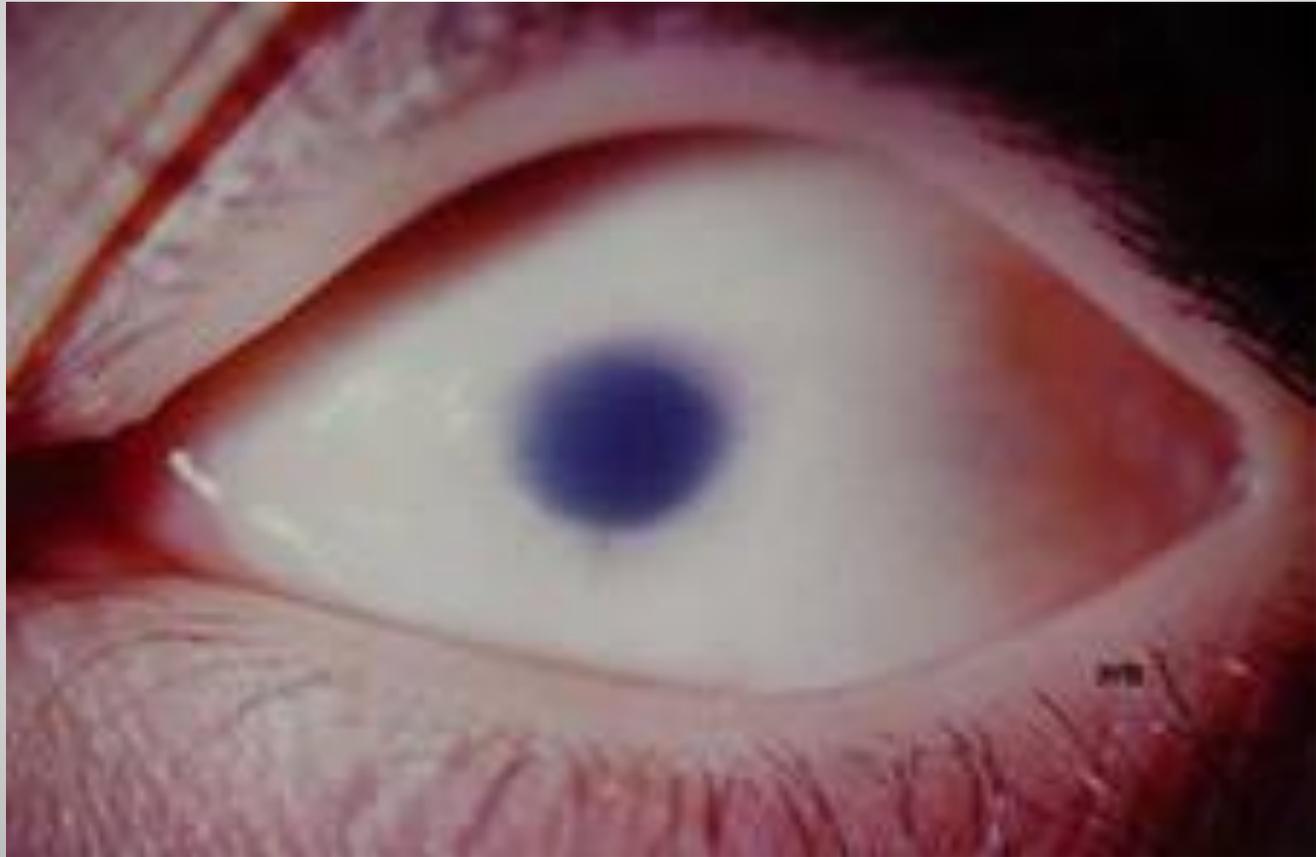


# **Врожденные аномалии роговицы**

# Врожденное полное отсутствие роговицы -

сочетается с отсутствием век и конъюнктивы, наблюдается при криптофтальме. *Микрокорнеа* - роговица, имеющая размер менее 11 мм в диаметре. Развивается в результате остановки в развитии переднего отрезка глаза на начальной стадии морфогенеза, сопровождается плоской роговицей, катарактой. В дальнейшем 20% детей с таким пороком страдают глаукомой. Наследуется по аутосомно-доминантному типу.





# Макрокорнеа

мегалокорнеа - увеличение размеров роговицы, достигающей более 13 мм в диаметре при нормальном внутриглазном давлении и отсутствии помутнений. Образование макрокорнеа связано с расширением кольца цилиарного тела. Гистологически структура роговицы может быть нормальной или может отмечаться утолщение десцеметовой мембраны. Сочетается с остатками зрачковой мембраны, подвывихом хрусталика. Наследуется аутосомно-доминантно или аутосомно-рецессивно.

# Плоская роговица

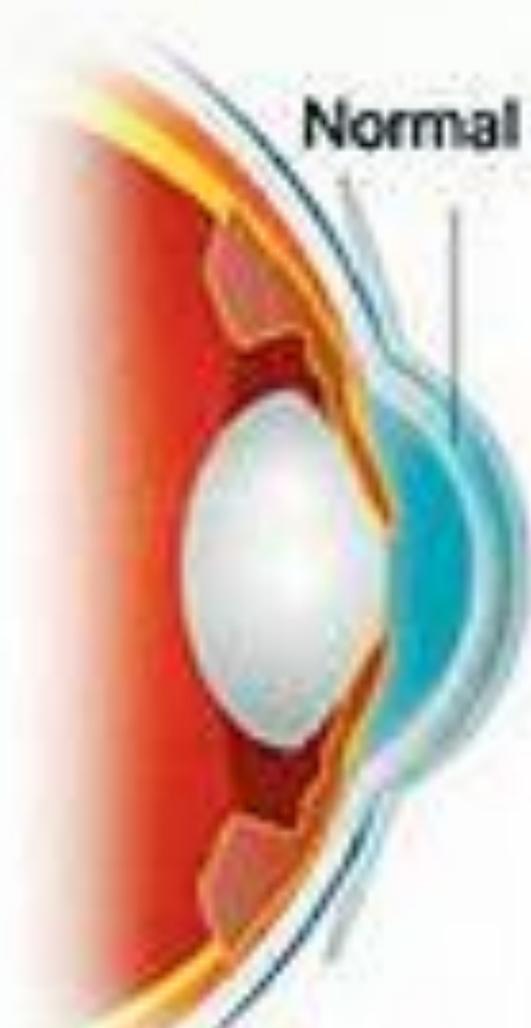
отсутствие кривизны роговицы, что резко снижает ее преломляющую способность и зрение. Порок двусторонний, сочетается с колобомой радужки и хориоидеи, врожденной катарактой. Гистологически плоская роговица сохраняет свою обычную структуру. Наследуется аутосомно-рецессивно и аутосомно-доминантно

# Кератоконус

коническое выпячивание истонченной и рубцово-измененной роговицы, обусловленное недоразвитием ее мезодермальной стромы с разрушением боуменовых мембраны и разрывом десцеметовой оболочки и линейными помутнениями. Встречается чаще у девочек (70%), обычно на обоих глазах. Верхушка конуса обращена вниз к назальной части. Наследование аутосомно-доминантное и аутосомно-рецессивное



**Normal Eye**



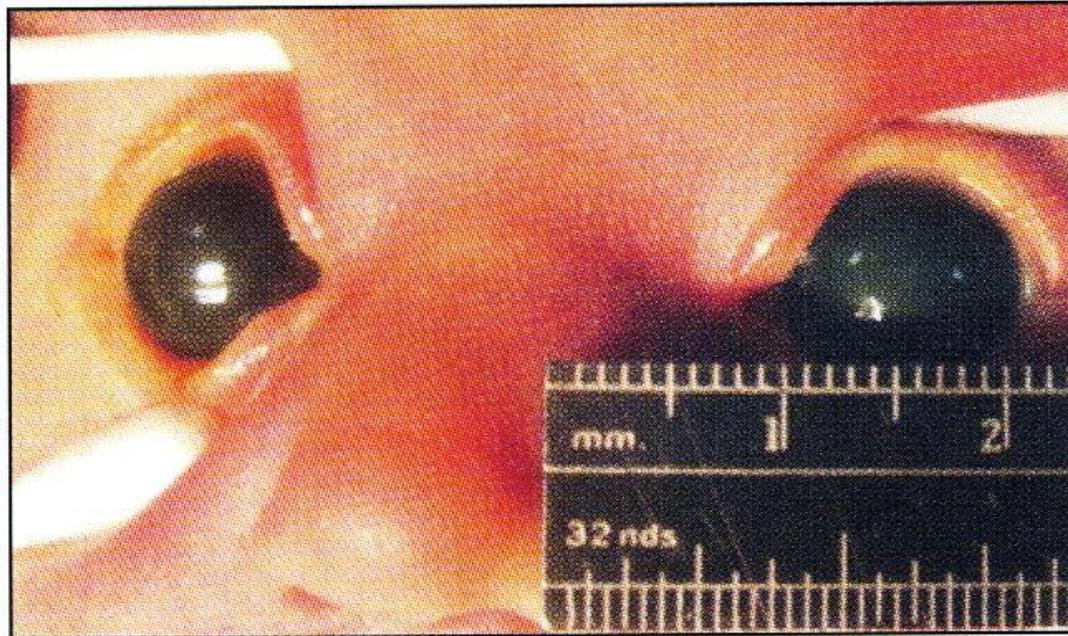
**Keratoconus**



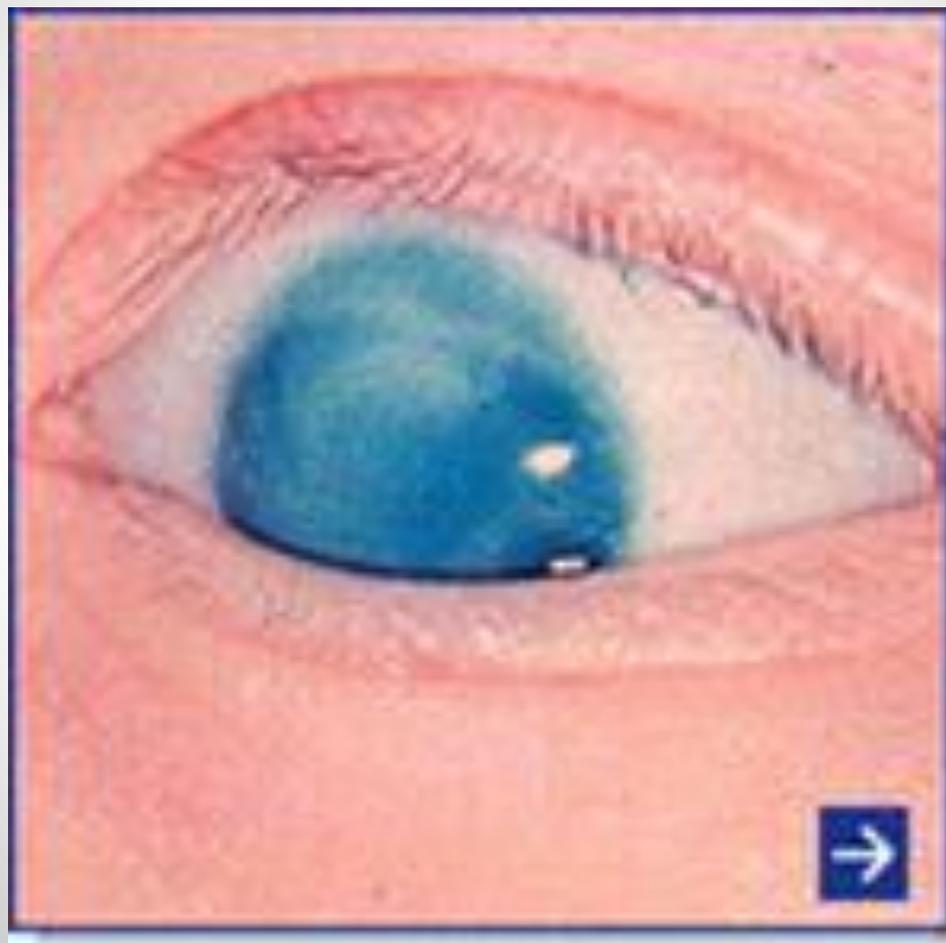


# Врожденные помутнения роговицы

обусловлены отсутствием десцеметовой мембраны и эндотелия при нарушении дифференцировки мезенхимы в эндотелий роговицы, а также внутриутробным воспалением. Помутнения могут быть очаговые, точечные, в виде облака с нечеткими границами или плотного пятна с четкими границами. Гистологически в роговице определяется утолщение эпителия или рубцовые изменения различных слоев роговицы.



**Рис. 1.** Вид помутневшей роговицы обоих глаз новорожденного ребенка в возрасте 1 недели, диаметр роговицы обоих глаз увеличен



# Центральное помутнение роговицы

(мезодермально-эктодермальный дисгенез роговицы и радужки, аномалия Петерса) - процесс обычно двусторонний, сочетающийся с передними сращениями радужки, обусловленный задержкой и неполным отделением хрусталика от эктодермы. При этом хрусталик вытянут вперед. Гистологически - строма в центре истончена с неправильным расположением пластин. На участке истончения боуменова мембрана отсутствует, десцеметова мембрана тонкая, а в зоне сращения роговицы с хрусталиком отсутствует полностью. Односторонний процесс, часто сопровождается юношеской глаукомой и сочетается с пороками развития ЦНС, сердца, костей лица. Тип наследования - аутосомно-доминантный и аутосомно-рецессивный.

# Ограниченный задний кератоконус

кратерообразное углубление задней поверхности роговицы, связанное со стромальным помутнением. В отличие от аномалии Петерса десцеметова мембрана и эндотелий сохранены, в области углубления - истончение стромы и деструкция коллагеновых волокон, боуменова мембрана и эндотелий сохранены, другие пороки развития глаза отсутствуют.

# Задний эмбриотоксон

периферическое помутнение роговицы в виде кольца или полукольца, объясняемое выступающим пограничным кольцом Швальбе. Гистологически по краю десцеметовой мембраны имеется кольцо коллагеновых и эластических волокон, окруженных тонкой базальной мембраной, которая переходит в десцеметову мембрану. Эндотелий трабекулярного аппарата по направлению к передней камере гиперплазирован.

# Периферическое помутнение роговицы (аномалия Аксенфельда)

помутнение роговицы в виде кольца или полукольца, как при заднем эмбриотоксоне, сопровождающееся аномалией развития мезодермы радужки в виде мезодермальных стромальных тяжей, распространяющихся от периферии радужки к задней поверхности роговицы.



# **МезодермальнЫй дисгенез роговицы и радужки (аномалия Ригера)**

наряду с аномалией Аксенфельда  
имеется двусторонняя гипоплазия  
стромы радужки с дополнительными  
периферическими иридокорнеальными  
сращениями, помутнением стромы  
роговицы, эктопией зрачка. В 50%  
случаев аномалия сопровождается  
юношеской глаукомой. В 75% случаев  
наследуется по аутосомно-  
доминантному типу .

# Склерокорнеа

диффузное помутнение роговицы, при котором роговица белая, трудно отличимая от склеры. Микроскопически - эпителий роговицы уплощен, передняя отграничивающая пластинка может отсутствовать, задняя - истончена, в строме - разнокалиберные сосуды, коллагеновые волокна утолщены, располагаются неправильно. Порок двусторонний, сочетается с микро-фталмией, умственной неполноценностью.





# Врожденная стафилома роговицы

выпячивание рубцово-измененной и инфильтрированной лейкоцитами роговицы. Обе ограничивающие пластинки отсутствуют, эпителий роговицы утолщен, возможно его ороговение. Сопровождается пороками развития хрусталика.

# Дермоид роговицы

полушаровидные, плотные, опухолевидные образования на периферии в области лимба. Порок сочетается с почечными пороками. Гистологически не отличается от дермоида других локализаций. Возможно, обусловлен действием тератогенных факторов в I триместре беременности

