



## СЛУЧАЙ ИЗ ПРАКТИКИ CASE REPORT

Случай из практики  
УДК 617.713-007.23  
DOI: <https://doi.org/10.25276/2410-1257-2023-3-50-56>

### Хирургическое лечение первичных дистрофий роговицы

Э.Л. Усубов, И.Д. Валишин, К.Х. Титоян, Г.З. Исрафилова

Уфимский НИИ глазных болезней ФГБОУ ВО БГМУ Минздрава России, Уфа

#### РЕФЕРАТ

Лечение первичных дистрофий роговицы должно быть направлено на устранение основных жалоб пациента и основываться на правильной диагностике типа дистрофии, оценке объема поражений стромальной ткани, а также рисков рецидива болезни. Среди современных способов хирургического лечения дистрофий роговицы наиболее широко применяются фототерапевтическая кератэктомия, послойная и сквозная кератопластики.

Основной целью хирургического лечения является обеспечение прозрачности оптических сред, повышение зрительных функций и улучшение качества жизни пациентов, а объем и вид вмешательства должны быть минимизированы и носить щадящий характер. Выбор способа и объема хирургического вмешательства определяется в зависимости от выраженности помутнения роговицы и типа дистрофии.

В статье представлена оценка эффективности различных хирургических подходов на двух клинических примерах к лечению у пациентов с некоторыми формами передних дистрофий роговицы, в частности, гранулярной стромальной дистрофией I и II типа.

**Ключевые слова:** первичные дистрофии роговицы, гранулярная дистрофия, хирургическое лечение, фототерапевтическая кератэктомия, передняя послойная кератопластика

**Для цитирования:** Усубов Э.Л., Валишин И.Д., Титоян К.Х., Исрафилова Г.З. Хирургическое лечение первичных дистрофий роговицы. Клинические случаи. Точка зрения. Восток – Запад. 2023;3: 50–56.  
DOI: <https://doi.org/10.25276/2410-1257-2023-3-50-56>

**Автор, ответственный за переписку:** Усубов Эмин Логманович, emines.us@inbox.ru

#### Case report

### Surgical treatment of of primary corneal dystrophies

E.L. Usubov, I.D. Valishin, K.Kh. Titoyan, G.Z. Israfilova

Ufa Eye Research Institute, Ufa, Russian Federation

#### ABSTRACT

Primary corneal dystrophies management should be aimed at eliminating the main complaints of the patient and be based on the correct diagnosis of the type of dystrophy, assessment of the volume of stromal tissue lesions, as well as the risk of disease recurrence.

Among modern methods of surgical treatment of corneal dystrophies, phototherapeutic keratectomy, lamellar and penetrating keratoplasty are most widely used. The main goal of surgical treatment is to maintain the transparency of optical media, increase visual functions and improve the quality of life of patients, and the volume and type of surgery should be minimized and be sparing. The choice of surgical approach and volume of surgical intervention is determined depending on the severity of corneal opacity and the type of dystrophy.

The article presents an assessment of the effectiveness of various surgical approaches to treatment on two clinical cases in patients with some forms of anterior corneal dystrophies, in particular, granular stromal dystrophy types I and II.

**Key words:** primary corneal dystrophies, granular dystrophy, surgical treatment, phototherapeutic keratectomy, anterior lamellar keratoplasty

**For quoting:** Usubov E.L., Valishin I.D., Titoyan K.Kh., Israfilova G.Z. Surgical treatment of of primary corneal dystrophies. Clinical cases. Point of view. East – West. 2023;3: 50–56. DOI: <https://doi.org/10.25276/2410-1257-2023-3-50-56>

**Corresponding author:** Emin L. Usubov, emines.us@inbox.ru

#### АКТУАЛЬНОСТЬ

Среди дистрофий роговицы выделяют первичные (врожденные или генетически детерминированные) и вторичные (приобретенные). Первичные дистрофии роговицы – группа наследственных не-

воспалительных заболеваний. Для первичных дистрофий роговицы, причиной которых являются как местные, так и общие расстройства обмена веществ (гиалина, амилоида, липидов, холестерина и т.п.), характерно развитие заболевания в раннем возрасте, двусторонний и симметричный характер с медленно прогрессирующим течением. Кроме того, их отличает наличие точеч-

ных, узелковых, полосчатых и/или пятнистых помутнений, главным образом в поверхностных слоях собственной ткани роговицы и с преимущественным расположением в центре, которые симметричны по отношению к парному глазу.

Примерно 0,09% населения планеты страдают дистрофическими поражениями роговицы. В клинической практике офтальмологу довольно редко приходится встречаться с дистрофиями роговицы, нередко он испытывает трудности с постановкой правильного диагноза и выбором эффективного лечения. В рутинной практике терапия дистрофий роговицы ограничивается коррекцией функциональных симптомов, таких как рецидивирующие эрозии, светобоязнь, ощущение инородного тела, сухость глаз и т.п., с применением слезозаместительной терапии и средств, способствующих заживлению роговицы [1–4].

В качестве терапии второй линии при поверхностных поражениях роговой оболочки глаза хорошо зарекомендовала себя фототерапевтическая кератэктомия (ФТК). При необходимости могут быть использованы более инвазивные вмешательства – послойная или сквозная кератопластика. Большая доля дистрофий роговицы приходится на лиц трудоспособного возраста, и своевременная диагностика и лечение важны для комфортной жизни с максимально возможными зрительными функциями [5–8].

Классификация дистрофий роговицы основывается на вовлечении в процесс того или иного ее слоя (в качестве примера приведем наиболее известные из них):

- эпителиальные дистрофии – например, дистрофия Месманна – наследственная по аутосомно-доминантному типу, проявляется в первые годы жизни явлениями раздражения глаз и формированием точечных мелких кист в эпителии;
- дистрофия мембраны Боумена – наследуется по аутосомно-доминантному типу, проявляется в первую декаду жизни ребенка рецидивирующими эрозиями, светобоязнью и снижением зрения вследствие помутнения Боуеновой мембраны;
- стромальные дистрофии – например, решетчатая Диммера – наследуется по аутосомно-доминантному типу, проявляется в конце первой декады жизни рецидивирующими эрозиями, которые, как правило, предшествуют типичным изменениям стромы – стромальным точечным помутнениям, сливающимися в тонкие, похожие на паутину линии;
- зернистая или узелковая дистрофия Гренува – проявляется в подростковом возрасте, в 10–15 лет, синдромом рецидивирующей эрозии и значительным снижением остроты зрения вследствие появления сначала в поверхностных слоях стромы роговицы мелких депозитов с четкими границами, напоминающих крошки хлеба, с увеличением их числа и распространением в глубину к 40 годам;
- эндотелиальные дистрофии – наиболее известная дистрофия Фукса, а также другие редкие формы с локальными или обширными очагами «облысения» эндотелия с внешним видом роговицы от серо-голубой до тотально помутневшей, проявляется вскоре после рождения [9–14].

Согласно международной классификации (IC3D) дистрофий роговицы (2015) выделяют:

- эпителиальные и субэпителиальные дистрофии (дистрофии базальной мембраны эпителия, студенистая каплевидная дистрофия и дистрофия роговицы Месманна – K1, эпителиальная дистрофия роговицы Лиша – K2, дистрофия эпителиальной рецидивирующей эрозии – K3 и, наконец, субэпителиальная мукоидная дистрофия – K4);
- эпителиально-стромальные дистрофии, связанные с нарушением TGF- $\beta$ 1 (дистрофия Рейса – Бюклерса, дистрофия роговицы Тиля – Бенке, решетчатая дистрофия роговицы, тип I, гранулярная дистрофия роговицы, тип I, гранулярная дистрофия роговицы, тип II – K1);
- стромальные дистрофии (пятнистая дистрофия роговицы, дистрофия роговицы Шнайдера, врожденная стромальная дистрофия роговицы, крапчатая дистрофия роговицы – K1, задняя аморфная дистрофия роговицы – K3, центральная облаковидная дистрофия Франко, пре-десцеметова дистрофия роговицы – K4);
- эндотелиальные дистрофии (эндотелиальная дистрофия роговицы Фукса – K1, K2, K3, задняя полиморфная дистрофия роговицы – K1 или K2, врожденная эндотелиальная дистрофия – K1, X-связанная эндотелиальная дистрофия роговицы – K2) [15–20].

Дистрофии, связанные с геном TGF- $\beta$ 1. Наиболее хорошо известны классическая гранулярная дистрофия I типа и один из ее вариантов с поражением поверхностных слоев роговицы. Они обнаруживаются у половины членов семей с этой патологией. Из-за отсутствия полного учета статистики данных пациентов распространенность этих редких состояний четко не установлена, приближаясь к 137 на 1 млн человек. Гомозиготные фенотипы более выражены, чем гетерозиготные. Среди наиболее распространенных дистрофий различают: дистрофию Рейса – Бюклерса или Тиля – Бенке, а также их варианты, где основным признаком – вовлечение в первую очередь слоя Боумена и передней стромы; гранулярную дистрофию Авеллино I типа, II типа, решетчатую дистрофию I типа Бибера – Хааба – Диммера или позднюю решетчатую дистрофию III типа и решетчатую дистрофию IV типа – все они сопровождаются вовлечением в процесс преимущественно стромы [5, 7, 21–26].

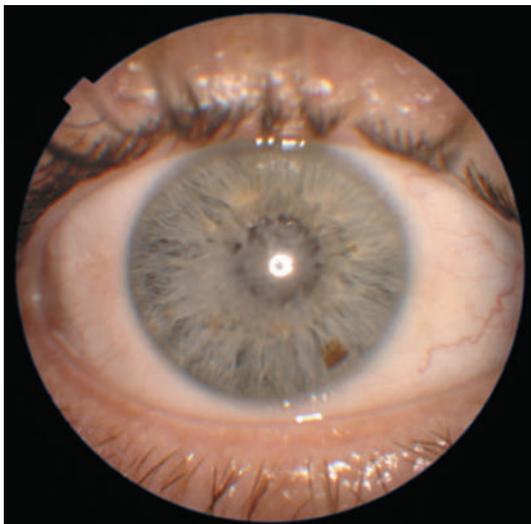
## ЦЕЛЬ

Оценка эффективности различных хирургических подходов к лечению передних дистрофий роговицы на отдельных клинических примерах.

## РЕЗУЛЬТАТЫ

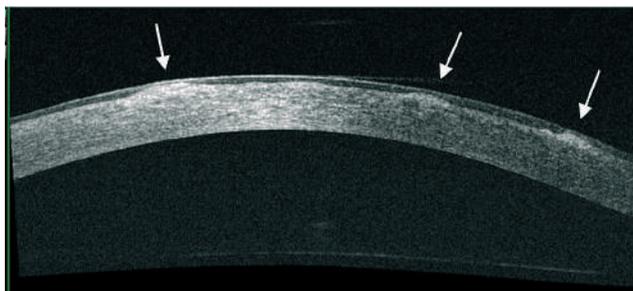
### Клинический пример № 1

Пациентка 43 лет обратилась в Уфимский НИИ глазных болезней с жалобами на снижение зрения обоих глаз. Из анамнеза заболевания выяснилось, что зрение ухудшалось постепенно с юных лет. Диагноз дистрофии роговицы впервые был выставлен в 18 лет. У род-



**Рис. 1.** Глаз пациентки с гранулярной дистрофией II типа при биомикроскопии до операции. В центральной зоне помутнение в поверхностных слоях роговицы

**Fig. 1.** The eye with type II granular dystrophy on biomicroscopy preop. In the central zone, opacification in the superficial layers of the cornea



**Рис. 2.** Оптическая когерентная томограмма роговицы той же пациентки до операции – на радиальном срезе хорошо видны субэпителиальные узелковые включения (обозначены стрелками)

**Fig. 2.** Optical coherence tomography of the cornea of the same patient before surgery – subepithelial nodular inclusions on the radial section are noted (indicated by arrows)

ственников по линии отца также отмечалось ухудшение зрения уже в молодом возрасте. Длительное время зрение у пациентки оставалось вполне удовлетворительным для комфортной жизни. Однако в последние несколько лет она отмечает уже значительное снижение зрения, что негативно стало сказываться на ее повседневной жизни.

При осмотре пациентки – оба глаза спокойные, при биомикроскопии визуализировались поверхностные помутнения роговицы в виде узелков на уровне базального слоя ее эпителия и передней стромы, преимущественно в центральной зоне. Часть помутнений имела сливной характер, в промежутках между ними опре-

делялись оптически прозрачные зоны. Передняя камера средней глубины, влага прозрачная, радужка имеет четкий рельеф, хрусталик прозрачный, осмотр стекловидного тела и глазного дна (офтальмоскопировалось за флером) затруднено из-за помутнения в оптической зоне роговицы (рис. 1).

Объективно: острота зрения обоих глаз – 0,1, не корригирует (н/к), внутриглазное давление – 17,0/19,0 мм рт.ст.

На основании жалоб, анамнеза и клинической картины – невоспалительное и долгое время протекающее бессимптомно, прогрессирующее и двухстороннее поражение роговицы, характеризующееся явлениями синдрома «сухого глаза» легкой степени и наличием узловатых субэпителиальных голубовато-серых ее помутнений, различающихся по количеству, форме (округлой, конической или призматической) и размеру (около 1,0–1,5 мм) – был выставлен диагноз: OU – Гранулярная дистрофия II типа. Вторичный синдром «сухого глаза» легкой степени.

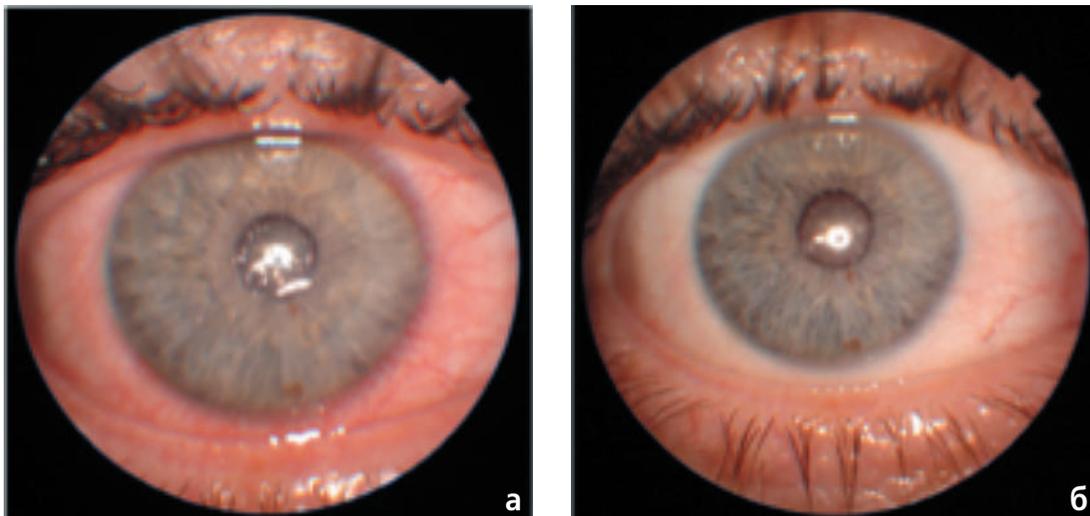
Пациентке было выполнено хирургическое вмешательство: эксимерлазерная фототерапевтическая кератэктомия (ЭФТК) на правом глазу. Протокол операции: обработка операционного поля бетацином 10% двукратно, анестезия эпibuльбарная раствором инокаина 0,4% 3-кратно. На веки наложен блефаростат. После предварительной дезэпителизации с помощью эксимерного лазера (Technolase, Vauch&Lomb, США, с длиной волны 1062 нм, режим абляции Planoscan) удален слой роговичной ткани толщиной 82 мкм в пределах оптической зоны 6,5 мм. После операции – обработка раствором антибиотика (левофлоксацин 0,5%) и антисептика (бензилдиметил-миристоиламино-пропиламмоний), наложена мягкая контактная линза с бандажной целью.

Послеоперационный период – без особенностей. Динамика остроты зрения после проведенного лечения проводилась через 3 дня после полной эпителизации и снятия контактной линзы и через 1 месяц после операции.

Объективно на следующий день после операции сохранялась незначительная инъекция конъюнктивы, роговица была прозрачная, визуализировался участок дезэпителизации 6,5×6,5 мм с наличием бандажной линзы на роговице. Передняя камера средней глубины с прозрачной влагой, радужка сохраняла четкий рисунок, зрачок – круглый, реакция на свет сохранена, хрусталик прозрачный, стекловидное тело и глазное дно без особенностей. Через 3 дня после полной эпителизации (хотя эпителий сохранял незначительную отечность) острота зрения оперированного глаза составила 0,3, н/к, ВГД – 15,0 мм рт.ст. (рис. 3, а).

После повторного осмотра через 1 месяц полностью отсутствовали признаки воспаления глаза, роговица была практически прозрачной, определялись единичные включения в передней строме на средней периферии, не влияющие на остроту зрения. Между тем она повысилась до 0,7, н/к, а внутриглазное давление составило 17,0 мм рт.ст. (рис. 3, б).

По данным оптической когерентной томографии (ОКТ) роговицы на уровне эпителия, базального слоя и передней стромы в оптической зоне роговицы отсут-



**Рис. 3.** Биомикроскопическая картина глаза после операции ФТК: а – на 3-й день; б – через 1 месяц

**Fig. 3.** Biomicroscopic picture of the eye after PTK: a – on the 3rd day; b – after 1 month

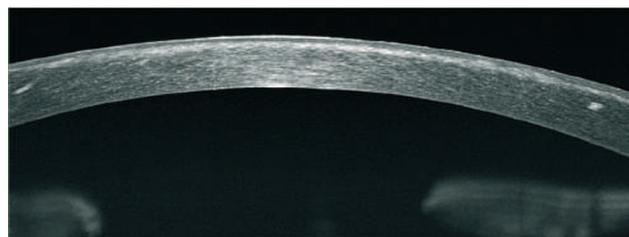
стествовали фокусы депозитов, структура роговицы была однородна по всей глубине, однако имелись единичные депозиты на границе передней и средней стромы вне оптической зоны (рис. 4).

В отдаленные сроки, а именно через 12 месяцев после операции, роговица сохраняла свою прозрачность, острота зрения составляла 0,7, н/к. Эффект от ЭФТК был стабилен за счет абляции пораженной роговичной ткани в передних слоях на глубине до 60–70 мкм.

#### Клинический пример № 2

Пациентка 18 лет с жалобами на незначительное снижение зрения обоих была направлена в Уфимский НИИ глазных болезней в апреле 2022 г. Со слов пациентки, к офтальмологу впервые обратилась в 2017 г., и ей был выставлен диагноз: ОУ – дистрофия роговицы. Получала консервативное лечение в виде увлажняющих капель без видимой положительной динамики для зрения. При первичном осмотре в оптической зоне роговицы обнаружались дистрофические очаги в передних и средних слоях стромы в виде отдельных сливных узелков. Передняя камера средней глубины, влага прозрачная, радужка рельефная, хрусталик прозрачный, осмотр стекловидного тела и глазного дна затруднен из-за выраженного помутнения в оптической зоне роговицы (рис. 5). Острота зрения правого глаза – 0,09 н/к, левого – 0,1 н/к. Внутриглазное давление обоих глаз – 13/15 мм рт.ст.

На основании характерной клинической картины и жалоб на снижение зрения, болевой синдром, наличие небольших отдельных бело-сероватых гранул в виде хлебных крошек, располагающихся в передних и средних слоях стромы роговицы, был выставлен диагноз: ОУ – гранулярная дистрофия роговицы I типа. Согласно записи в амбулаторной карте, пятна на роговице за последний год стали больше и начали сливаться, захватывая оптическую зону, при этом периферия оставалась



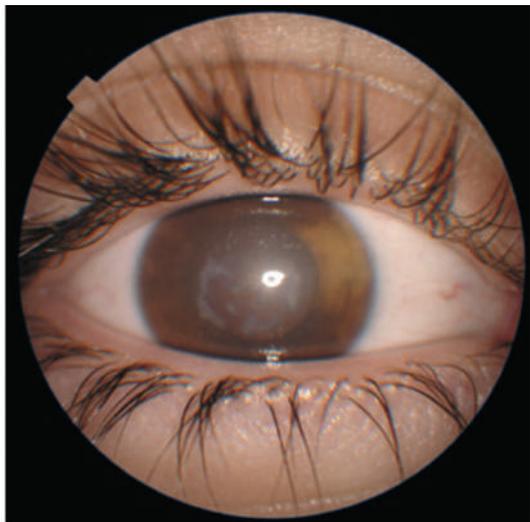
**Рис. 4.** Оптическая когерентная томограмма роговицы (радиальный срез) через 1 месяц после операции ФТК

**Fig. 4.** Optical coherence tomogram of the cornea (radial section) 1 month after PTK surgical intervention

чистой. Учитывая глубину поражения роговицы, пациентке было предложено радикальное оперативное вмешательство на правом глазу – передняя послойная кератопластика (ППК) с фемтосекундным лазерным сопровождением.

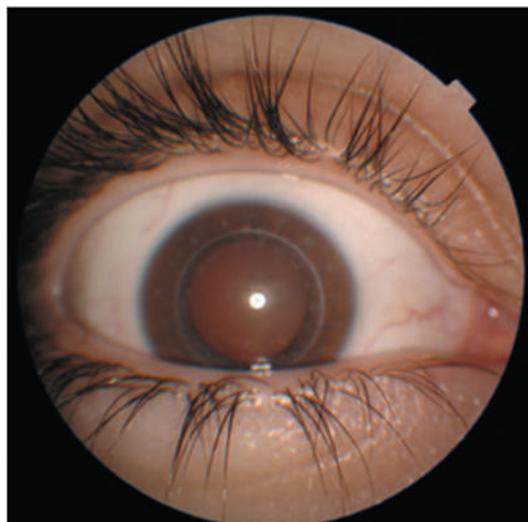
Ход операции. Обработка операционного поля стандартная раствором бетадина 10% двукратно. Анестезия субтеноновая – раствор лидокаина 2% – 2,0 мл; эпибульбарно – раствор инокаина 0,4% трехкратно.

Подготовка донорского материала. Корнеосклеральный лоскут помещен на искусственную переднюю камеру (ИПК) эндотелием книзу, фиксирован аппланационным кольцом диаметром 12 мм. Установлен ограничитель. Путем ирригации достигнуто оптимальное давление в ИПК. Рабочая головка лазера установлена на роговицу, достигнута аппланация донорской роговой оболочки. При помощи фемтосекундного лазера (Femto LDV Z8, Швейцария) выкроен стромальный диск роговицы толщиной 450 мкм и диаметром 7,8 мм.



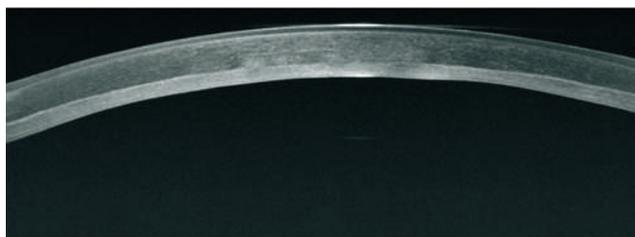
**Рис. 5.** Биомикроскопическая картина глаза с гранулярной дистрофией I типа до операции – визуализируется наличие депозитов в виде отдельных и сливных гранул в оптической зоне передних и средних слоев роговицы

**Fig. 5.** Eye biomicroscopy with type I granular dystrophy before surgery – the presence of deposits in the form of separate and confluent granules in the optical zone of the anterior and middle layers of the cornea is visualized



**Рис. 6.** Биомикроскопическая картина глаза через 1 год после операции фемтолазер-ассистированная ППК и снятия швов

**Fig. 6.** The eye 1 year after Femto-assisted ALK surgery and suture removal



**Рис. 7.** Радиальный срез оптической когерентной томограммы роговицы через год после операции фемто-ППК – отсутствие включений в интерфейсе роговицы

**Fig. 7.** OCT radial section of the cornea 1 year after the Femto ALK – no inclusions in the corneal interface

Подготовка глаза к трансплантации роговицы. На веки наложен блефаростат. При помощи шпателя отмечен анатомический центр роговицы. При помощи фемтосекундного лазера (Femto LDV Z8, Швейцария) выкроен стромальный диск роговицы толщиной 400 мкм и диаметром 7,6 мм с целью удаления всей пораженной стромы. Стромальный диск реципиента осторожно удален. Произведена укладка донорского трансплантата на роговичное ложе. Предварительно трансплантат фиксирован 4 узловыми швами 10-0. Донорская ткань фиксирована обвивным непрерывным швом нейлон 10-0 на 3/4 толщины роговицы. После операции субконъюнктив-

ально введен гентамицин 20 мг, закапан моксифлоксацин 0,5% и наложена асептическая повязка. Послеоперационный период проходил без особенностей. Противомикробное и противовоспалительное лечение выполняли по стандартной методике, локальная стероидная терапия была назначена только после полной эпителизации роговицы.

Объективно на 1-й день после операции: глаз раздражен незначительно, инъекция конъюнктивы небольшая, на трансплантате незначительный отек по периферии, шов состоятельный, края раны адаптированы, в оптической зоне эпителий отсутствует. Передняя камера средней глубины, влага прозрачная, радужка рельефная, зрачок – круглый, хрусталик прозрачный, стекловидное тело – прозрачное, глазное дно – розовый рефлекс. Острота зрения правого глаза – 0,2, левого – 0,1, н/к. Внутриглазное давление обоих глаз – 14/15 мм рт.ст.

Через месяц при повторном осмотре: объективно конъюнктив бледно-розовая, трансплантат прозрачный, интерфейс роговицы чистый. Передняя камера средней глубины, влага прозрачная, радужка рельефная, зрачок – круглый, хрусталик и стекловидное тело – прозрачное, глазное дно – розовый рефлекс.

Острота зрения правого глаза – 0,3 с корр. sph. – 1,75 cyl. – 1,5 ax 0 = 0,4, а левого глаза – 0,1, н/к. Внутриглазное давление обоих глаз – 14 мм рт.ст. После снятия шва с роговицы через год после операции глаз спокоен, роговица прозрачная, интерфейс роговицы чистый без посторонних включений и новых депозитов, свидетельствующих о рецидиве (рис. 6).

По данным ОКТ роговицы, эпителиальный слой цельный, адгезия полная, трансплантат прозрачный, прилежит; определяется демаркационная линия между донорской роговицей и ложем роговицы реципиента (рис. 7).

## ОБСУЖДЕНИЕ

Этиология и патогенез дистрофий роговицы недостаточно изучены, однако многочисленные исследования установили участие в роли вероятных триггеров раннего начала и тяжелого течения заболевания как генетических факторов, носящих первостепенный характер, так и факторов окружающей среды. Клиническая симптоматика обычно зависит от локализации депозитов в различных слоях роговой оболочки и особенностей поражения оптической зоны.

Гранулярная стромальная дистрофия имеет в основном аутосомно-доминантный тип наследования с мутацией в гене TGF- $\beta$ 1 на хромосоме 5q31. Заболевание манифестирует в первой или во второй декаде жизни. Пациенты жалуются на снижение зрения, болевой синдром. Особенностью течения данного заболевания является нарушение адгезии эпителиального слоя и, как следствие, формирование микроэрозий.

При лечении заболевания в легких случаях применяют препараты искусственной слезы, витаминные капли, мази и антибиотики для профилактики вторичной инфекции. В более тяжелых случаях целесообразно использование мягких контактных линз, поверхностной кератэктомии, ЭФТК, послойной и сквозной кератопластики. ЭФТК показывает себя достаточно успешной в большинстве случаев в плане улучшения остроты зрения и снижения болевого синдрома. В развитых стадиях заболевания при вовлечении в процесс большего объема ткани роговицы (средних и глубоких слоев ее стромы) предпочтительно радикальное вмешательство – пересадка роговицы. Однако следует учитывать, что любое хирургическое вмешательство обеспечивает прозрачность оптических сред, но не влияет на патогенетические механизмы заболевания. Это обстоятельство лежит в основе его рецидива, который может возникнуть как после ФТК, так и после кератопластики. В случае возникновения рецидива после хирургического вмешательства, ФТК может применяться также повторно, в том числе и на трансплантате.

Первыми симптомами рецидива могут быть следующие признаки: ощущение инородного тела, боль, светобоязнь, блефароспазм как причина нестабильности слезной пленки на поверхности и нарушение функции базального слоя эпителия. При дальнейшем прогрессировании заболевания и накоплении депозитов отмечается значительное снижение зрения, особенно при плохой освещенности. Диагностика основывается, прежде всего, на биомикроскопическом исследовании с использованием щелевой лампы. К дополнительным исследованиям можно отнести пахиметрию, ОКТ переднего сегмента и конфокальную микроскопию. Размер и расположение узелков, а также тяжесть симптомов определяют тактику лечения. В большинстве случаев заболевание можно лечить консервативно, но в более развитых стадиях, как в представленных случаях, может потребоваться хирургическое вмешательство. При наличии синдрома «сухого глаза» или блефарита рекомендуется поддерживающая терапия с использованием лубрикантов, теплых компрессов и гигиены век.

## ЗАКЛЮЧЕНИЕ

Лечение первичных дистрофий роговицы должно быть направлено на устранение основных жалоб пациента и основываться на правильной диагностике типа дистрофии, оценке объема пораженной стромальной ткани, а также рисков развития рецидива заболевания. Основной целью хирургического лечения является обеспечение прозрачности оптических сред, в частности роговицы, а объем и вид вмешательства должны быть минимизированы и носить щадящий характер.

## ЛИТЕРАТУРА/REFERENCES

1. Klintworth GK. Corneal dystrophies. *Orphanet J Rare Dis.* 2009;23:4–7. doi: 10.1186/1750-1172-4-7
2. Musch DC, Niziol LM, Stein JD, Kamyar RM, Sugar A. Prevalence of corneal dystrophies in the United States: estimates from claims data. *Invest Ophthalmol Vis Sci.* 2011;52(9): 6959–6963. doi: 10.1167/iovs.11-7771
3. Chen S, Sun M, Meng X, Iozzo RV, Kao WW, Birk DE. Pathophysiological mechanisms of autosomal dominant congenital stromal corneal dystrophy: C-terminal-truncated decorin results in abnormal matrix assembly and altered expression of small leucine-rich proteoglycans. *Am J Pathol.* 2011;179(5): 2409–2419. doi: 10.1016/j.ajpath.2011.07.026
4. Pradhan MA, Henderson RA, Patel D, McGhee CN, Vincent AL. Heavy chain amyloidosis in TGF $\beta$ -negative and Gelsolin-negative atypical lattice corneal dystrophy. *Cornea.* 2011;30(10): 1163–1166. doi: 10.1097/ICO.0b013e31821142b5.09-2419 Малугин Б.Э., Антонова О.П. Клинико-генетические аспекты наследственных дистрофий роговицы. *Офтальмохирургия.* 2015;4: 97–100. [Malyugin BE, Antonova OP. Clinical and genetic aspects of hereditary corneal dystrophies. *Fyodorov Journal of Ophthalmic Surgery.* 2015;4: 97–100. (In Russ.)]. doi: 10.25276/0235-4160-2015-4-97-100
5. Рожко Ю.И., Шемелева О.А., Рожко А.В. Дистрофии роговицы. Гомель, 2020. [Rozhko YuI, Schemeleva OA, Rozhko AV. *Corneal dystrophy. Gomel;* 2020. (In Russ.)]
6. Труфанов С.В., Текеева Л.Ю., Саловарова Е.П., Баг Р.З., Суханова Е.В. Дистрофии роговицы. *Вестник офтальмологии.* 2018;134(5): 118–125. [Trufanov SV, Tekeeva LYu, Salovarova EP, Bagh RZ, Sukhanova EV. *Corneal dystrophies. Vestnik Oftalmologii.* 2018;134(5): 118–125. (In Russ.)] doi: 10.17116/oftalma2018134051118
7. Marcon AS, Cohen EJ, Rapuano CJ, Laibson PR. Recurrence of corneal stromal dystrophies after penetrating keratoplasty. *Cornea.* 2003;22(1): 19–21. doi: 10.1097/00003226-200301000-00005
8. Рапуано К.Дж., Хенг В. Роговица. Атлас по офтальмологии / Под ред. А.А. Каспарова. М.: Гэотар-Медиа; 2010. [Rapuano KJ, Heng W. *Cornea. Atlas of Ophthalmology / Ed. A.A. Kasparov. M.: Geotar-Media;* 2010. (In Russ.)]
9. Хлебникова О.В., Дадали Е.Л. Наследственная патология органа зрения: Атлас-справочник / Под ред. акад. РАМН Е.К. Гинтера. М.: Авторская академия; 2013. [Khlebnikova OV, Dadali EL. *Hereditary pathology of the organ of vision: Atlas-reference book / Ed. acad. RAMS E.K. Ginter. M.: Author's Academy;* 2013. (In Russ.)]
10. Ehlers N, Hjortdal J, Nielsen K, Thiel HJ, Ørntoft T. Phenotypic variability in Meesmann's dystrophy: clinical review of the literature and presentation of a family genetically identical to the original family. *Acta Ophthalmol.* 2008;86(1): 40–44. doi: 10.1111/j.1600-0420.2007.00931.x
11. Szaflik JP, Oldak M, Maksym RB, et al. Genetics of Meesmann corneal dystrophy: a novel mutation in the keratin 3 gene in an asymptomatic family suggests genotype-phenotype correlation. *Mol Vis.* 2008;14: 1713–1718.

12. Aldave AJ, Rayner SA, King JA, Affeldt JA, Yellore VS. A unique corneal dystrophy of Bowman's layer and stroma associated with the Gly623Asp mutation in the transforming growth factor beta-induced (TGFB1) gene. *Ophthalmology*. 2005;112(6): 1017–1022. doi: 10.1016/j.ophtha.2004.12.044
13. Aldave AJ, Han J, Frausto RF. Genetics of the corneal endothelial dystrophies: an evidence-based review. *Clin Genet*. 2013;84(2): 109–119. doi: 10.1111/cge.12191
14. Vincent AL. Corneal dystrophies and genetics in the International Committee for Classification of Corneal Dystrophies era: a review. *Clin Exp Ophthalmol*. 2014;42(1): 4–12. doi: 10.1111/ceo.12149
15. Weiss JS, Møller HU, Aldave AJ, Seitz B, Bredrup C, Kivelä T, Munier FL, Rapuano CJ, Nischal KK, Kim EK, Sutphin J, Busin M, Labbé A, Kenyon KR, Kinoshita S, Lisch W. IC3D classification of corneal dystrophies-edition 2. *Cornea*. 2015;34(2): 117–159. doi: 10.1097/ICO.0000000000000307
16. Lisch W, Seitz B. Lattice corneal dystrophy type 1: an epithelial or stromal entity? *Cornea*. 2014;33(10): 1109–1112. doi: 10.1097/ICO.0000000000000202
17. Butros S, Lang GK, Alvarez de Toledo J, Teimann U, Rohrbach JM, Lisch W. Die verschiedenen Trübungsmuster der Lisch-Hornhautdystrophie [The different opacity patterns of Lisch corneal dystrophy]. *Klin Monbl Augenheilkd*. 2006;223(10): 837–840. doi: 10.1055/s-2006-927120
18. Li D, Qi Y, Wang L, Lin H, Zhou N, Zhao L. An atypical phenotype of Reis-Bücklers corneal dystrophy caused by the G623D mutation in TGFB1. *Mol Vis*. 2008;14: 1298–1302.
19. Weiss JS. Visual morbidity in thirty-four families with Schnyder crystalline corneal dystrophy (an American Ophthalmological Society thesis). *Trans Am Ophthalmol Soc*. 2007;105: 616–648.
20. Poulaki V, Colby K. Genetics of anterior and stromal corneal dystrophies. *Semin Ophthalmol*. 2008;23(1): 9–17. doi: 10.1080/08820530701745173
21. Auw-Hädrich C, Witschel H. Hornhautdystrophien im Licht moderner molekulargenetischer Forschung [Corneal dystrophies in the light of modern molecular genetic research]. *Ophthalmologie*. 2002;99(6): 418–426. doi: 10.1007/s00347-002-0645-6
22. Mellgren AE, Bruland O, Vedeler A, Saraste J, Schönheit J, Bredrup C, Knappskog PM, Rødahl E. Development of congenital stromal corneal dystrophy is dependent on export and extracellular deposition of truncated decorin. *Invest Ophthalmol Vis Sci*. 2015;56(5): 2909–2915. doi: 10.1167/iovs.14-16014
23. Siddiqui S, Zenteno JC, Rice A, et al. Congenital hereditary endothelial dystrophy caused by SLC4A11 mutations progresses to Harboyan syndrome. *Cornea*. 2014;33(3): 247–251. doi: 10.1097/ICO.0000000000000041
24. Boutboul S, Black GC, Moore JE, Sinton J, Menasche M, Munier FL, Laroche L, Abitbol M, Schorderet DF. A subset of patients with epithelial basement membrane corneal dystrophy have mutations in TGFB1/BIGH3. *Hum Mutat*. 2006;27(6): 553–557. doi: 10.1002/humu.20331
25. Kim TI, Hong JP, Ha BJ, Stulting RD, Kim EK. Determination of treatment strategies for granular corneal dystrophy type 2 using Fourier-domain optical coherence tomography. *Br J Ophthalmol*. 2010;94(3): 341–345. doi: 10.1136/bjo.2009.164525

**Информация об авторах**

**Эмин Логманович Усубов** – кандидат медицинских наук, заведующий отделением хирургии роговицы и хрусталика Уфимского НИИ ГБ ФГБОУ ВО БГМУ Минздрава России, Уфа, emines.us@inbox.ru, <https://orcid.org/0000-0002-1008-1516>

**Валишин Искандер Дамирович** – научный сотрудник отделения офтальмологической и медицинской эпидемиологии Уфимского НИИ ГБ ФГБОУ ВО БГМУ Минздрава России, Уфа, iskander0796@yandex.ru, <https://orcid.org/0000-0003-0016-6353>

**Титоян Карине Хачатуровна** – кандидат медицинских наук, врач-офтальмолог высшей категории Уфимского НИИ ГБ ФГБОУ ВО БГМУ Минздрава России, Уфа, oko-ufa@yandex.ru, <https://orcid.org/0000-0003-3529-3491>

**Гульнара Зуфаровна Исрафилова** – заведующая 2-м микрохирургическим отделением Уфимского НИИ ГБ ФГБОУ ВО БГМУ Минздрава России, Уфа, israfilova\_gulnara@mail.ru, <https://orcid.org/0000-0001-6180-115X>

**Information about the authors**

**Emin L. Usubov** – PhD, Head Department of Corneal and Cataract Surgery, Ufa Eye Research Institute FGBO HE of BSMU of the Ministry of Health of Russia, Ufa, emines.us@inbox.ru, <https://orcid.org/0000-0002-1008-1516>

**Iskander D. Valishin** – Researcher, Department of Ophthalmic and Medical Epidemiology, Ufa Eye Research Institute FGBO HE of BSMU of the Ministry of Health of Russia, Ufa, iskander0796@yandex.ru, <https://orcid.org/0000-0003-0016-6353>

**Karine K. Titoyan** – PhD, ophthalmologist of the highest category, Ufa Eye Research Institute FGBO HE of BSMU of the Ministry of Health of Russia, Ufa, oko-ufa@yandex.ru, <https://orcid.org/0000-0003-3529-3491>

**Gulnara Zufarovna Israfilova** – Head of the 2nd Microsurgical Department of the Ufa Eye Research Institute FGBO HE of BSMU of the Ministry of Health of Russia, Ufa, israfilova\_gulnara@mail.ru, <https://orcid.org/0000-0001-6180-115X>

**Вклад авторов**

**Усубов Э.Л.** – написание текста, концепция и дизайн исследования, консультирование.

**Валишин И.Д.** – сбор и обработка материала.

**Титоян К.Х.** – сбор и обработка материала.

**Исрафилова Г.З.** – редактирование.

**Authors' contributions**

**Usubov E.L.** – typing, research concept and design, consulting.

**Valishin I.D.** – collection and processing of the clinical material.

**Titoyan K.Kh.** – collection and processing of the clinical material.

**Israfilova G.Z.** – text editing.

**Финансирование:** авторы не получали финансирование при проведении исследования и написании статьи.

**Конфликт интересов:** отсутствует.

**Funding:** the authors received no specific funding for this work.

**Conflicts of interest:** none declared.

*Поступила:* 21.08.2023

*Переработана:* 28.08.2023

*Принята к печати:* 01.09.2023

*Originally received:* 21.08.2023

*Final revision:* 28.08.2023

*Accepted:* 01.09.2023