

Одобрено  
Объединенной комиссией  
по качеству медицинских услуг  
Министерства здравоохранения и  
социального развития  
Республики Казахстан  
от «9» июня 2016 года  
Протокол № 4

## **КЛИНИЧЕСКИЙ ПРОТОКОЛ ДИАГНОСТИКИ И ЛЕЧЕНИЯ**

### **АТРОФИЯ ЗРИТЕЛЬНОГО НЕРВА**

#### **1. Содержание:**

Соотношение кодов МКБ-10 и МКБ-9	1
Дата разработки протокола	1
Пользователи протокола	2
Категория пациентов	2
Шкала уровня доказательности	2
Определение	3
Классификация	3
Диагностика и лечение на амбулаторном уровне	3
Показания для госпитализации	13
Диагностика и лечение на этапе скорой неотложной помощи	13
Диагностика и лечение на стационарном уровне	14
Медицинская реабилитация	17
Паллиативная помощь	17
Сокращение, используемые в протоколе	17
Список разработчиков протокола	18
Конфликт интересов	18
Список рецензентов	18
Список использованной литературы	18

#### **2. Соотношение кодов МКБ-10 и МКБ-9:**

<b>МКБ-10</b>		<b>МКБ-9</b>	
Код	Название	Код	Название
H47.2	Атрофия зрительного нерва.		

#### **3. Дата разработки протокола:** 2016 год.

**4. Пользователи протокола:** врачи общей практики, офтальмологи, нейрохирурги, невропатологи, ревматологи.

**5. Категория пациентов:** взрослые и дети.

## **6. Шкала уровня доказательности:**

Уровень доказательности	Тип доказательности
I	Доказательства, полученные в результате метаанализа большого числа хорошо спланированных рандомизированных исследований. Рандомизированные исследования с низким уровнем ложнопозитивных и ложнонегативных ошибок.
II	Доказательства основаны на результатах не менее одного хорошо спланированного рандомизированного исследования. Рандомизированные исследования с высоким уровнем ложнопозитивных и ложненегативных ошибок.
III	Доказательства основаны на результатах хорошо спланированных нерандомизированных исследований. Контролируемые исследования с одной группой больных, исследования с группой исторического контроля и т.д.
IV	Доказательства получены в результате нерандомизированных исследований. Непрямые сравнительные, описательно корреляционные исследования и исследования клинических случаев.
V	Доказательства основаны на клинических случаях и примерах.

A	Высококачественный мета-анализ, систематический обзор РКИ или крупное РКИ с очень низкой вероятностью (++) систематической ошибки результаты которых могут быть распространены на соответствующую популяцию.
B	Высококачественный (++) систематический обзор когортных или исследований случай-контроль или высококачественное (++) когортное или исследование случай-контроль с очень низким риском систематической ошибки или РКИ с невысоким (+) риском систематической ошибки, результаты которых могут быть распространены на соответствующую популяцию.
C	Когортное или исследование случай-контроль или контролируемое исследование без рандомизации с невысоким риском систематической ошибки (+), результаты которых могут быть распространены на соответствующую популяцию или РКИ с очень низким или невысоким риском систематической ошибки (++ или +), результаты которых не могут быть непосредственно распространены на соответствующую популяцию.

D	Описание серии случаев или неконтролируемое исследование или мнение экспертов.
---	--

**7. Определение:** Атрофия зрительного нерва – дегенеративный процесс зрительного нерва, возникающий в результате патологических изменений, расположенных от сетчатки до латерального коленчатого тела [1,2].

## **8. Клиническая классификация [1,2]:**

### **По этиологии:**

- наследственная: аутосомно-доминантная, аутосомно-рецессивная, митохондриальная;
- ненаследственная.

### **По офтальмоскопической картине**

- первичная (простая);
- вторичная;
- глаукоматозная.

### **По степени поражения (сохранности функций):**

- начальная;
- частичная;
- неполная;
- полная.

### **По топическому уровню поражения:**

- нисходящая;
- восходящая.

### **По степени прогрессирования:**

- стационарная;
- прогрессирующая.

### **По локализации процесса:**

- односторонняя;
- двусторонняя.

## **9. ДИАГНОСТИКА И ЛЕЧЕНИЕ НА АМБУЛАТОРНОМ УРОВНЕ:**

### **1) Диагностические критерии постановки диагноза [1-16,24]:**

**Жалобы:** постепенное снижение остроты зрения (различной степени выраженности), изменение поля зрения (скотомы, концентрическое сужение, выпадение полей зрения), нарушение цветовосприятия.

**Анамнез:** наличие объёмных образований головного мозга, внутричерепной гипертензии, демиелинизирующего поражения ЦНС, поражения сонных артерий,

системных заболеваний (в том числе васкулитов), интоксикаций (в том числе алкогольных), перенесенных неврита зрительного нерва или ишемической нейропатии, окклюзий сосудов сетчатки, прием лекарственных препаратов, обладающих нейротоксическим действием, в течение последнего года; травмы головы и шеи, сердечно-сосудистые заболевания, гипертоническая болезнь, острые и хронические нарушения мозгового кровообращения, атеросклероз, менингит или менинго-энцефалит, воспалительные и объемные процессы придаточных пазух, профузные кровотечения.

#### **Физикальное обследование:**

- наружный осмотр глазного яблока (ограничение подвижности глазного яблока, нистагм, экзофтальм, птоз верхнего века) (УД – С) [7].
- исследование роговичного рефлекса – может быть снижен на стороне поражения (УД – С) [7].

#### **Лабораторные исследования [7]:**

- биохимический анализ крови: холестерин крови, липопротеиды низкой плотности, липопротеиды высокой плотности, триглицериды;
- коагулограмма; (УД – С)
- ИФА на вирус простого герпеса, цитомегаловирус, токсоплазмоз, бруцеллез, туберкулез, ревмопробы (по показаниям, для исключения воспалительного процесса). (УД – С)

#### **Инструментальные исследования (УД - С) [7]:**

- **визометрия\***: острота зрения может колебаться от 0,7 до практической слепоты. При поражении папилломакулярного пучка острота зрения значительно снижена; при незначительном поражении папилломакулярного пучка и вовлечении в процесс периферических нервных волокон ЗН острота зрения снижается незначительно; при поражении только периферических нервных волокон - не меняется.
- **рефрактометрия**: наличие аномалий рефракции позволит провести дифференциальный диагноз с амблиопией.
- **тест Амслера** - искажение линий, затуманивание рисунка (поражение папилломакулярного пучка).
- **периметрия**: центральная скотома (при поражении папилломакулярного пучка); различные формы сужения поля зрения (при поражении периферических волокон зрительного нерва); при поражении хиазмы - бitemporальную гемианопсию, при поражении зрительных трактов - гомонимная гемианопсия. При поражении интракраниальной части зрительного нерва гемианопсия возникает на одном глазу. Кинетическая периметрия на цвета – сужение поля зрения на зелёный и красный цвет, реже – на желтый и синий. Компьютерная периметрия - определение качества и количества скотом в поле зрения, в том числе и в 30 градусах от точки фиксации.
- **исследование адаптации к темноте**: нарушение темновой адаптации.

- **исследование цветового зрения:** (таблицы Рабкина) - нарушение цветовосприятия (повышение цветовых порогов), чаще зелёно-красной части спектра, реже - жёлто-синей.
- **тонометрия:** возможно повышение ВГД (при глаукоматозной атрофии зрительного нерва).
- **биомикроскопия:** на стороне поражения - афферентный зрачковый дефект: снижение прямой зрачковой реакции на свет с сохранением содружественной реакции зрачка.

#### **Офтальмоскопия:**

- **начальная атрофия ЗН** – на фоне розовой окраски ДЗН появляется побледнение, которое в дальнейшем становится более интенсивным.
- **частичная атрофия ЗН** – побледнение височной половины ЗН, симптом Кестенбаума (уменьшение количества капилляров на ДЗН от 7 и меньше), артерии сужены,
- **неполная атрофия ЗН** – равномерное побледнение зрительного нерва, умеренно выражен симптом Кестенбаума (уменьшение количества капилляров на ДЗН), артерии сужены,
- **полная атрофия ЗН** – тотальное побледнение ЗН, сосуды сужены (артерии сужены больше, чем вены). Резко выражен симптом Кестенбаума (уменьшение количества капилляров на ДЗН – до 2-3 или капилляры могут отсутствовать).

При первичной атрофии ЗН границы ДЗН четкие, цвет его белый, серовато-белый, голубоватый или слегка зеленоватый. В бескрасном свете контуры остаются четкими, тогда как контуры ДЗН в норме становятся нечеткими. В красном свете при атрофии ДЗН – синего цвета. При вторичной атрофии ЗН границы ДЗН нечеткие, размытые, ДЗН серый или грязно-серый, сосудистая воронка заполнена соединительной или глиальной тканью (в отдаленный период границы ДЗН становятся четкими).

- **оптическая когерентная томография:** снижение площади и объема нейроретинального пояска ДЗН, уменьшение толщины слоя нервных волокон диска зрительного нерва и в макуле.
- **гейдельбергская ретинальная лазерная томография** – уменьшение глубины головки зрительного нерва, площади и объема нейроретинального пояска, увеличение площади экскавации. При частичной атрофии зрительного нерва – диапазон глубины головки ЗН менее 0,52 мм, площадь ободка – менее 1,28  $\text{мм}^2$ , площадь экскавации – более 0,16  $\text{мм}^2$ .
- **флюоресцентная ангиография глазного дна:** гипофлюоресценция диска зрительного нерва, сужение артерий, отсутствие или уменьшение числа капилляров на ДЗН;
- **электрофизиологические исследования** (зрительные вызванные потенциалы) – снижение амплитуды ЗПВ и удлинение латентности. При поражении папилломакулярного и аксиального пучка ЗН электрическая чувствительность нормальная, при нарушении периферических волокон порог электрического фосфена резко повышен. Лабильность особенно резко снижается при аксиаль-

ных поражениях. В период прогрессирования атрофического процесса в ЗН существенно увеличивается ретино-кортикальное и кортикальное время;

- **УЗДГ сосудов головы, шеи, глаза:** снижение кровотока в глазничной, надблоковой артерии и интракраниальной части внутренней сонной артерии;
- **МРТ сосудов головного мозга:** очаги демиелинизации, интракраниальная патология (опухоли, абсцессы, кисты головного мозга, гематомы);
- **МРТ орбиты:** сдавление орбитальной части ЗН;
- **Рентгенография орбиты по Ризе** – нарушение целостности зрительного нерва.

2) **Диагностический алгоритм:** приложение №1

3) **Дифференциальный диагноз и обоснование дополнительных методов обследования:**

Таблица 1 – Дифференциальная диагностика атрофии зрительного нерва

Диагноз	Обоснование для диф.диагноза	Обследования	Критерии исключения диагноза
Амблиопия	Значительное снижение зрения при отсутствии патологии со стороны переднего отрезка глаза и сетчатки.	Физикальные обследования (наружный осмотр глазного яблока)	У маленького ребенка - наличие косоглазия, нистагма, невозможности четко зафиксировать взгляд на ярком предмете. У детей старшего возраста - снижение остроты зрения и отсутствие улучшений от его коррекции, нарушение ориентировки в незнакомом месте, косоглазие, привычка закрывать один глаз при взгляде на предмет или чтении, наклон или поворот головы при взгляде на интересующий предмет.
	Рефрактометрия		Анизометрическая амблиопия развивается при некорригированной анизометропии высокой степени на глазу с более выраженным нарушением рефракции (миопия более 8,0 дптр., гиперметропия более 5,0 дптр, астигматизм более 2,5 дптр в любом меридиане), рефракционная амблиопия - при длительном отсутствии оптической коррекции гиперметропии, миопии или астигматизма при разнице рефракции обоих глаз: гиперметропия более 0,5 дптр,

			миопия более 2,0 дптр, астигматическая 1,5 дптр.
		HRT ОКТ	По данным НРТ: диапазон глубины головки зрительного нерва более 0,64 мм, площадь ободка зрительного нерва более $1,48 \text{ мм}^2$ , площадь экскавации зрительного нерва менее $0,12 \text{ мм}^2$ .
Наследственная атрофия Лебера	Резкое снижение зрения обоих глаз при отсутствии патологии со стороны переднего отрезка глаза и сетчатки.	Жалобы и анамнез	Заболевание развивается у мужчин - членов одной семьи в возрасте от 13 до 28 лет. Девочки болеют очень редко и лишь в случае, если мать является пробандом, а отец страдает этим заболеванием. Наследственность связана с Х-хромосомой. Резкое снижение зрения на оба глаза в течение нескольких дней. Общее состояние хорошее, иногда больные жалуются на головную боль.
		Офтальмоскопия	Вначале появляется гиперемия и легкая стушеванность границ ДЗН. Постепенно ДЗН приобретают восковидный характер, бледнеют, особенно в височной половине.
		Периметрия	В поле зрения - центральная абсолютная скотома на белый цвет, периферические границы в норме.
Истерическая амблиопия (амавроз)	Внезапное ухудшение зрения или полная слепота при отсутствии патологии со стороны переднего отрезка глаза и сетчатки.	Жалобы и анамнез	Истерическая амблиопия у взрослых - внезапное ухудшение зрения, сохраняющееся от нескольких часов до нескольких месяцев, развивается на фоне сильных эмоциональных потрясений. Чаще наблюдается у женщин в возрасте 16-25 лет.
		Физикальные обследования (наружный осмотр глазного яблока)	Возможно полное отсутствие реакции зрачков на свет.
		Визометрия	Снижение остроты зрения различной степени вплоть до слепоты. При повторных исследованиях данные могут совершенно отличаться от предыдущих.
		Офтальмоскопия	ДЗН бледно-розовый, контуры четкие, симптом Кестенбаума отсутствует.
		Периметрия	Концентрическое сужение поля зрения, характерно нарушение нормального ти-

			за границ - самое широкое поле зрения на красный цвет; реже—гемианопсия (гомонимная или гетеронимная).
	ЗВП		Данные ЗВП – в норме.
Гипоплазия зрительного нерва	Двустороннее снижение или полная потеря зрения при отсутствии патологии со стороны переднего отрезка глаза и сетчатки.	Визометрия	Гипоплазия зрительного нерва сопровождается двусторонним снижением зрения (в 80% случаев от средней степени до полной слепоты).
		Физикальные обследования (наружный осмотр глазного яблока)	Афферентный зрачковый рефлекс отсутствует. Одностороннее изменение ДЗН часто сочетается с косоглазием и может быть замечено по относительному афферентному зрачковому дефекту, а также односторонней слабой или отсутствующей фиксации (вместо установочного нистагма).
		Офтальмоскопия	ДЗН уменьшен в размере, бледный, окружён слабо выраженным пигментным кольцом. Наружное кольцо (величиной с нормальный диск) состоит из решётчатой пластинки, пигментированной склеры и хориоидией. Варианты: жёлто-белого цвета маленький диск с двойным кольцом или полное отсутствие нерва и аплазия сосудов. При двустороннем процессе диск часто трудно обнаружить, в этом случае его определяют по ходу сосудов.
		Периметрия	При сохранности центрального зрения возможно обнаружение дефектов в полях зрения.
		Консультация невропатолога, эндокринолога, лабораторные исследования	Оптическая гипоплазия нерва редко сочетается с септооптической дисплазией (синдром Морсье: отсутствие прозрачной перегородки ( <i>septum pellucidum</i> ) и гипофиза, что сопровождается расстройствами функций щитовидной железы и другими гормональными нарушениями: возможно замедление роста, приступы гипогликемии, сочетание с замедлением умственного развития и мальформациями мозговых структур).

Колобома головки зрительного нерва	Патология зрительного нерва	Офтальмоскопия	При офтальмоскопии - ДЗН увеличен в размере (удлинение вертикального размера), глубокая экскавация или локальная экскавация и увеличенная серповидная пигментация при частичном вовлечении в процесс нижне-назальной части ДЗН. При вовлечении в процесс и хориоидией возникает линия демаркации, представленная оголённой склерой. Глыбки пигмента могут маскировать границу между нормальной тканью и колобомой. На поверхности ДЗН может быть глиальная ткань.
		МРТ	МРТ - оболочки зрительного канала слабо выражены или отсутствуют.
Синдром «утреннего сияния»	Патология зрительного нерва	Физикальные обследования (наружный осмотр глазного яблока)	Почти у всех пациентов с односторонней патологией находят косоглазие и высокую миопию поражённого глаза.
		Визометрия	Острота зрения чаще снижена, но может быть и очень высокой.
	Рефрактометрия		Часто при одностороннем процессе – высокая миопия поражённого глаза.
		Офтальмоскопия	При офтальмоскопии - ДЗН увеличен и располагается как бы в воронкообразной впадине. Иногда головка ЗН приподнята, возможно также изменение положения головки ДЗН от стафиломатозного углубления до его проминенции; вокруг нерва расположены участки прозрачной сероватой дисплазии сетчатки и глыбки пигмента. Демаркационная линия между тканями ДЗН и нормальной сетчаткой неразличима. Определяют множество аномально ветвящихся сосудов. У большинства больных присутствуют зоны локальной отслойки сетчатки и радиальные складки сетчатки в пределах экскавации.
	Периметрия		Возможны дефекты в поле зрения: центральные скотомы и увеличение слепого пятна.
		Консультации ото-	Синдром «утреннего сияния» встреча-

		ларинголога	ется как самостоятельное проявление или может сочетаться с гипертelorизмом, расщеплением губы, нёба и другими аномалиями.
--	--	-------------	---

#### **4) Тактика лечения:**

##### **Немедикаментозное лечение:**

Режим общий 3, стол № 15.

##### **Медикаментозное лечение (*в зависимости от степени тяжести заболевания*) [7,17-20]**

Консервативное (нейропротекторное) лечение направлено на усиление кровообращения и улучшение трофики зрительного нерва, стимулирование жизнедеятельных сохранившихся и/или находящихся в стадии апоптоза нервных волокон.

Медикаментозное лечение включает нейропротекторные препараты прямого (непосредственно защищают ретинальные ганглии и аксоны) и непрямого (снижают действие факторов, вызывающих гибель нервных клеток) действия.

##### **Перечень основных лекарственных средств:**

##### **Ретинопротекторы:**

- аскорбиновая кислота 5% 2 мл внутримышечно один раз в день 10 дней, с целью снижения проницаемости стенки сосудов и стабилизации мембран эндотелиоцитов (УД – С) [7,17,18].

##### **Антиоксиданты:**

- токоферола 100 МЕ 3 раза в сутки – 10 дней, с целью улучшения снабжения тканей кислородом, коллатерального кровообращения, укрепления сосудистой стенки (УД – С) [7,17,18].

##### **Препараты, улучшающие обменные процессы (прямые нейропротекторы):**

- ретиналамин для внутримышечного по 1,0 мл и/или парабульбарного введения 5 мг по 0,5 мл парабульбарно 1 раз в сутки 10 дней (УД - С) [7,17,18, 19,20];

##### **Перечень дополнительных лекарственных средств:**

- винпоцетин – взрослым по 5-10 мг 3 раза в сутки в течение 2 месяцев. Оказывает сосудорасширяющее, антигипоксическое и антиагрегантное действие (УД – С) [7,17,18].

- цианокобаламин 1 мл внутримышечно 1 раз в сутки 5/10 дней (УД – С) [7,17,18].

##### **Алгоритм действий при неотложных ситуациях:** нет.

##### **Другие виды лечения:**

- электростимуляция – направлена на восстановление функции нервных элементов, которые были работоспособны, но не проводили зрительную информа-

цию; формирование очага стойкой возбудимости, что приводит к восстановлению активности нервных клеток и их связей, ранее слабо функционировавших; улучшение метаболических процессов и кровообращения, что способствует восстановлению миелиновой оболочки вокруг осевых цилиндров волокон ЗН и, соответственно, ведет к ускорению проведения потенциала действия и возрождению анализа зрительной информации (УД – С) [6,7,23].

## **5. Показания для консультации узких специалистов:**

- консультация терапевта – для оценки общего состояния организма;
- консультация кардиолога – высокий уровень артериального давления - один из главных факторов риска развития окклюзий сосудов сетчатки и зрительного нерва;
- консультация невролога - для исключения демиелинизирующего заболевания ЦНС и уточнения топической зоны поражения зрительных путей;
- консультация нейрохирурга - при появлении у больного признаков внутричерепной гипертензии или симптомов, характерных для объемного образования головного мозга;
- консультация ревматолога - при наличии симптомов, характерных для системных васкулитов;
- консультация сосудистого хирурга для решения вопроса о необходимости хирургического лечения при наличии признаков окклюзирующего процесса в системе внутренней сонной и глазничной артерии (появление у больного scotoma fugax);
- консультация эндокринолога – при наличии сахарного диабета/другой патологии эндокринной системы;
- консультация гематолога (при подозрении на заболевания крови);
- консультация инфекциониста (при подозрении на васкулит вирусной этиологии).
- консультация отоларинголога – при подозрении на воспаление или новообразование в гайморовой или лобной пазухе.

## **6) Профилактические мероприятия [1,3,4, 6,7]:**

- регулярное посещение офтальмолога (не реже 1 раза в год) при наличии в анамнезе заболеваний глаз, центральной нервной системы, инфекционных, вирусных, эндокринных заболеваний, а также травм глаза и головы.
- рациональное питание - употребление фруктов, овощей, молочных и мясных продуктов, печени; ограничение употребления алкоголя, острых блюд, жареной пищи,
- отказаться от курения;
- прием антиоксидантов;
- наблюдение и лечение у врача (узкой специальности) в зависимости от этиологии заболевания;

- определение уровня холестерина, холестерина липопротеидов низкой плотности, холестерина липопротеидов высокой плотности, триглицеридов 1 раз в 3 месяца (больным с атеросклерозом и сердечно-сосудистыми заболеваниями).

## **7) Мониторинг состояния пациента [1,5, 6,7]:**

Лечение больных с атрофией зрительного нерва проводят с учётом этиологии заболевания.

Врожденная атрофия зрительного нерва при стационарном течении не подлежит лечению, осмотр у офтальмолога (визометрия, периметрия, тонометрия, ЗВП) 1 раз в год,

Больным с атрофией зрительного нерва, вызванной интракраниальными процессами и сдавлением периферического нейрона зрительного пути (опухоли, аневризмы), показано нейрохирургическое лечение и дальнейшее наблюдение и лечение у невропатолога или нейрохирурга.

Консервативное лечение проводят в соответствии с основным заболеванием 2 раза в год в условиях дневного стационара или амбулаторно (при остроте зрения ниже 0,01 проведение консервативной терапии или электростимуляции бесперспективно).

## **8) Индикаторы эффективности лечения:**

- повышение электрической чувствительности зрительного нерва на 2-5% (по данным компьютерной периметрии),
- повышение амплитуды и/или снижение латентности на 5% (по данным ЗВП).

# **10. ПОКАЗАНИЯ ДЛЯ ГОСПИТАЛИЗАЦИИ С УКАЗАНИЕМ ТИПА ГОСПИТАЛИЗАЦИИ:**

## **10.1 Показания для плановой госпитализации:**

**Стационар с круглосуточным пребыванием** (областные глазные больницы, глазные отделения многопрофильных городских или областных стационаров) для проведения комплексного лечения (электростимуляция + курс консервативной терапии):

- дети и взрослые с впервые установленным диагнозом атрофии зрительного нерва, обусловленной перенесенным воспалительным (неврит) или сосудистым (ишемическая нейропатия) заболеванием, при остроте зрения не ниже 0,01;

- дети и взрослые с двусторонней атрофией зрительного нерва при остроте зрения не ниже 0,01 на лучшем в функциональном отношении глазу, (при отсутствии оториноларингологической, неврологической или сосудистой патологии, требующей лечения в специализированном стационаре).

## **Дневной стационар:**

- больные с атрофией зрительного нерва при положительном эффекте от ранее проводимой терапии (повышение остроты зрения, и/или расширение периферических границ поля зрения, и/или улучшение показателей ЗВП);
- больные с атрофией зрительного нерва с остротой зрения не ниже 0,01 на

пораженном глазу.

## **10.2 Показания к экстренной госпитализации: нет.**

## **11. ДИАГНОСТИКА И ЛЕЧЕНИЕ НА ЭТАПЕ СКОРОЙ НЕОТЛОЖНОЙ ПОМОЩИ:**

- 1) Диагностические мероприятия:** нет.
- 2) Медикаментозное лечение:** нет.

## **12. ДИАГНОСТИКА И ЛЕЧЕНИЕ НА СТАЦИОНАРНОМ УРОВНЕ:**

### **1) Диагностические критерии на стационарном уровне:**

**Жалобы:** постепенное снижение остроты зрения (различной степени выраженности), изменение поля зрения (скотомы, концентрическое сужение, выпадение полей зрения), нарушение цветовосприятия.

**Анамнез:** наличие объемных образований головного мозга, внутричерепной гипертензии, демиелинизирующего поражения ЦНС, поражения сонных артерий, системных заболеваний (в том числе васкулитов), интоксикаций (в том числе алкогольных), перенесенных неврита зрительного нерва или ишемической нейропатии, окклюзий сосудов сетчатки, прием лекарственных препаратов, обладающих нейротоксическим действием, в течение последнего года; травмы головы и шеи, сердечно-сосудистые заболевания, гипертоническая болезнь, острые и хронические нарушения мозгового кровообращения, атеросклероз, менингит или менинго-энцефалит, воспалительные и объемные процессы придаточных пазух, профузные кровотечения.

### **Физикальное обследование:**

- наружный осмотр глазного яблока [7];
- исследование роговичного рефлекса (УД - С) [7];

### **Лабораторные исследования (УД - С) [7]:**

- биохимический анализ крови: холестерин крови, липопротеиды низкой плотности, липопротеиды высокой плотности, триглицериды (по показаниям);
- коагулограмма ( по показаниям);
- ИФА на вирус простого герпеса, цитомегаловирус, токсоплазмоз, бруцеллез, туберкулез, ревмопробы (по показаниям).

### **Инструментальные исследования (УД - С) [7]:**

- визометрия (УД - С) [7];
- рефрактометрия (УД - С) [7];
- тест Амслера (УД - С) [7];
- периметрия (УД - С) [7];
- исследование адаптации к темноте (УД - С) [7];
- исследование цветового зрения (УД - С) [7];
- тонометрия (УД - С) [7];
- биомикроскопия (УД - С) [7];
- офтальмоскопия (УД - С) [7];

- гейдельбергская ретинальная лазерная томография (УД - С) [7];
- флюоресцентная ангиография глазного дна (УД - С) [7];
- электрофизиологические исследования (УД - С) [7];
- УЗДГ сосудов головы, шеи, глаза (УД - С) [7];
- МРТ сосудов головного мозга (УД - С) [7];
- МРТ орбиты (УД - С) [7];
- Рентгенография орбиты по Ризе (УД - С) [7].

**2) Диагностический алгоритм:** приложение № 1

**3) Перечень основных диагностических мероприятий [7]:**

- визометрия (без/с полной коррекцией) (УД – С) [7];
- авторефактометрия (УД – С) [7];
- измерение внутриглазного давления по Маклакову (УД – С) [7];
- биомикроскопия (УД – С) [7];
- офтальмоскопия (УД – С) [7];
- периметрия (УД - С) [7];
- (на цвета) (УД – С) [7].

**4) Перечень дополнительных диагностических мероприятий:**

- гейдельбергская ретинальная лазерная томография (УД - С) [7];
- оптическая когерентная томография зрительного нерва ( УД - С) [7];
- УЗИ глазного яблока \* (УД – С) [7];
- УЗДГ\* (УД - С) [7];
- флуоресцентная ангиография глазного дна (УД - С) [7];
- компьютерная периметрия (УД - С) [7];
- электроретинография (УД - С) [7];
- регистрация вызванных зрительных потенциалов (УД - С) [7];
- циклоскопия (УД - С) [7];
- МРТ сосудов головного мозга (УД - С) [7];
- МРТ орбиты (УД - С) [7];
- рентгенография орбиты по Ризе (УД - С) [7].

**5) Тактика лечения:**

Тактика лечения атрофии зрительного нерва направлено на уменьшение отека и воспалительной инфильтрации, усилиению кровообращения и улучшению трофики нерва, стимулирование жизнедеятельных сохранившихся и таких находящихся в стадии парабиоза нервных волокон.

**Немедикаментозное лечение:**

Режим общий 3, стол № 15.

**Медикаментозное лечение [7, 17-20]**

**Перечень основных лекарственных средств:**

### **Ретинопротекторы:**

- аскорбиновая кислота 5% 2 мл внутримышечно один раз в день 10 дней, с целью снижения проницаемости стенки сосудов и стабилизации мембран эндотелиоцитов (УД – С) [7,17,18].

### **Антиоксиданты:**

- токоферола 100 МЕ 3 раза в сутки – 10 дней, с целью улучшения снабжения тканей кислородом, коллатерального кровообращения, укрепления сосудистой стенки (УД – С) [7,17,18].

### **Препараты, улучшающие обменные процессы (прямые нейропротекторы):**

- ретиналамин для внутримышечного по 1,0 мл и/или парабульбарного введения 5 мг по 0,5 мл парабульбарно 1 раз в сутки 10 дней (УД - С) [7,17,18, 19,20];

### **Перечень дополнительных лекарственных средств:**

- винпоцетин – взрослым по 5-10 мг 3 раза в сутки в течение 2 месяцев. Оказывает сосудорасширяющее, антигипоксическое и антиагрегантное действие (УД – С) [7,17,18].

- цианокобаламин 1 мл внутримышечно 1 раз в сутки 5/10 дней (УД – С) [7,17,18].

**Хирургическое вмешательство:** нет.

### **Другие виды лечения:**

- электростимуляция.

### **6) Показания для консультации узких специалистов:**

- консультация терапевта – для оценки общего состояния организма; (УД - С) [7];
- консультация кардиолога – высокий уровень артериального давления - один из главных факторов риска развития окклюзий сосудов сетчатки и зрительного нерва; (по показаниям) (УД - С) [7];
- консультация невропатолога - для исключения демиелинизирующего заболевания ЦНС и уточнения топической зоны поражения зрительных путей; (по показаниям) (УД - С) [7];
- консультация нейрохирурга - при появлении у больного признаков внутричерепной гипертензии или симптомов, характерных для объемного образования головного мозга; (по показаниям) (УД - С) [7];
- консультация ревматолога - при наличии симптомов, характерных для системных васкулитов;
- консультация сосудистого хирурга для решения вопроса о необходимости хирургического лечения при наличии признаков окклюзирующего процесса в системе внутренней сонной и глазничной артерии (появление у больного scotoma fugax); (по показаниям) (УД - С) [7];
- консультация эндокринолога – при наличии сахарного диабета/другой патологии эндокринной системы; (по показаниям) (УД - С) [7];

- консультация гематолога (при подозрении на заболевания крови); (по показаниям) (УД - С) [7];
- консультация инфекциониста (при подозрении на васкулит вирусной этиологии) (по показаниям) (УД - С) [7];
- консультация отоларинголога – при подозрении на воспаление или новообразование в гайморовой или лобной пазухе (по показаниям) (УД - С) [7].

**7) Показания для перевода в отделение интенсивной терапии и реанимации:** нет.

**8) Индикаторы эффективности лечения:**

- повышение электрической чувствительности зрительного нерва на 2-5% (по данным компьютерной периметрии);
- повышение амплитуды и/или снижение латентности на 5% (по данным ЗВП).

**13. Медицинская реабилитация:** нет.

**14. Паллиативная помощь:** нет.

**15. Сокращения, используемые в протоколе:**

АЗН	– атрофия зрительного нерва
ВГД	– внутриглазное давление
ДЗН	– диск зрительного нерва
ЗВП	– зрительные вызванные потенциалы
ЗН	– зрительный нерв
ИБС	– ишемическая болезнь сердца
ИФА	– иммунофлюоресцентный анализ
КП	– компьютерная периметрия
НРТ	– гейдельбергская ретинальная лазерная томография
ОСТ	– оптическая когерентная томография
УЗДГ	– ультразвуковая допплерография
УЗИ	– ультразвуковое исследование
ФАГ	– флюоресцентная ангиография
ЦНС	– центральная нервная система
ЭФИ	- электрофизиологические исследования

**16. Список разработчиков протокола:**

- 1) Алдашева Нейля Ахметовна – доктор медицинских наук АО «Казахский научно-исследовательский институт глазных болезней», заместитель председателя Правления по науке и стратегическому развитию.
- 2) Степанова Ирина Станиславовна – доктор медицинских наук, АО «Казахский научно-исследовательский институт глазных болезней» старший преподаватель кафедры последипломного образования.

- 3) Огай Галина Осифовна – АО «Казахский научно-исследовательский институт глазных болезней» врач высшей категории, заведующая 1 отделением.
- 4) Мукажанова Айнагуль Сериковна – АО «Казахский научно-исследовательский институт глазных болезней», врач-офтальмолог платного отделения.
- 5) Утельбаева Зауреш Турсуновна – доктор медицинских наук РГП на ПХВ «Казахский национальный медицинский университет имени С.Д. Асфендиярова» профессор кафедры глазных болезней.
- 6) Панченко (Пучко) Снежанна Константиновна – кандидат медицинских наук, филиал в городе Астана АО «Казахский научно-исследовательский институт глазных болезней», врач-офтальмолог.
- 7) Тлеубаев Нурлан Туребекович – кандидат медицинских наук, ГКП на ПХВ «Алматинская многопрофильная клиническая больница» Управление здравоохранения города Алматы, заведующий офтальмологическим отделением.
- 8) Худайбергенова Махира Сейдуалиевна – АО «Национальный научный медицинский центр онкологии и трансплантологии» клинический фармаколог.

**17. Конфликт интересов:** отсутствует.

**18. Рецензенты:** Шустеров Юрий Аркадьевич – доктор медицинских наук, профессор РГП на ПХВ «Карагандинский государственный медицинский университет» заведующий кафедрой офтальмологии и реаниматологии.

**19. Условия пересмотра протокола:** пересмотр протокола через 3 года после его опубликования и с даты его вступления в действие или при наличии новых методов с уровнем доказательности.

**20. Список использованной литературы:**

- 1 Густов А.В., Сигрианский К.И., Столярова Ж.П. Практическая нейроофтальмология, Том. : Нижний Новгород.- 2003.- 264 с.
- 2 Трон Е.Ж. Заболевания зрительного пути / Изд. Второе перераб. и доп.- Л.: Медицина, 1968.-551с.
- 3 Кацнельсон Л. А., Форофонова Т. И., Бунин А. Я. Сосудистые заболевания глаз. - М.: Медицина, 1990. - С. 120-149.
- 4 Терапевтическая офтальмология /Под ред. М.Л. Краснова, Н.Б. Шульпиной.- М.: Медицина, 1985.- 559с.
- 5 Кански Джек Дж. Клиническая офтальмология, систематизированный подход/ Пер. с анг.-М.: Логосфера, 2006.
- 6 Никифоров А. С., Гусева М. Р. Нейроофтальмология: ГЭОТАР-Медиа.- 2008.- 644с.
- 7 Атьков О.Ю., Леонова Е.С. Планы ведения больных «Офтальмология» Доказательная медицина // ГЭОТАР – Медиа: М., 2011. - С.83-99.
- 8 Жабоедов Г.Н., Скринник Р.Л. Поражение зрительного нерва.- Киев:«Здоров`я»,2006.-472с.

- 9 Hayreh S. Central retinal vein occlusion. Differential diagnosis and management // Trans. Amer. Acad. Ophthal. - 1977. - Vol. 83. - P. 379-386.
- 10 Hayreh S., Rojas P., Podnajsky P. et al. Ocular neovascularisation with retinal vascular occlusion. Incidence of ocular neovascularisation with retinal vascular occlusion. // Ophthalmology. - 1983. - Vol. 90. - P. 488-505.
- 11 Hayreh S., Podnajsky P. et al. 1.Ocular neovascularisation with retinal vascular occlusion. 2. Occurrence in central and branch retinal artery occlusion // Arch. Ophthalmol. - 1982. - Vol. 100. - P. 1585-1596.
- 12 Кацнельсон Л.А., Лысенко В.С., Балишанская Т.И. Клинический атлас патологии глазного дна. –М., 4-е изд. - 2013. - 120 с.
- 13 Алябьева Ж.Ю., Егоров А.Е. Лазерные сканирующие офтальмоскопы: перспективы их применения в офтальмологии // Вестник офтальмологии. – 2000. – №4. – С.36-38.
- 14 Оптическая когерентная томография под ред. А.Г. Щуко, В.В. Малышева - 2010.-128с.
- 15 Марченкова Т.Е., Иойлева Е.Э. Способ дифференциальной диагностики амблиопии и частичной атрофии зрительного нерва у детей/ Патент РФ, № 2261649.
- 16 Шамшинова А.М., Волков В.В. Функциональные методы исследования в офтальмологии.– М.: Медицина, 1998.– С. 89.
- 17 Егоров Е.А., Астахов Ю.С., Ставицкая Т.В. Офтальмофармакология. Руководство для врачей.- М.: «ГЭОТАР-Мед», 2004.-464с.
- 18 Егоров Е.А. Рациональная фармакотерапия в офтальмологии.- М.: Литтерра.- 2004.
- 19 Канюков В.Н., Ким С.М., Мещерякова Г.Ф. Лечение частичной атрофии зрительного нерва с использованием пептидных препаратов// ОГУ.-2010.-312.-88-90.
- 20 Непомнящих В.А. Клеточные биорегуляторы в комплексной терапии глазных болезней: монография-руководство.-М: РегБиоМед, 2010.-89с.
- 21 Тарасова Л.Н., Киселева Т.Н., Фокин А.А. Глазной ишемический синдром. – М.: «Медицина», 2003.-176с.
- 22 Neuroophthalmology: Color atlas and synopsis of clinical ophthalmology/ P.Savino, H.Danesch-Meyer.- New York. Etc.: «McGraw-Hill», 2003.-263р.
- 23 Аветисов С.Э. Офтальмология. Национальное руководство. М.: ГЭОТАР-Медиа, 2008.-1017с.
- 24 Жабоедов Г.Д., Скрипник Р.Л., Баран Т.В. Офтальмология К.: ВСИ "Медицина", 2011. - 448 с.

## Приложение 1. Диагностический алгоритм

