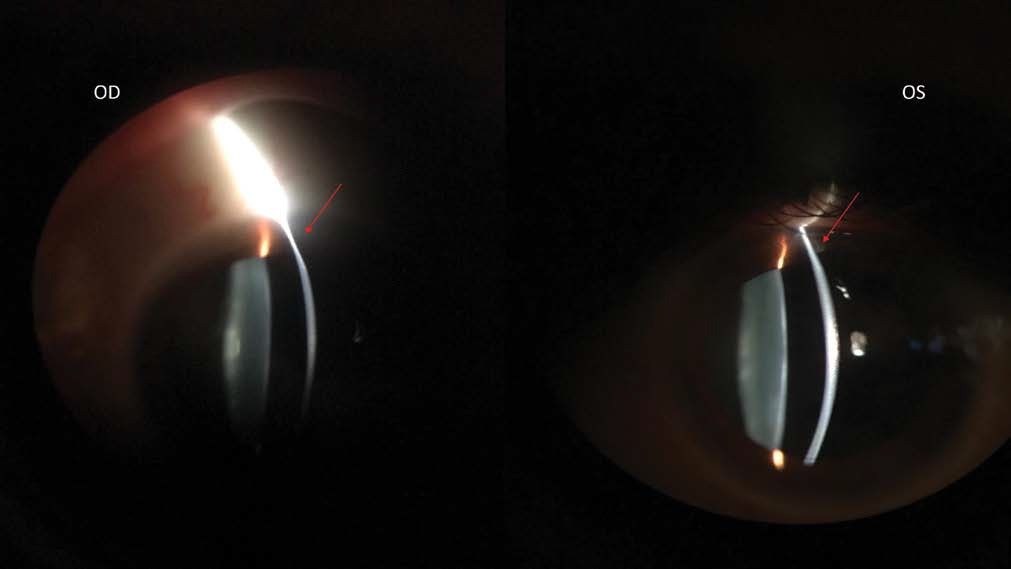
**Рис. 1.** ПМД роговицы развитой стадии при биомикроскопии

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



**Рис. 2.** ОКТ — изображение переднего отрезка глаза с ПМД рого- вицы. Стрелкой показана область критического истончения рого- вицы 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 μm

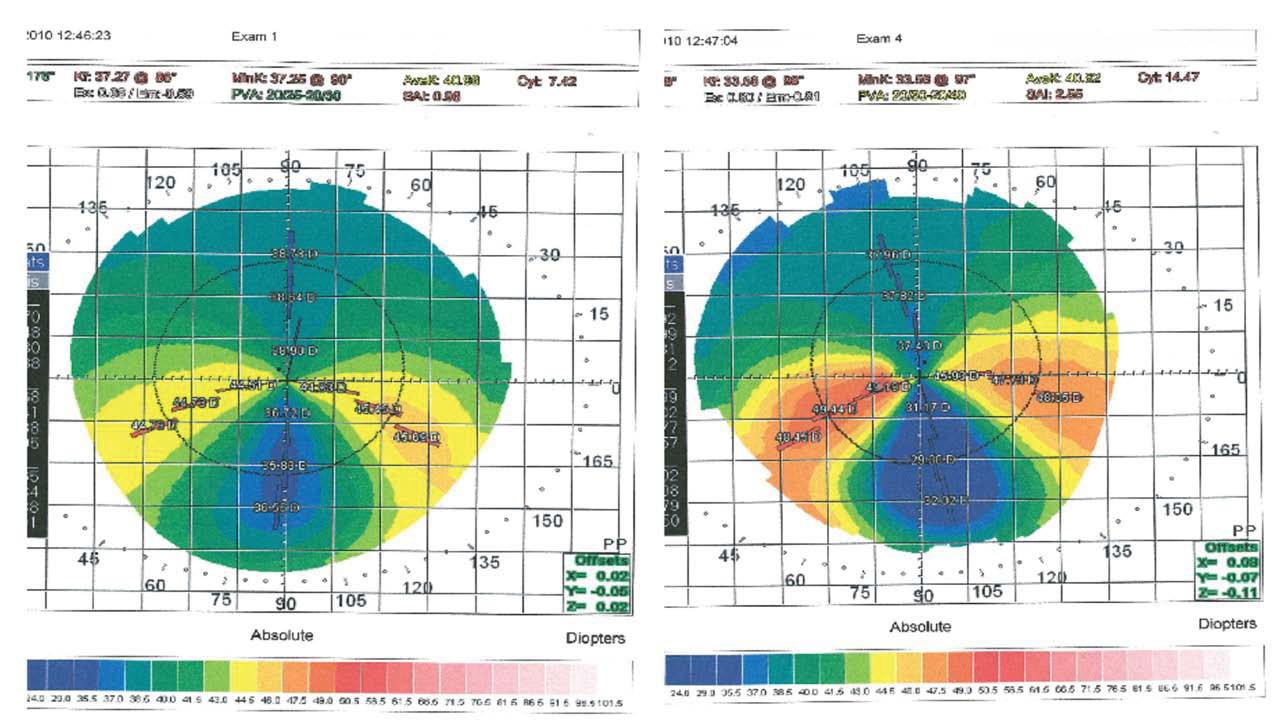


**Рис. 3.** ПМД роговицы верхней локализации. Стрелкой показана область истончения роговицы в периферических отделах

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

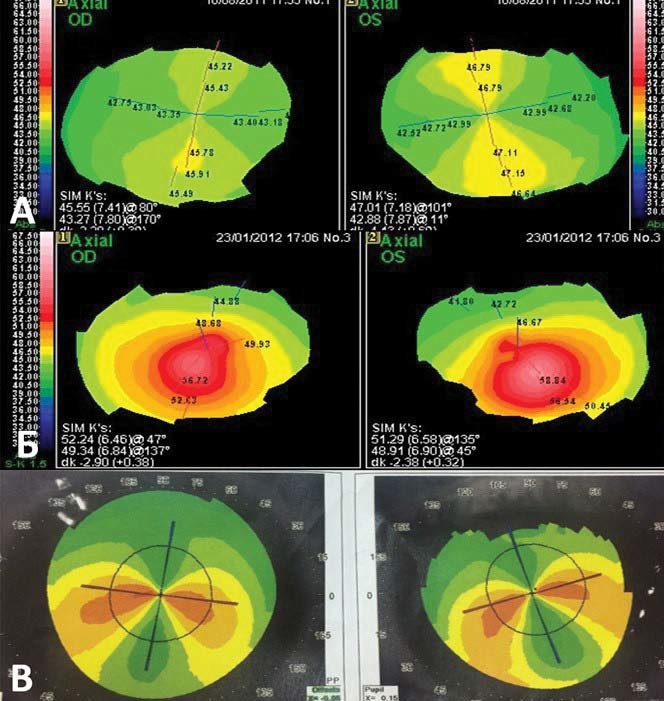
точки, то есть выше линии истончения. В редких случаях аномальной локализации ПМД (верхней, темпоральной, назальной) протрузия будет ниже, правее или левее ли‑ нии истончения.

При кератоконусе максимальная протрузия соответ‑ ствует 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 ро- говичный 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 случа‑ ев ПМД роговицы, как и кератоконус, является билатеральным заболеванием, но выраженность изменений на парных глазах может быть разной.

При ПМД отсутствует васкуляри‑ зация или отложение липидов (что от‑ личает ПМД от краевой дегенерации Терриена). В отличие от кератоконуса, кольцо Флейшера, проминирующие субэпителиальные узелки и стрии Фог‑ та при ПМД в роговице не обнаружи‑ вают (рис. 6).

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

В норме при конфокальной микро‑ скопии глубоких слоев роговицы раз‑ меры кератоцитов, а именно отношение ширины к длине варьирует от 1:3 до 1:4. При этом имеет место хаотичное рас‑ положение кератоцитов, а соотношение кератоцитов к экстрацеллюлярному матриксу приблизительно равно 1:3. Конфокальная микроскопия в случае субклинического кератоконуса показы‑ вает наличие гипоцеллюлярности и по‑ лиморфности кератоцитов. Отмечает‑ ся вертикальная ориентированность клеток и/или расхождение роговичных пластин. На картине конфокальной микроскопии (рис. 7) хорошо опре‑ деляется характерная супраэндотели‑ альная «складчатость» [2]. При ПМД, в отличие от конфокальных признаков кератоконуса в виде вертикально ори‑ ентированных стрий в супраэндотели‑ альных слоях стромы, патологические полосы ориентированы поперечно, что, вероятно, обусловлено иным ме‑ ханизмом нарушения биомеханической резистентности роговицы (рис. 7).

Приводим два клинических приме‑ ра дифференциальной диагностики.

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

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

436

**А.Ю. Слонимский, Ю.Б. Слонимский, Г.В. Ситник, А.В. Мягков, С.В. Милаш**

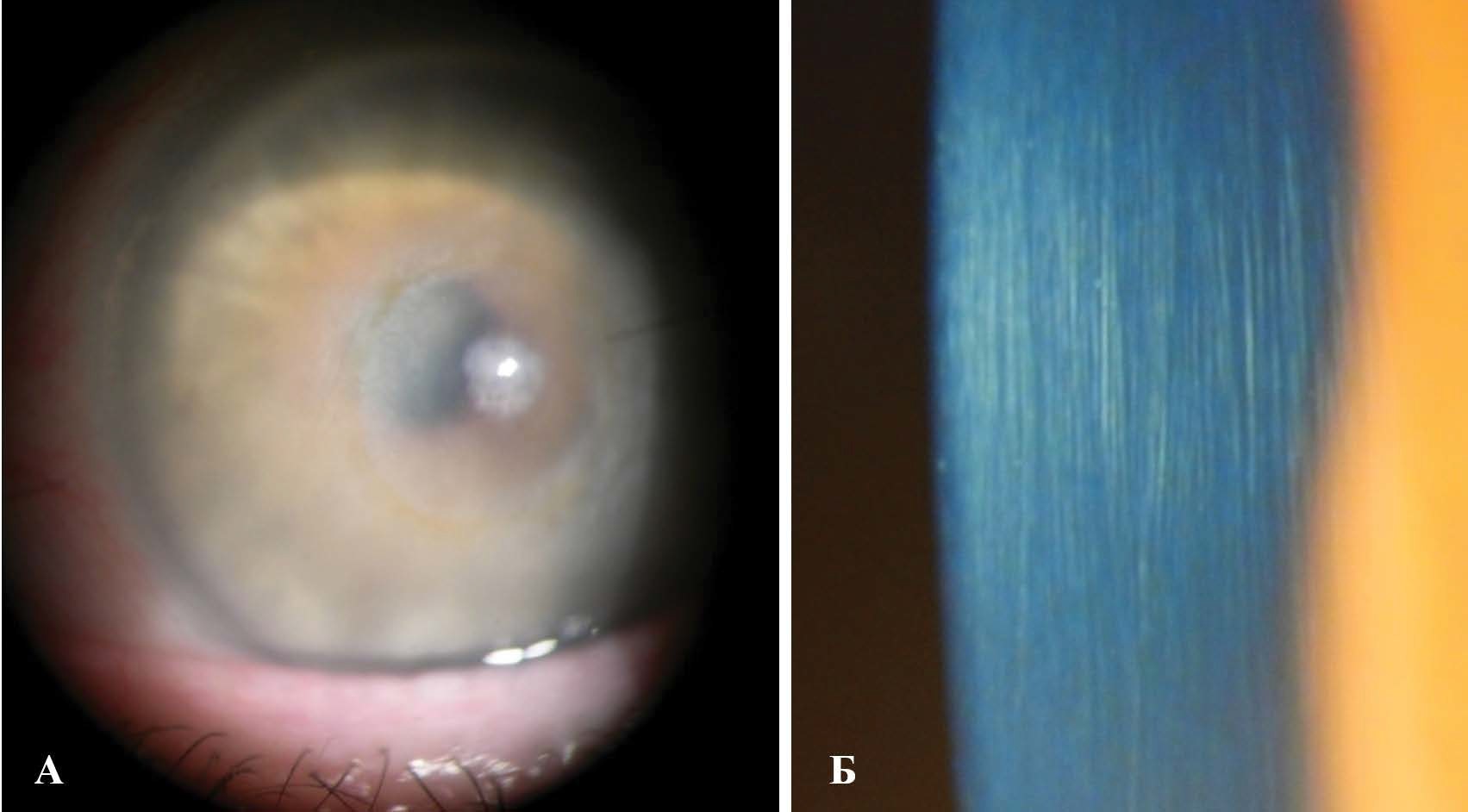
Контактная информация: Слонимский Алексей Юрьевич [alexey](mailto:alexeyslonimskiy@gmail.com)[slonimskiy@gmail.com](mailto:slonimskiy@gmail.com)

**Пеллюцидная маргинальная дегенерация роговицы и кератоконус: дифференциальный диагноз...**

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 ло‑ кализации). Однако в представленном случае выпячивание появляется в точ‑ ке минимальной толщины, что харак‑ терно для кератоконуса (хорошо видно на шаймпфлюг‑срезе). Диагноз был из‑ менен на кератоконус. Пациент направ‑ лен на хирургическое лечение — кросс‑ линкинг с последующей имплантацией роговичных кольцевых сегментов.

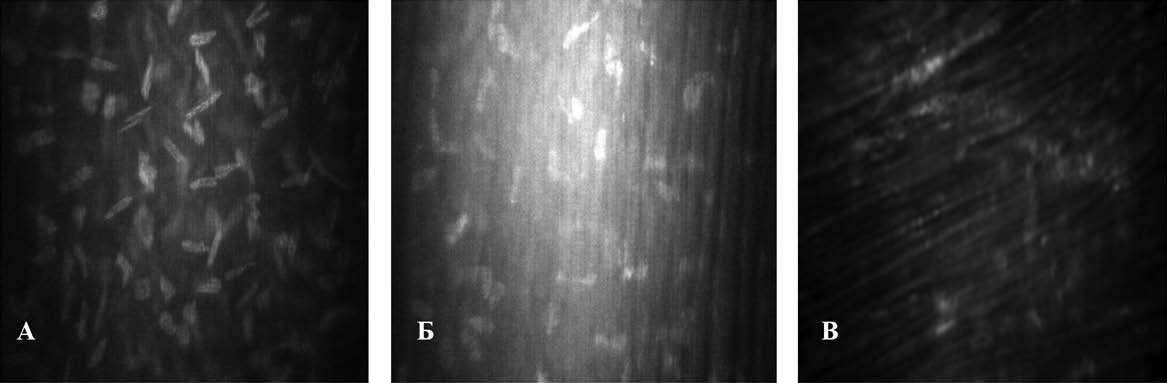
Клинический пример дифферен‑ циальной диагностики 2: кератоконус или ПМД роговицы верхней локализа‑ ции (рис. 9)?!

Пациентка 35 лет. Направлена из кабинета ортокератологии с диа‑ гнозом кератоконус. Острота зрения без коррекции OD 0,05; OS 0,08, остро‑ та зрения с очковой коррекцией OD 0,5; OS 0,7. На аксиальной и тангенциаль‑ ной карте передней поверхности имеет место снижение преломляющей силы роговицы (уплощение) вдоль верти‑ кальной оси и увеличение преломляю‑ щей силы в верхней‑назальной перифе‑ рии роговицы вдоль горизонтального меридиана. Подобные изменения фор‑ мируют топографический паттерн перевернутых «целующихся птичек» или «клешней краба». На пахиметри‑ ческой карте в верхненосовом секторе имеется дугообразная зона истонче‑ ния. 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 точ‑ ке минимальной толщины, как правило, в центральной или парацентральной зоне роговицы. В структуре аберраций высшего порядка в представленном случае доминирует трефойл и гори‑ зонтальная кома, а сферическая абер‑ рация была положительной (центр оптической системы преломляет сла‑ бее периферии). Для сравнения — при кератоконусе, как правило, домини‑ рует вертикальная кома, отрицательная



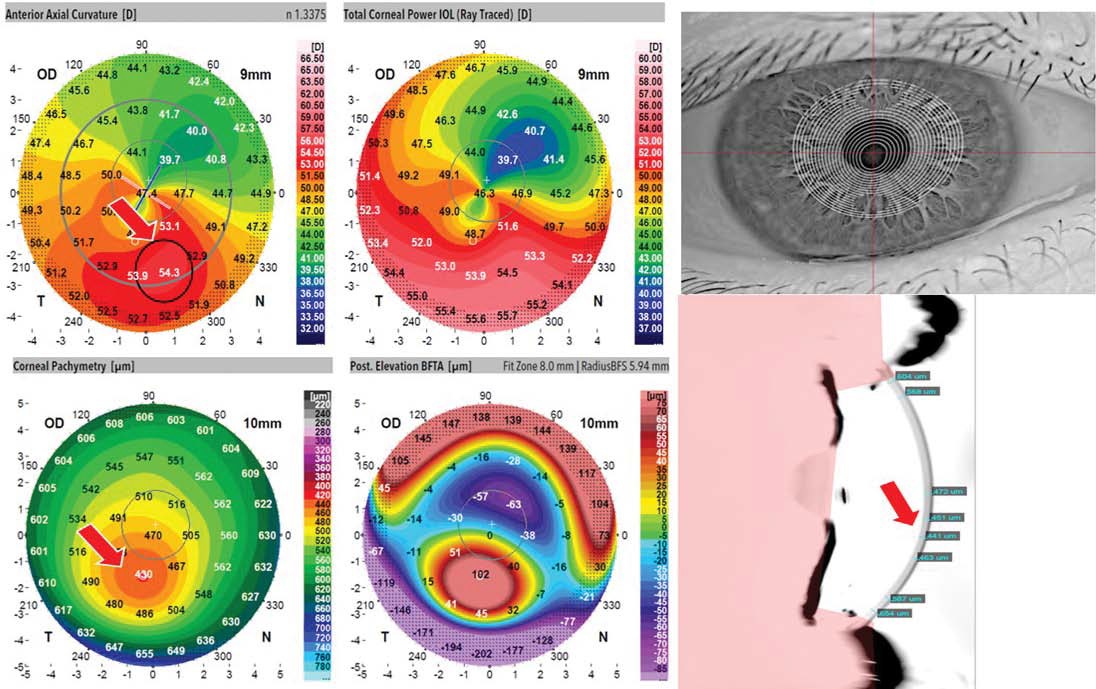
**Рис. 6.** А — кольцо Флейшера и субэпителиальный проминирующий узелок при далеко зашедшей стадии кератоконуса; Б — стрии Фогта при развитой стадии кератоконуса

**Fig. 6.** А — 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) глубоких слоев роговицы в норме (A), 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 (В)



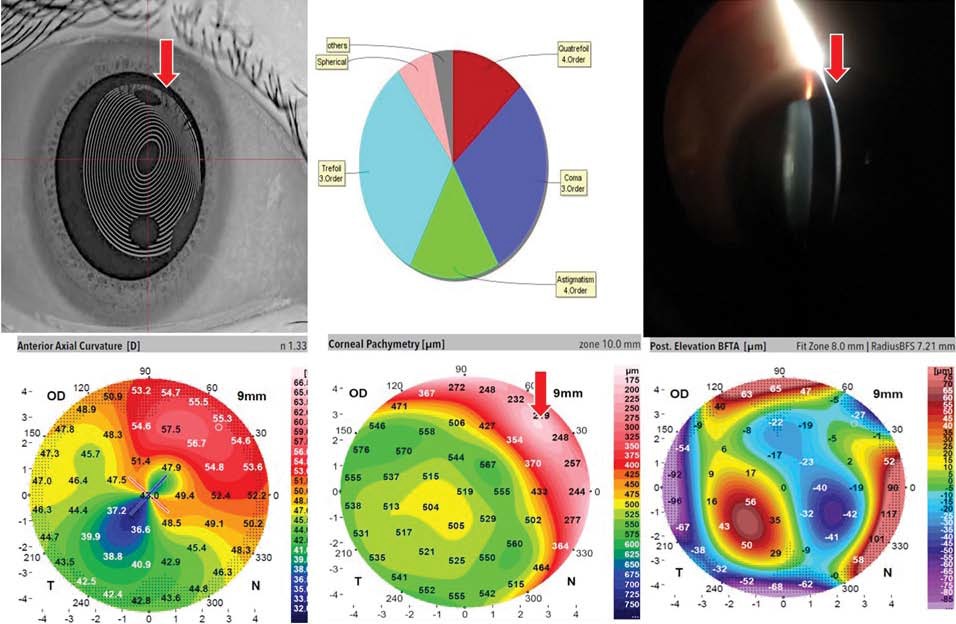
**Рис. 8.** Дифференциальный диагноз кератоконуса и ПМД роговицы

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

**A.Yu. Slonimskiy, Yu.B. Slonimskiy, G.V. Sitnik, A.V. Myagkov, S.V. Milash**

Contact information: Slonimskiy Aleksey Yu. [alexeyslonimskiy@gmail.com](mailto:alexeyslonimskiy@gmail.com) 437

**Pellucid Marginal Corneal Degeneration and Keratoconus: Differential Diagnosis and Management...**



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

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

* + значительное и резкое снижение зрения (до светоощущения с правиль‑ ной светопроекцией);
  + роговичный синдром;
  + корнеальная или смешанная инъ‑ екция глазного яблока;
  + резкий отек всех слоев роговицы, который сопровождается крайним вы‑ пячиванием и истончением ее ткани;
  + в ряде случаев возникает десцеме‑ тоцеле с угрозой перфорации.

Наиболее рациональным является консервативная тактика ведения пациен‑ тов с острым гидропсом роговицы. Од‑ нако при безуспешности такого лечения, сложностях адекватного контакта с па‑ циентом при психических заболеваниях, а также при угрозе перфорации роговицы необходимо рассматривать варианты хи‑ рургического лечения.

В настоящее время известны следу‑

или положительная, в зависимости от локализации,

а сферическая аберрация стремится к отрицательной (центр оптической системы преломляет сильнее пери‑ ферии). Поставлен диагноз — верхняя ПМД рогови‑ цы. С учетом относительно высокой корригированной остроты зрения и отсутствия рубцовых изменений ро‑ говицы пациентке был рекомендован подбор склераль‑ ных контактных линз. Дифференциальный диагноз в вышеприведенных клинических примерах базировал‑ ся 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 от‑ мечается бурное прогрессирование и снижение остро‑ ты зрения, при ПМД роговицы клинические симптомы обычно развиваются медленнее, острота зрения долго остается высокой.

Состояние *Hydrops corneae* может возникать не толь‑ ко при кератоконусе, но и при других выраженных ке‑ ратоэктазиях, таких как ПМД роговицы, кератоглобус, краевая дегенерация роговицы Терриена и задний ке‑ ратоконус. В нашей практике мы встретили 5 случаев *Hydrops corneae* у пациентов старше 40 лет с пеллюцид‑ ной маргинальной дегенерацией на фоне быстрого про‑ грессирования кератэктазии (рис. 10).

*Hydrops сorneae* является тяжелым осложнением про‑ грессирующей 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 боль‑ шинство классических признаков воспаления, которое носит асептический характер:

* + выраженный отек стромы роговицы;

438

ющие способы хирургической тактики при остром ги‑ дропсе роговицы:

* + введение аутоплазмы в переднюю камеру (Гор‑ бань А.И.);
  + введение в переднюю камеру аутоплазмы крови в смеси с эндогенным индуктором интерферона Полу‑ даном (Каспаров А.А., Каспарова Е.А.);
  + метод биопокрытия — лечебная послойная керато‑ пластика (Пучковская Н.А., Титаренко З.Д.);
  + бандажное укрепление роговицы (Каспаров А.А.,

Слонимский Ю.Б.);

* + эпикератопластика с использованием биолинз, из‑ готовленных из незамороженной донорской роговицы (Бикбов М.М., Бикбова Г.М.);
  + эндотелиальная кератопластика (DMEK) c 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 керато‑ пластику желательно отложить до полного купирова‑ ния отека.

Мы рекомендуем следующую схему консервативного лечения больных при остром гидропсе роговицы: частые инстилляции (6 раз в сутки) глюкокортикоида и антибио‑ тика 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.

**А.Ю. Слонимский, Ю.Б. Слонимский, Г.В. Ситник, А.В. Мягков, С.В. Милаш**

Контактная информация: Слонимский Алексей Юрьевич [alexey](mailto:alexeyslonimskiy@gmail.com)[slonimskiy@gmail.com](mailto:slonimskiy@gmail.com)

**Пеллюцидная маргинальная дегенерация роговицы и кератоконус: дифференциальный диагноз...**

Субконъюнктивальные и субтеноновые инъекции глю‑ кокортикоидов (дексаметазон), включая препараты про‑ лонгированного действия (дипроспан); гипотензивная терапия с использованием препаратов без консервантов (тимолол‑пос 2 раза в день); нестероидные противовос‑ палительные препараты в инстилляциях — броксинак (бромфенак 0,09 %) 1 раз в день 2 недели; эпителизиру‑ ющие и кератопротекторные препараты: ХИЛОПАРИН‑ КОМОД® 4 раза в день + мазь ПАРИН‑ПОС® на ночь.

При отягощенном аллергическом фоне показана сво‑ евременная консультация аллерголога с назначением си‑ стемного лечения, а также местная длительная терапия с использованием антигистаминных препаратов.

Кератопротекторный препарат ХИЛОПАРИН‑КО‑ МОД® сокращает сроки купирования отека роговицы при остром гидропсе, имеет выраженный увлажняющий эффект и снижает активность воспалительного процесса. Гепарин натрия дополнительно поддерживает увлажня‑ ющий 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 форми‑ ровании более «нежного» рубца. Эти препараты хорошо переносятся пациентами и облегчают симптоматику с бы‑ стрым купированием неприятных ощущений.

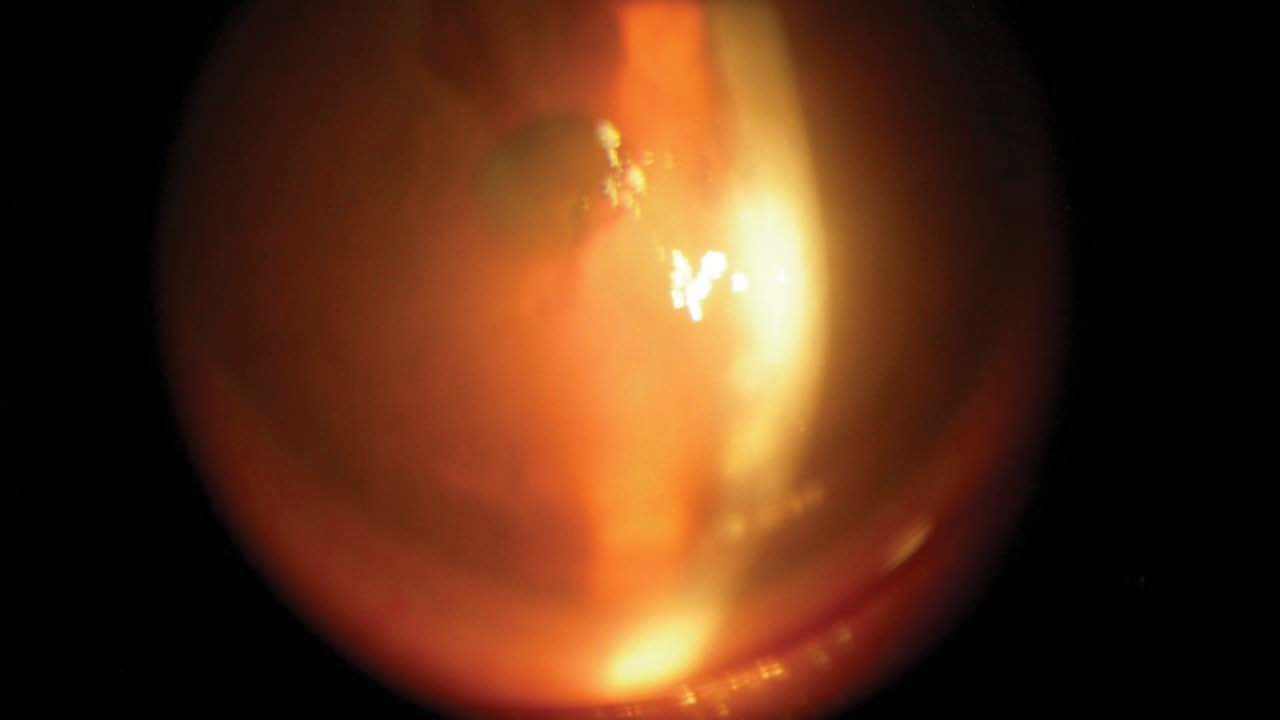
Показаниями для хирургического лечения ПМД яв‑ ляются критическое истончение роговицы с угрозой перфорации, а также значительное снижение остроты зрения при невозможности оптической коррекции, не‑ переносимости контактных линз.

Возможны следующие варианты хирургического ле‑ чения [7]:

* + клиновидная серповидная сквозная кератопластика;
  + клиновидная серповидная глубокая послойная ке‑ ратопластика (рис. 11);
  + глубокая передняя послойная кератопластика;
  + сквозная кератопластика;
  + имплантация торической ИОЛ или ФИОЛ;
  + имплантация интрастромальных роговичных сег‑ ментов.

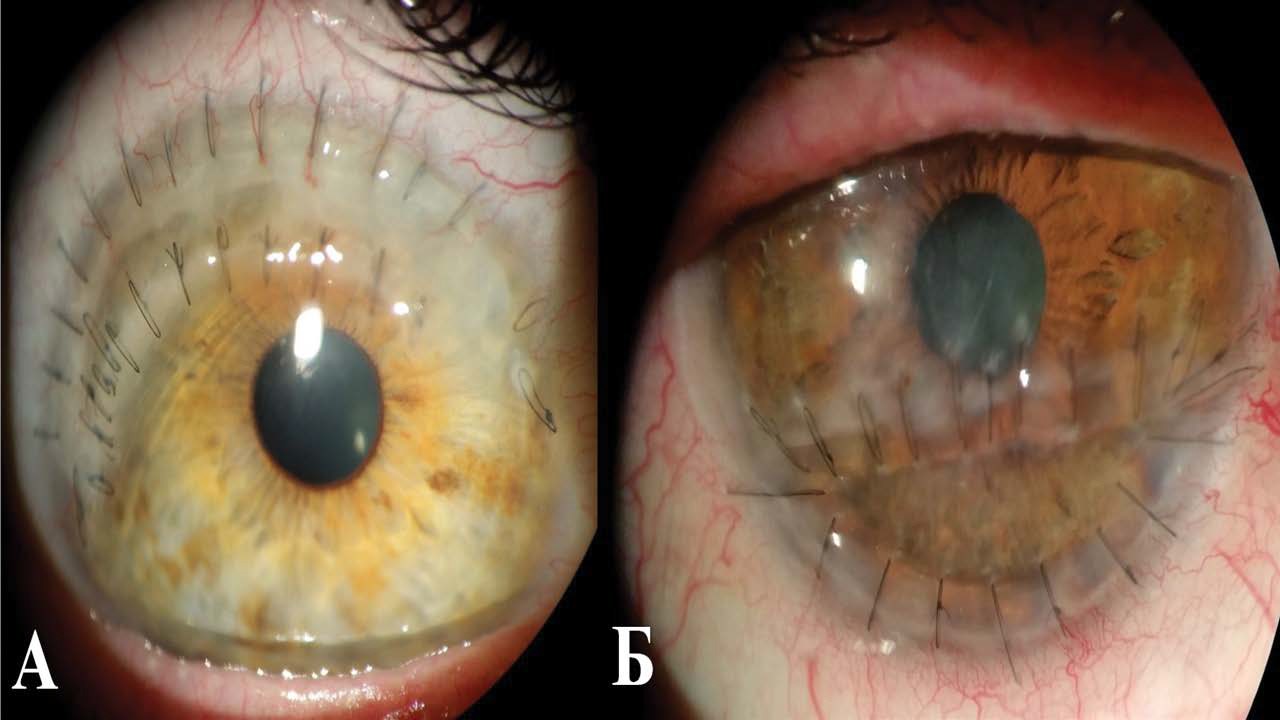
Все вышеперечисленные методы хирургического ле‑ чения ПМД не идеальны. При наличии четких призна‑ ков прогрессирования ПМД оптимальным вариантом лечения является кросслинкинг роговицы [3, 12–14], в том числе в сочетании с имплантацией интрастро‑ мальных роговичных сегментов.

Результаты сквозной кератопластики при развитой стадии ПМД значительно хуже, чем при кератоконусе. Из‑за периферической локализации области максималь‑ ного истончения роговицы приходится использовать трепаны большого диаметра (9–11 мм), что существен‑ но 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 серпо- видной 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. A — surgery performed by superior PMD; Б — surgery by typical inferior corneal PMD

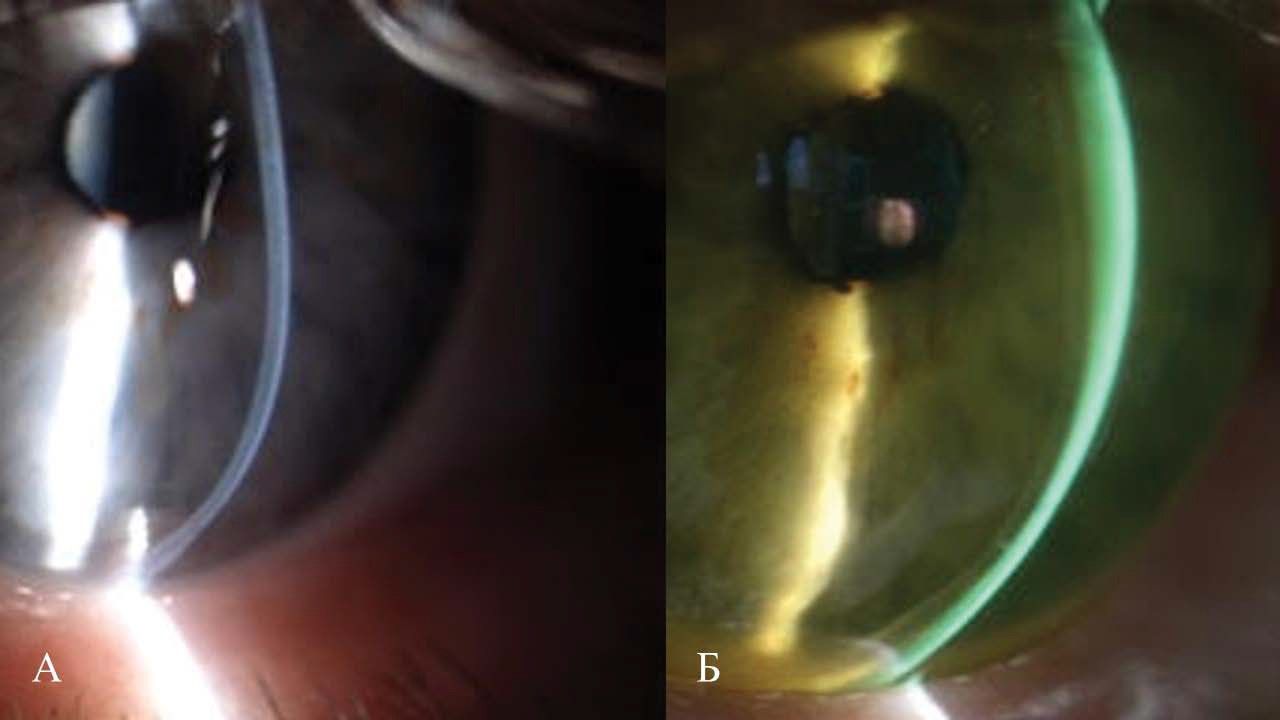
нальные результаты таких операций также хуже, чем при кератоконусе. Как правило, отмечаются высокие зна‑ чения посткератопластического астигматизма. При при‑ емлемых значениях толщины роговицы (250 мкм и бо‑ лее), а также при удовлетворенности пациента с ПМД роговицы контактной коррекцией зрения, мы не реко‑ мендуем проведение хирургического вмешательства.

Контактные линзы (КЛ) являются основным мето‑ дом коррекции при нерегулярных роговицах. Как пока‑ зывает опыт, наиболее предпочтительны для коррекции индуцированных аметропий жесткие роговичные кон‑ тактные линзы (ЖКЛ). Острота зрения у большинства пациентов с ПМД хорошо корригируется ЖКЛ, в то же время, адекватная посадка ЖКЛ у данной группы па‑ циентов 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 воз‑ можность непосредственного контакта эктазии с задней поверхностью КЛ, что может вызвать деструктивные

**A.Yu. Slonimskiy, Yu.B. Slonimskiy, G.V. Sitnik, A.V. Myagkov, S.V. Milash**

Contact information: Slonimskiy Aleksey Yu. [alexeyslonimskiy@gmail.com](mailto:alexeyslonimskiy@gmail.com) 439

**Pellucid Marginal Corneal Degeneration and Keratoconus: Differential Diagnosis and Management...**



**Рис. 12.** А — ПМД роговицы при биомикроскопии, оптический срез; Б — тот же глаз с подобранной склеральной газопроница- емой контактной линзой. Подлинзовое пространство окрашено флюоресцеином

**Fig. 12.** A — 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. Склераль‑ ная газопроницаемая контактная линза (СГКЛ), благо‑ даря 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: ми‑ ни‑склеральные (менее 16,0 мм) и склеральные (более 16,0 мм). Конструкция СГКЛ определяет их преиму‑ щества по отношению к другим оптическим средствам коррекции: происходит компенсация роговичного астигматизма любой этиологии, в том числе при нере‑

гулярной роговице, обеспечение первоначального ком‑ форта и четкого стабильного зрения, а также постоян‑ ного увлажнения передней поверхности глаза.

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

Подбор склеральных линз основан на данных керато‑ метрии и результатов флюоресцеинового теста. Данные кератотопографии в этих случаях не учитываются, так как при нерегулярности роговицы они не всегда объек‑ тивны. СГКЛ изготавливают индивидуально на основа‑ нии примерочной линзы из диагностического набора.

## ЗАКЛЮЧЕНИЕ

Вопросы дифференциальной диагностики пеллю‑ цидной маргинальной дегенерации роговицы и керато‑ конуса сложны и недостаточно освещены в литературе. В связи с этим имеется большое количество ошибочной диагностики. Ключевые моменты дифференциального диагноза, приведенные в данной работе, помогут прак‑ тическому врачу своевременно поставить правильный диагноз и рекомендовать оптимальную тактику лечения.

## УЧАСТИЕ АВТОРОВ:

Слонимский А.Ю. — научное редактирование, написание текста, сбор и обра‑ ботка материала;

Слонимский Ю.Б. — написание текста, редактирование, сбор и обработка мате‑ риала;

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. Тахчиди Х.П., Малюгин Б.Э., Мороз З.И., Измайлова С.Б., Майчук Н.В. Способ определения дифференцированных показаний к выбору метода лечения началь‑ ного и развитого кератоконуса. Патент на изобретение RU 2400190, 28.05.2009. [Takhchidi Kh.P., Malyugin 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., Кишкин Ю.И., Измайлова С.Б., Бранчевская Е.С., Майчук Н.В., Каримова А.Н. Конфокальная микроскопия в оценке морфоло‑ гии роговицы после коррекции аметропии методом трансэпителиальной ФРК у пациентов со стабилизированным кератоконусом. *Современные технологии в офтальмологии*. 2014;3:126–129. [Doga A.V., Mushkova I.A., Kishkin Yu.I., Izmay‑ lova S.B., Branchevskaya E.S., Maychuk N.V., Karimova A.N. Confocal microscopy in the evaluation of corneal morphology after ametropia correction using the transepi‑ thelial 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 роговично‑ го кросслинкинга. *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 oftal’mologii* 2017;3:58–64. (In Russ.)] DOI: 10.17116/oftalma2017133358‑64
4. Мягков А.В., Абугова Т.Д. Диагностика редких заболеваний роговицы в усло‑ виях оптического салона: кератоторус. *Оправы и линзы*. 2012;(68):36–38. [Myag‑ kov A.V., Abugova T.D. Diagnosis of rare corneal diseases in the conditions of the opti‑ cal 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 кор‑ рекция зрения. М.: Апрель, 2018. [Myagkov A.V. Guide to medical optics. Part 2. Contact vision correction. Moscow: Aprel, 2018 (In Russ.)]

440

1. Schlaeppi V. La dystrophie marginale inferieure pellucide de la cornee. [*Bibl*](https://www.ncbi.nlm.nih.gov/pubmed/13382796)[*Ophthalmol*](https://www.ncbi.nlm.nih.gov/pubmed/13382796)*.* 1957;12(47):672–677.
2. 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
3. Gomes J.A., Tan D., Rapuano C.J., Belin M.W., Ambrósio R. Jr, Guell J.L., Malecaze F., Nishida K., Sangwan V.S.; Group of Panelists for the Global Del‑ phi Panel of Keratoconus and Ectatic Diseases. Global consensus on keratoco‑ nus and ectatic diseases. *Cornea*. 2015;34(4):359–369. https://doi.org/10.1097/ ICO.0000000000000408
4. Sridhar M., Mahesh S., Bansal A.K., Nutheti R., Rao G. Pellucid marginal cor‑ neal degeneration. *Ophthalmology*. 2004;111(6):1102–1107. DOI: 10.1016/j.oph‑ tha.2003.09.035
5. Shimazaki, J., Maeda, N., Hieda, O., Ohashi, Y., Murakami, A., Nishida, K., Japan Pellucid Marginal Corneal Degeneration Study Group. National survey of pellu‑ cid marginal corneal degeneration in Japan. *Japanese journal of ophthalmology*. 2016; 60(5):341–348. DOI: 10.1007/s10384‑016‑0462‑0
6. 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
7. Farraq A.N., Hussein A.A., Ummar 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
8. Corneal Collagen Cross Linking. Mazen M. Sinjab, Arthur B. Cummings Editors. Springer, 2017. 296 p.
9. 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

**А.Ю. Слонимский, Ю.Б. Слонимский, Г.В. Ситник, А.В. Мягков, С.В. Милаш**

Контактная информация: Слонимский Алексей Юрьевич [alexey](mailto:alexeyslonimskiy@gmail.com)[slonimskiy@gmail.com](mailto:slonimskiy@gmail.com)

**Пеллюцидная маргинальная дегенерация роговицы и кератоконус: дифференциальный диагноз...**

## 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‑б, 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 ophthalmoergo‑ nomics

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

**A.Yu. Slonimskiy, Yu.B. Slonimskiy, G.V. Sitnik, A.V. Myagkov, S.V. Milash**

Contact information: Slonimskiy Aleksey Yu. [alexeyslonimskiy@gmail.com](mailto:alexeyslonimskiy@gmail.com) 441

**Pellucid Marginal Corneal Degeneration and Keratoconus: Differential Diagnosis and Management...**