

РУБЦУЮЩИЙ ПЕМФИГОИД КОНЪЮНКТИВЫ



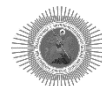
ФГБУ «НАЦИОНАЛЬНЫЙ МЕДИЦИНСКИЙ ИССЛЕДОВАТЕЛЬСКИЙ ЦЕНТР
ГЛАЗНЫХ БОЛЕЗНЕЙ ИМЕНИ ГЕЛЬМГОЛЬЦА» МИНЗДРАВА РОССИИ



ПОРТАЛ НЕПРЕРЫВНОГО МЕДИЦИНСКОГО И
ФАРМАЦЕВТИЧЕСКОГО ОБРАЗОВАНИЯ МИНЗДРАВА РОССИИ

СТРУКТУРА УЧЕБНОГО СОДЕРЖАНИЯ

1. Термины и определения
2. Код МКБ-10
3. Эпидемиология
4. Этиология и патогенез
5. Клиника, диагностика и лечение
 - 5.1. Клиническая картина рубцующего пемфигоида конъюнктивы
 - 5.2. Диагностика рубцующего пемфигоида конъюнктивы
 - 5.3. Лечение рубцующего пемфигоида конъюнктивы
6. Заключение



ТЕРМИНЫ И ОПРЕДЕЛЕНИЯ



Список сокращений

БМ - базальная мембрана.

БП – буллезный пемфигоид.

ГК – глюкокортикоиды.

ПИФА - прямой иммунофлюоресцентный анализ.

ПСО - пемфигоид слизистых оболочек.

РПК – рубцующий пемфигоид конъюнктивы.

СО – слизистые оболочки.

ССГ – синдром «сухого глаза».

ССД – синдром Стивенса-Джонсона.

ТЭН – токсический эпидермальный некролиз.



Определение понятий

Пемфигоид слизистых оболочек (ПСО) - это системное рубцовое аутоиммунное заболевание, поражающее слизистые оболочки полости носа, ротоглотки, половых органов, а так же конъюнктиву глаза.

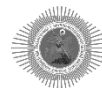
Рубцующий пемфигоид конъюнктивы (РПК) - особая форма ПСО, которая характеризуется хроническим аутоиммунным рецидивирующе-ремиттирующим конъюнктивитом, приводящим к рубцеванию конъюнктивы с развитием многочисленных патологических изменений и значительному снижению и потере зрения.

При РПК в процесс может быть вовлечена кожа (у 25% пациентов), а также другие слизистые оболочки (например, ротовая полость - у 85-100% пациентов, а так же трахея, пищевод, глотка, гортань, уретра, влагалище и анус).



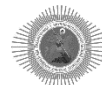
Из архива автора

КОД МКБ-10



Классификация по МКБ-10. Системные проявления

Класс	L00-L99	Болезни кожи и подкожной клетчатки
Блок	L10-L14	Буллезные нарушения
Код	L12	Пемфигоид
	L12.1	Рубцующий пемфигоид конъюнктивы



ЭПИДЕМИОЛОГИЯ



ПОРТАЛ НЕПРЕРЫВНОГО МЕДИЦИНСКОГО И
ФАРМАЦЕВТИЧЕСКОГО ОБРАЗОВАНИЯ МИНЗДРАВА РОССИИ



ФГБУ «НАЦИОНАЛЬНЫЙ МЕДИЦИНСКИЙ ИССЛЕДОВАТЕЛЬСКИЙ ЦЕНТР
ГЛАЗНЫХ БОЛЕЗНЕЙ ИМЕНИ ГЕЛЬМГОЛЬЦА» МИНЗДРАВА РОССИИ

Эпидемиология

Рубцующий пемфигоид конъюнктивы является ведущей причиной рубцового конъюнктивита в развитых странах. Заболеваемость им в Великобритании оценивается в 0,8 на миллион человек, при этом на долю РПК в настоящее время приходится около 60% случаев рубцового конъюнктивита. Аналогичная заболеваемость отмечена во Франции (1,13 на миллион) и Германии (0,87 на миллион). В среднем, показатели заболеваемости варьируются от 1 на 10 000 до 60 000 человек.

РПК может поражать представителей любой расы, но чаще встречается у европеоидов, чем у индийцев и китайцев.

Женщины страдают в два раза чаще мужчин.

При отсутствии географической предрасположенности и распространенности по всему миру, возраст начала заболевания составляет около 60-80 лет (редко отмечаются случаи манифестации заболевания в возрасте 12-19 лет).



ЭТИОЛОГИЯ И ПАТОГЕНЕЗ



Этиология

Выявлена генетическая предрасположенность, обусловленная наличием генотипов человеческого лейкоцитарного антигена DR2 (HLA-DR2), DR4 (HLA-DR4) и DQw7 (HLA-DQw7).

Возрастные факторы – с возрастом увеличивается риск иммунологических нарушений.

Внешние факторы - факторы окружающей среды и профессиональные вредности играют определенную роль.

Сопутствующие заболевания – поллинозы, конъюнктивиты, другие аллергические заболевания способствуют постоянному раздражению СО глаза.

Однако у большинства пациентов не выявлено никаких предрасполагающих факторов.

Патогенетические изменения со стороны конъюнктивы

Конъюнктива состоит из поверхностного эпителия и лежащей под ним соединительнотканной стромы (*substantia propria*).

Эпителий конъюнктивы - это некератинизированный, секреторный эпителий. При РПК нормальный эпителий конъюнктивы подвергается сквамозной метаплазии и превращается в несекреторный, кератинизированный эпителий. Дополнительные изменения включают потерю бокаловидных клеток, кератинизацию и дефицит стволовых клеток лимба.

Зона базальной мембраны (БМ) конъюнктивального эпителия находится между эпителиальными клетками и поверхностным слоем *substantia propria*. БМ состоит из двух слоев: *lamina lucida* - находится ближе к базальным эпителиальным клеткам, и *lamina densa* - лежит ближе к *substantia propria*. БМ состоит в основном из коллагена IV типа, ламинина и фибронектина. Десмосомы плотно удерживают эпителиальные клетки конъюнктивы вместе, а гемидесмосомы, внутрицитоплазматические цитокератины и якорные волокна (коллаген VII) способствуют прикреплению эпителия конъюнктивы к *lamina lucida*. Основным компонентом белкового комплекса гемидесмосом является интегрин $\alpha\beta 4$. Лиганды этого интегрина являются основными антигенами-мишенями при РПК.

Патогенетические изменения со стороны конъюнктивы

Другим важным антигеном-мишенью является ламинин 332 (ламнин 5), который соединяет трансмембранные белки эпителиальных клеток с якорными волокнами БМ. Считается, что антитела против ламинина 332 (ламнина 5) вызывают образование субэпидермальных пузырей.

В глубине БМ находится фиброваскулярная соединительная ткань – строма (*substantia propria*). Строма содержит кровеносные и лимфатические сосуды, фибробласты, нервные волокна, меланоциты, добавочные слезные железы и многочисленные иммунные клетки. В нормальной конъюнктиве дендритные антигенпрезентирующие клетки (клетки Лангерганса) и CD8-супрессорные Т-клетки находятся в эпителии, а CD8-супрессорные Т-клетки, CD4-хелперы и клетки Лангерганса - в *substantia propria*. Этот диффузный слой многочисленных субэпителиальных лимфоцитов образует лимфоидную ткань, ассоциированную с конъюнктивой, которая, в свою очередь, является частью лимфоидной ткани, ассоциированной со слизистой (MALT).

Фазы иммунопатологического прогрессирования глазного рубцующего пемфигоида

В **фазе повреждения** аутоантитела направлены против антигенов БМ конъюнктивы, таких как ламинин 332 (ламинин 5), коллаген VII и $\alpha\beta 4$ интегрины. Активированные Т-клетки генерируют специфические клоны В-клеток, которые продуцируют циркулирующие аутоантитела (IgG и IgA), связывающиеся со специфическим компонентом БМ и инициируют реакцию гиперчувствительности 2-го типа и каскад комплемента.

В **фазе острого воспаления и пролиферации** повреждение эпителия, БМ и соединительной ткани, опосредованное комплементом, приводит к вазодилатации и последующей инфильтрации воспалительными клетками. Нейтрофилы, макрофаги, антигенпрезентирующие клетки, тучные клетки, тромбоциты и Т-клетки накапливаются в substantia propria и запускают деструктивный воспалительный каскад.

В **фазе фиброза** фибробласты конъюнктивы активируются, пролиферируют и вырабатывают внеклеточный матрикс, фактор роста соединительной ткани и другие цитокины. Последовательно пролиферируют сосудистые эндотелиальные клетки, формируя фиброваскулярную грануляционную ткань и субконъюнктивальные рубцы.



КЛИНИКА, ДИАГНОСТИКА И ЛЕЧЕНИЕ

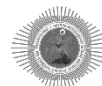


ПОРТАЛ НЕПРЕРЫВНОГО МЕДИЦИНСКОГО И
ФАРМАЦЕВТИЧЕСКОГО ОБРАЗОВАНИЯ МИНЗДРАВА РОССИИ



ФГБУ «НАЦИОНАЛЬНЫЙ МЕДИЦИНСКИЙ ИССЛЕДОВАТЕЛЬСКИЙ ЦЕНТР
ГЛАЗНЫХ БОЛЕЗНЕЙ ИМЕНИ ГЕЛЬМГОЛЬЦА» МИНЗДРАВА РОССИИ

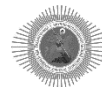
1. Клиническая картина рубцующего пемффигоида КОНЪЮНКТИВЫ



Рубцующий пемфигоид конъюнктивы.

Общие положения

- РПК поражает как молодых, так и взрослых пациентов - средний возраст составляет более 65 лет.
- У молодых пациентов заболевание протекает тяжелее и, несмотря на лечение, быстрее прогрессирует.
- Гендерное преобладание РПК неясно.
- У пациентов с ПСО глазное поражение занимает второе место по частоте (61% случаев) после поражения полости рта (90% случаев).
- Глазное поражение при ПСО считается высоким риском и предиктором худшего прогноза, чем поражение слизистой оболочки полости рта и/или кожи.



Клиническая картина. Общие положения

Поражение СО глаза начинается с катарального конъюнктивита, симптомы которого включают покраснение век, покраснение глаз, отделяемое, слезотечение, светобоязнь и снижение зрения. Процесс, как правило, начинается с одного глаза, далее, иногда через несколько лет, в процесс вовлекается второй глаз. Тяжесть поражения глаз не одинакова. Оба глаза поражаются не всегда.

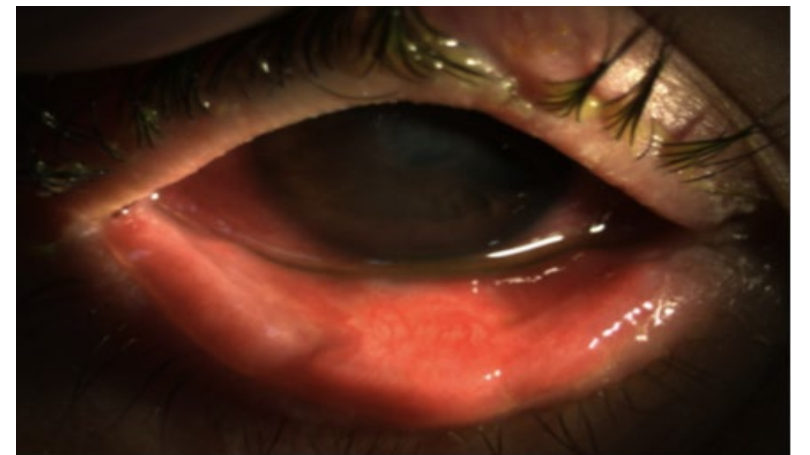
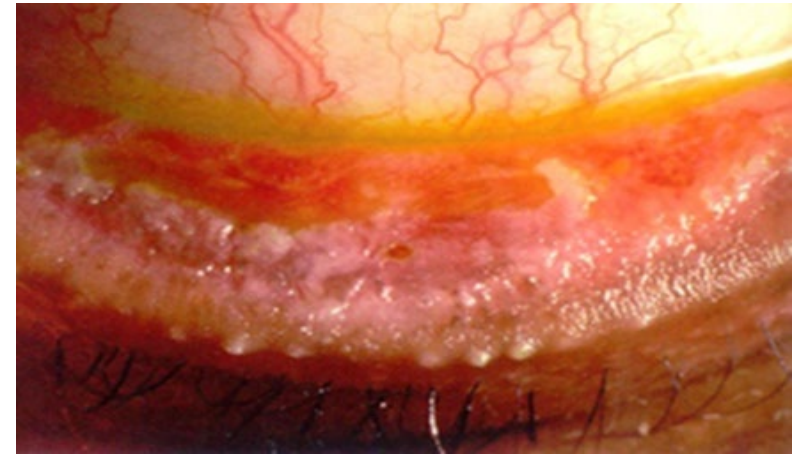
Клиническая картина отличается разнообразием. У пациентов может наблюдаться либо медленно прогрессирующий хронический конъюнктивит, не поддающийся местному лечению (часто с симблефароном), либо острый конъюнктивит и лимбит, которые, при отсутствии своевременного и адекватного лечения, могут быстро прогрессировать до формирования рубцов конъюнктивы и конъюнктивизации роговицы.

Чувство жжения, ощущение инородного тела, зуд и тяжесть в веках, в основном, связаны с синдромом «сухого глаза».

Ремиссии могут достигать нескольких лет.

Диагностические клинические признаки

- Хронический конъюнктивит, конъюнктивальный фиброз,
- кератинизация слезного мясца,
- укорочение сводов,
- симблефарон, энтропион,
- поверхностный точечный кератит,
- экспозиционный кератит,
- персистирующие эрозии роговицы,
- нитчатый кератит,
- неофтальмологические проявления.



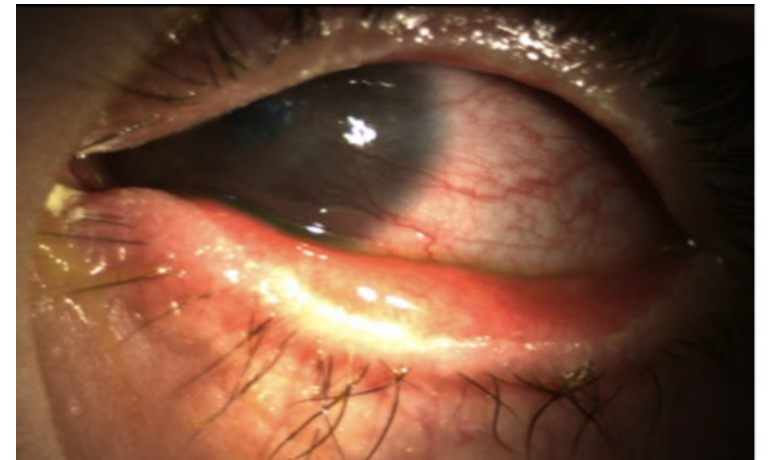
Из архива автора

Клиническая картина

При биомикроскопии век и конъюнктивы:

- трихиаз, дистихиаз,
- дисфункция мейбомиевых желез и блефарит,
- гиперемия конъюнктивы,
- фолликулярная и/или сосочковая реакция в нижнем своде,
- кератинизация конъюнктивы, сопровождающаяся субэпителиальным фиброзом,
- рубцевание конъюнктивы с последующим укорочением сводов.

Возможно сочетание с рубцовыми изменениями слизистой оболочки носа и полости рта.

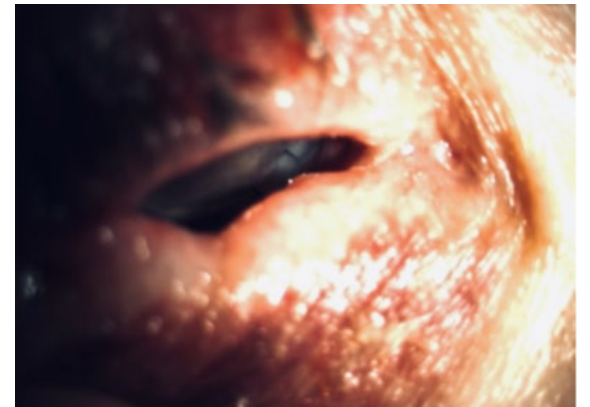
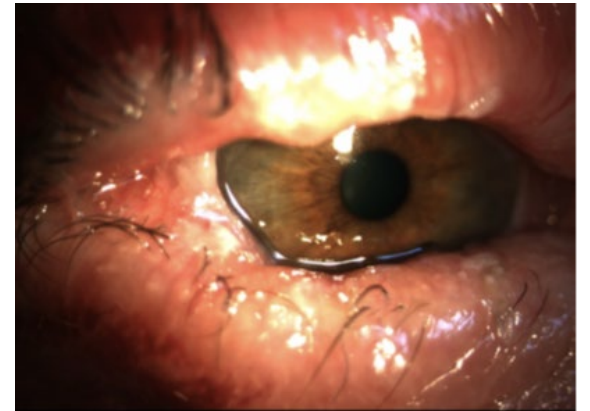


Из архива автора

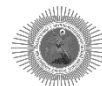
Поражение роговицы при рубцующем пемфигоиде конъюнктивы

Поражение роговицы включает:

- точечный эпителиальный кератит - вторичный по отношению к хроническому конъюнктивиту, токсическому воздействию топических лекарственных препаратов и блефариту,
- нитчатый кератит, развивающийся вследствие сочетания аквадефицита слезной пленки и явлений блефарита,
- механическая травматизация роговицы, чему способствуют рубцовый энтропион и трихиаз,
- экспозиционный кератит в результате неполного смыкания век при их рубцевании,
- стойкие дефекты эпителия, персестирующие язвы роговицы и высокий риск развития перфорации в результате дефицита стволовых клеток лимба.



Из архива автора



Синдром «сухого глаза» при рубцующем пемфигоиде конъюнктивы

Нестабильность слезной пленки возникает на более поздних стадиях РПК из-за нарушения всех трех слоев слезной пленки.

Воспаление и фиброз главной и добавочных слезных желез отвечают за формирование аквадефицита.

Потеря бокаловидных клеток конъюнктивы приводит к нарушению муцинового слоя слезной пленки.

Рубцевание и склероз выводных протоков мейбомиевых желез приводит к липидодефициту.

В конечном итоге, своеобразным последствием многолетнего течения РПК являются так называемые «скульптурные глаза», при которых роговица сплошь покрывается мутной оболочкой.



Из архива автора



Классификации рубцующего пемфигоида конъюнктивы

Классификация Мондино и Брауна основана на потере глубины нижней части свода (в норме глубина свода составляет ~11 мм).

I стадия определяется при потере глубины свода до 25%, II стадия - 25-50%, III стадия - 50-75%, IV стадия - >75%.

Классификация Фостера, основанная на клинических данных, делит прогрессирование заболевания на 4 стадии.

I стадия - ранние неспецифические симптомы и минимальные клинические проявления.

II стадия – рубцовые изменения конъюнктивы, искажение анатомии и укорочение свода.

III стадия - образование симблефарона, субэпителиальное рубцевание и энтропион.

IV стадия - развитие тяжелого ССГ, анкилоблефарона, обширных спаек между веком и глазным яблоком; ксерозу и кератинизации конъюнктивы и роговицы со стойкими дефектами эпителия, формированием эрозий и язв роговицы и развитием ее неоваскуляризации.

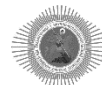
2. Диагностика рубцующего пемфигоида конъюнктивы



Анамнестические данные

Для дифференциальной диагностики высоко информативны следующие данные анамнеза:

- история рождения или проживания в эндемичном для трахомы регионе,
- наличие в анамнезе перенесенного тяжелого вирусного конъюнктивита, травмы конъюнктивы,
- осложненный аллергоанамнез - наличие атопии, экземы, аллергического ринита, бронхиальной астмы и др.



Диагностика

Правильный диагноз основывается на данных анамнеза, офтальмологического осмотра, биомикроскопии конъюнктивы.

Лабораторная диагностика включает в себя:

- иммунофлюоресцентный анализ позволяет обнаружить иммуноглобулины на БМ конъюнктивы;
- при гистологическом изучении мазка-отпечатка с пораженного глаза отмечается наличие пузырей под эпителиальным покровом, в их полости находится жидкость с примесью эозинофилов, акантолиз отсутствует. В подслизистом слое развивается лимфоцитарная инфильтрация;
- при гистохимическом исследовании в биоптате определяются иммунные комплексы на основе IgG и IgM.



Дифференциальная диагностика

Дифференциальный диагноз включает атопию, аллергию, травму, химические ожоги, последствия радиационного воздействия и новообразования.

Также следует учитывать инфекционную этиологию (аденовирусный конъюнктивит, трахома), воспалительную этиологию (розацеа), аутоиммунную этиологию и болезнь трансплантата.

Дифференциальный диагноз РПК включает другие причины рубцующего конъюнктивита, такие, как синдромы Стивенса-Джонсона и Лайелла, буллезный эпидермолиз, герпетический дерматит, рубцовая неоплазия глазной поверхности, карцинома, атопический кератоконъюнктивит, офтальморозацеа, травма конъюнктивы (химическая, термическая, хирургическая), пемфигус вульгарис и врожденное заболевание - эктодермальную дисплазию.



Фима при розацеа



Псевдомембрана при аденовирусном конъюнктивите



Сыпь при синдроме Стивенса-Джонсона

Из архива автора

Отличительные признаки рубцующего пемфигоида конъюнктивы

Является ли заболевание односторонним или двусторонним?

Хотя при РПК один глаз может быть поражен значительно больше другого, процесс редко бывает односторонним. Односторонние случаи рубцевания конъюнктивы должны насторожить врача, поскольку под РПК может маскироваться опухоль или токсико-аллергический конъюнктивит.

Вовлечены ли другие слизистые оболочки или кожа?

Отличить офтальмологические проявления РПК от хронического конъюнктивита, наблюдаемого при вышеупомянутых заболеваниях, непросто, так как клинический фенотип часто идентичен. При данных заболеваниях поражению глаз предшествует поражение кожи или полости рта, а выраженность глазных проявлений слабее (исключение пациенты с ССД и ТЭН).

Необходимо уточнить наличие в анамнезе кожных изменений, "затрудненного глотания" (поражение пищевода), изменения СО полости (воспаление и рубцевание десен или нёба). Поражение кожи и других СО часто предшествует появлению глазных симптомов.



Отличительные признаки рубцующего пемфигоида конъюнктивы

Наличие сопутствующего системного заболевания?

К данной группе заболеваний относятся ССД/ТЭН, болезнь трансплантата, паранеопластический пемфигус, пемфигус вульгарис и эктодермальная дисплазия. Повышает индекс подозрительности случаи прогрессирующего рубцевания, что не характерно для данной категории заболеваний.

Есть ли мейбومیит, телеангиэктазии краев век и/или розацеа на лице?

Хронический мейбومیит с кератинизацией краев век типичен для пациентов с ССД/ТЭН или с болезнью трансплантата. Дисфункция мейбомиевых желез в сочетании с телеангиэктазиями по краю век, наблюдается при офтальморозацеа.

Имеется ли длительное применение топических лекарственных препаратов?

Длительное использование антиглаукомных капель и других топических препаратов, может привести к прогрессирующему воспалению и рубцеванию конъюнктивы. Даже безконсервантные антиглаукомные препараты вызывают лекарственно-индуцированное рубцевание конъюнктивы. Отмена препарата-виновника, в большинстве случаев, снимает явления воспаления и прогрессирование рубцевания в течение 2-6 недель.



3. Лечение рубцующего пемффигоида конъюнктивы



Системная терапия рубцующего пемфигоида конъюнктивы легкой степени тяжести

Основные цели лечения - остановить прогрессирование заболевания, облегчить симптомы и предотвратить осложнения. При длительной системной терапии 90% случаев поддаются контролю, и только 10% случаев прогрессируют, по сравнению с 75% случаев, прогрессирующих без лечения.

Системные противовоспалительные и иммуномодулирующие препараты назначаются в зависимости от тяжести заболевания и требуют постоянного контроля общего состояния пациента из-за риска развития многочисленных системных осложнений.

При легкой степени тяжести заболевания препаратом первой линии является дапсон в начальной дозе 50 мг/сут с увеличением на 25 мг каждые 7 дней до эффективной дозы, составляющей 100-200 мг/сут.

Пероральный сульфасалазин (1000-4000 мг в день) или сульфапиридин (500-1000 мг в день) назначаются в случаях непереносимости/неэффективности дапсона.

Если симптомы не купируются в течение 3 месяцев, возможно применения системного азатиоприна или метотрексата в низких дозах.

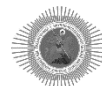


Системная терапия рубцующего пемфигоида конъюнктивы средней степени тяжести

При средней степени тяжести течения заболевания иммуномодулирующая/ иммуносупрессивная терапия начинается одновременно с глюкокортикоидами (ГК), что позволяет быстрее и лучше контролировать острые фазы тяжелого или быстро прогрессирующего заболевания. При стабилизации процесса ГК постепенно отменяются.

При РПК в качестве системной иммуносупрессивной терапии рекомендованы низкие (≤ 10 мг) дозы преднизона.

Эффективность системного применения циклоспорина отмечена при РПК легкой и средней степени тяжести.



Системная терапия рубцующего пемфигоида конъюнктивы тяжелой степени

При тяжелой степени первой линией лечения является циклофосфамид, принимаемый перорально или внутривенно.

Добавление ГК позволяет добиться более быстрого улучшения состояния. Возможно проведение пульс-терапии.

ФНО- α ингибиторы этанерцепт и инфликсимаб, антагонист IL-2 - даклизумаб и противоопухолевые и иммуномодулирующие средство – антитела моноклональные - ритуксимаб также доказали эффективность у пациентов с РПК.



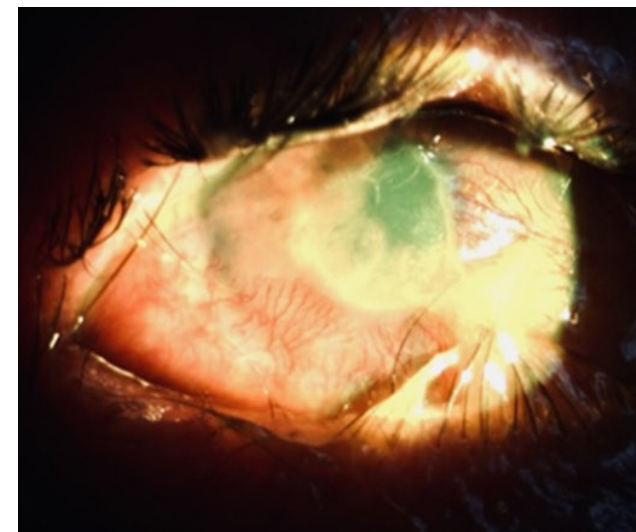
Общие принципы лечения глазной поверхности при рубцующем пемфигоиде конъюнктивы

Фиброз конъюнктивы вызывает целый ряд проблем, включая синдром «сухого глаза», точечную эпителиопатию, блефарит, трихиаз, энтропион и лагофтальм.

Все эти состояния приводят ко вторичному хроническому воспалению глазной поверхности, апоптозу эпителиальных клеток, стойким персистирующим дефектам эпителия.

При нарушении целостности роговицы высок риск присоединения бактериальной и вирусной инфекций, а длительное применение топических иммуносупрессивных препаратов повышает риск развития грибковых кератитов и язв роговицы.

В тяжелых случаях возможна перфорация роговицы.



Из архива автора



Лечение синдрома «сухого глаза» при рубцующем пемфигоиде конъюнктивы

Тяжесть ССГ при РПК варьирует от легкой до очень тяжелой степени.

При легкой и средней степени ССГ необходимо постоянное использование препаратов искусственные слезы низкой или средней вязкости, не содержащих консервантов.

При тяжелом течении ССГ необходимо постоянное использование препаратов искусственные слезы низкой, не содержащих консервантов. Возможно сочетание инстилляций слезозаместительных глазных капель и гелевых препаратов искусственной слезы (карбомер).

В случаях кератинизации роговицы - назначение средств смазывающих офтальмологических, содержащих витамин А или гепарин.



Лечение блефарита при рубцующем пемфигоиде конъюнктивы

Терапевтическая гигиена век является неотъемлемой частью лечения пациентов с РПК.

Обработка кожи век осуществляется ватным диском, смоченным антисептическим раствором бензилдиметил-миристоиламино-пропиламмония, пиклоксидина – 1 раз в день на ночь

На кожу век наносят противоаллергическую гидрокортизоновую глазную мазь – от 1 до 3 раз в день.

Нанесение на кожу век комбинированной (антибиотик + дексаметазон) глазной мази – от 1 до 3 раз в день.

Инстилляции глюкокортикоидов (дексаметазон или фторметолон) или комбинированных глазных капель (антибиотик + дексаметазон/фторметолон) – по 2 капли 2-3 раза в день.

Слезозаместительные препараты в инстилляциях от 3 до 6 раз в день длительно (предпочтительны препараты без консерванта).

Лечение поражений роговицы при рубцующем пемфигоиде конъюнктивы

Инстилляции глюкокортикоидов – Дексаметазон или Фторметолон - 2-4 раза в день от 10 до 21 дня, постепенно снижая кратность инстилляций.

Иммуноотропный препарат – Циклоспорин 0,05% - в инстилляциях 2 раза в день длительно.

Препараты искусственной слезы – длительные инстилляции, 3-6 раз в день. Возможно использование слезозаместителей в виде гелей – от 1 до 3 раз в день.

Инстилляциях средств офтальмологических смазывающих, содержащих витамин А или гепарин 1 - 2 раза в день.

При признаках вторичного инфицирования - антисептические средства в инстилляциях 2-3 раза в день.

Для лечения РПК может потребоваться тарзорафия, блефарорафия. При перфорации роговицы кератопластика имеет плохой прогноз. Возможно применение цианоакрилатного тканевого клея.



Лечение осложнений рубцующего пемфигоида конъюнктивы

Трихиаз: механическая эпиляция aberrантных ресниц является краткосрочным методом лечения, так как ресницы отрастают в течение 4-6 недель. Более постоянное решение – лазерная эпиляция или электролиз, а так же хирургическое лечение.

При рубцовом энтропионе верхнего века и нижнего века – проведение хирургического вмешательства по его устранению.

Ксероз конъюнктивы чаще всего возникает по маргинальному краю века и тарзальной конъюнктиве. Возможно проведение скарификации, хотя высока вероятность скорого рецидива. Если позволяет состояние век и конъюнктивы, облегчить симптомы помогают склеральные контактные линзы.

Хирургия осложнений при РПК – хирургия высокого риска, поскольку незначительная травма конъюнктивы может усугубить течение заболевания.

ЗАКЛЮЧЕНИЕ



ПОРТАЛ НЕПРЕРЫВНОГО МЕДИЦИНСКОГО И
ФАРМАЦЕВТИЧЕСКОГО ОБРАЗОВАНИЯ МИНЗДРАВА РОССИИ



ФГБУ «НАЦИОНАЛЬНЫЙ МЕДИЦИНСКИЙ ИССЛЕДОВАТЕЛЬСКИЙ ЦЕНТР
ГЛАЗНЫХ БОЛЕЗНЕЙ ИМЕНИ ГЕЛЬМГОЛЬЦА» МИНЗДРАВА РОССИИ

Заключение

Хотя РПК встречается достаточно редко, заболевание носит тяжелый, трагически развивающийся характер. Офтальмологические проявления при данной патологии имеют хроническое, прогрессирующее течение, в исходе которого более чем у 60% больных развивается слепота.

Заболевание носит рецидивирующий характер течения с постепенным утяжелением клинического состояния глаз, требует постоянной терапии и негативно влияет на качество жизни пациентов.

Для грамотного подхода к системной и местной терапии РПК, выбора препаратов и эскалации лечения в зависимости от тяжести и активности заболевания, используется ступенчатый подход, эффективный для достижения и поддержания контроля над данным иммуноопосредованным заболеванием.

Офтальмологические проявления РПК должны лечиться своевременно и интенсивно. При адекватном системном и местном лечении возможна профилактика развития осложнений с последующим достижением длительных периодов ремиссии.

