



КонсультантПлюс

**"Клинические рекомендации "Атрофия и
аномалии зрительного нерва"
(одобрены Минздравом России)**

Документ предоставлен **КонсультантПлюс**

www.consultant.ru

Дата сохранения: 16.06.2026

МИНИСТЕРСТВО ЗДРАВООХРАНЕНИЯ РОССИЙСКОЙ ФЕДЕРАЦИИ

КЛИНИЧЕСКИЕ РЕКОМЕНДАЦИИ

АТРОФИЯ И АНОМАЛИИ ЗРИТЕЛЬНОГО НЕРВА

Кодирование по Международной статистической **классификации** болезней и проблем, связанных со здоровьем: Н47.1, Н47.2, Н47.3, Н48.1, Q14.2

Год утверждения (частота пересмотра): 2026

Пересмотр не позднее: 2028

ID: 1032_1

Возрастная категория: Взрослые, Дети

Специальность:

Разработчик клинической рекомендации

Общероссийская общественная организация "Ассоциация врачей-офтальмологов"

Одобрено Научно-практическим Советом Минздрава России

Список сокращений

АЗН - атрофия зрительного нерва

АКТГ - адренокортикотропный гормон

АМФ - аденозинмонофосфат

АТФ - аденозинтрифосфорная кислота

ГКС - ганглиозные клетки сетчатки

ДЗН - диск зрительного нерва

ЗВП - зрительные вызванные потенциалы коры головного мозга

ЗН - зрительный нерв

КТ - компьютерная томография

МКБ 10 - международная **классификация** болезней 10-го пересмотра

МРТ - магнитно-резонансная томография

НЗН - неврит зрительного нерва

НКТ - наружное коленчатое тело

ОАЗД - относительный афферентный зрачковый дефект

ОКТ - оптическая когерентная томография (оптическое исследование сетчатки или головки зрительного нерва и слоя нервных волокон с помощью компьютерного анализатора)

ОКТ-А - оптическая когерентная томография в режиме ангиографии (оптическое исследование сетчатки или головки зрительного нерва и слоя нервных волокон с помощью компьютерного анализатора в режиме ангиографии)

СНВС - слой нервных волокон сетчатки

ФАГ - флюоресцентная ангиография глаза

УЗИ - ультразвуковое исследование

ЦДК - цветное доплеровское картирование

ЦНС - центральная нервная система

NMDA - ионотропный рецептор глутамата, селективно связывающий N-метил-D-аспартат

AMPA - ионотропный рецептор глутамата, который передает быстрые возбуждающие сигналы в синапсах нервной системы

Термины и определения

Атрофия зрительного нерва (АЗН) - это исход патологических процессов различной этиологии, характеризующийся снижением зрительных функций (вплоть до полного отсутствия) вследствие необратимой потери аксонов ганглиозных клеток сетчатки (ГКС), нарушением зрачковых реакций и структурными изменениями диска зрительного нерва (ДЗН).

Восходящая АЗН - состояние ЗН для которого характерно повреждение ганглиозных клеток на уровне сетчатки.

Врожденные аномалии диска зрительного нерва - группа заболеваний ДЗН, обусловленная нарушением его формирования в пренатальном периоде.

Вторичная АЗН - состояние, которое развивается после воспалительных процессов (чаще всего вследствие перенесенного НЗН), вследствие ишемии ЗН при сосудистых нарушениях или на фоне застойного ДЗН, вызванного повышением внутричерепного давления.

Гипоплазия ДЗН - нарушение формирования ЗН за счет уменьшения количества его аксонов при нормальном развитии поддерживающих тканей и сосудистой системы сетчатки.

Друзы ДЗН - гиалиноподобные кальцифицированные отложения в толще ДЗН, локализующиеся впереди решетчатой пластины внутриклеточно или экстраклеточно.

Колобома ДЗН - врожденная аномалия различных размеров, имеющая вид четко

очерченной белой выемки (экскавации), расположенной внутри увеличенного ДЗН.

Мегалопапилла - аномально крупный диск зрительного нерва диаметром более 2,1 мм без каких-либо других морфологических изменений.

Миелиновые нервные волокна - тип нервных волокон, покрытых миелиновой оболочкой, которая состоит из липидов и белков, и образуется олигодендроцитами в центральной нервной системе и шванновскими клетками в периферической нервной системе.

Нисходящая АЗН - состояние ЗН, для которого характерно поражение любого отдела зрительного пути с постепенным вовлечением в патологический процесс диска зрительного нерва.

Первичная (простая) АЗН - состояние, которое развивается из-за прямого поражения волокон ЗН без предшествующего воспаления, нарушения кровоснабжения или застойного ДЗН.

Перипапиллярная стафилома - врожденная патология, характеризующаяся стафиломатозной экскавацией глазного дна вокруг ДЗН и относительно нормальным внешним видом головки ЗН на дне экскавации.

Синдром "выюнка" - врожденная аномалия в форме воронки в задней части глазного дна, в которую вовлечен ДЗН, прикрытый пучком глиальной ткани.

Синдром косого входа ДЗН - врожденный бинокулярный дефект нижнего и/или нижне-носового сегмента ДЗН, сопровождающийся истончением перипапиллярной сетчатки и хориоидеи.

Токсическая АЗН - отдельный вариант вторичной атрофии, развивающейся вследствие воздействия экзогенных токсинов на ЗН.

Ямка ДЗН - врожденная аномалия, представляющая собой ограниченное углубление ДЗН.

Глаукомная АЗН - отдельный вариант вторичной атрофии на фоне типичных глаукомных изменений ДЗН и СНВС.

1. Краткая информация по заболеванию или состоянию (группы заболеваний или состояний)

1.1 Определение заболевания или состояния (группы заболеваний или состояний)

Атрофия зрительного нерва - это исход патологических процессов различной этиологии, характеризующийся снижением зрительных функций (вплоть до полного отсутствия) вследствие необратимой потери аксонов ганглиозных клеток сетчатки (ГКС).

Характерными клиническими признаками АЗН являются: нарушение зрительных функций и зрачковых реакций, структурные изменения ДЗН.

Врожденные аномалии диска зрительного нерва - группа заболеваний ДЗН, обусловленная нарушением его формирования в пренатальном периоде. Может быть изолированным состоянием, сочетаться с другими аномалиями развития структур глазного яблока или входить в

симптомокомплекс врожденных синдромов, включающих мультисистемное поражение. К наиболее частым врожденным аномалиям ДЗН относятся гипоплазия и аплазия зрительного нерва, миелиновые нервные волокна, друзы ДЗН, ямка ДЗН, колобома ДЗН, синдром "выюнка", синдром косого входа ДЗН мегалопапилла, перипапиллярная стафилома.

1.2 Этиология и патогенез заболевания или состояния (группы заболеваний или состояний)

1.2.1 Этиология и патогенез атрофии зрительного нерва

Любая АЗН сопровождается уменьшением диаметра ЗН на всем протяжении, с нарушением трофики, утратой миелиновых волокон, а также пролиферацией глии [1 - 3].

АЗН подразделяется на восходящую и нисходящую. Для восходящей характерно повреждение ганглиозных клеток на уровне сетчатки. При нисходящей АЗН поражение может происходить на любом участке зрительного пути (ЗН, хиазма, зрительный тракт, наружные колленчатые тела) с дальнейшим вовлечением в патологический процесс ГКС [4].

Основным повреждающим фактором, приводящим к АЗН, является прекращение аксонального транспорта, как вследствие повреждения тела нейрона, так и при поражении его глиальных элементов, когда атрофические процессы распространяются как в сторону тел нейронов, так и в сторону синапса [5].

1.2.1.1 Механизмы атрофии ганглиозных клеток

Острая аксональная дегенерация

В первые минуты после поражения волокон ЗН развивается острая аксональная дегенерация [6]. Происходящий в этот момент быстрый поток внеклеточного кальция в аксон запускает апоптотический сигнал к телу нейрона [7, 8]. Согласно экспериментальным данным, уже спустя 30 минут с момента повреждения наблюдается дезорганизация органелл и значительно уменьшается диаметр самих аксонов, то есть развиваются признаки апоптоза [9].

Эксайтотоксичность ганглиозных клеток

Эксайтотоксичность (от англ. to excite - возбуждать, активировать и токсичность) - это воздействие эксайтотоксинов (нейромедиаторов, способных гиперактивировать NMDA-(N-метил-D-аспартат) и AMPA-рецепторы (рецепторы **α -амино-3-гидрокси-5-метил-4-изоксазолпропионовой** кислоты) на дендриты и аксоны нейронов сетчатки, вызывающее длительную активацию этих специфических аминокислотных рецепторов [9]. Происходящее при этом избыточное поступление ионов кальция в клетку активирует ферменты (фосфолипазы, эндонуклеазы, протеазы), которые разрушают основные клеточные структуры; таким образом запускается апоптоз клетки. В качестве эксайтотоксинов могут выступать L-глутамат и глутаматомиметики. В процессе апоптоза эксайтотоксины выходят из поврежденных ГКС в межклеточное пространство. Они способны вызывать апоптоз соседних клеток, тем самым увеличивая зону повреждения [10 - 12]. Стоит отметить, что в отличие от других нейронов ЦНС, указанные специфические аминокислотные рецепторы в ЗН локализуются преимущественно на телах ГКС. В связи с этим активация таких рецепторов относительно долго не затрагивает аксоны ганглиозных клеток, а

повреждаются только их тела [13]. Данные процессы объясняют также вторичную дегенерацию аксонов ЗН при ряде нейродегенеративных заболеваний, таких как рассеянный склероз, болезнь Альцгеймера, болезнь Паркинсона и других [14].

1.2.1.2 Нисходящая АЗН

Нисходящая АЗН связана с распространяющимся от центра к периферии поражением аксонов ГКС и завершающимся их гибелью [15 - 17]. Длительность нисходящей атрофии связана с локализацией первичного повреждения, и чем дальше оно от глазного яблока, тем быстрее становятся видны изменения на глазном дне.

При поражении задней части зрительного тракта истончение комплекса ГКС наблюдается уже через 6 - 12 недель, что выявлено в экспериментальных исследованиях на животных [13, 18]. В клинической практике уменьшение толщины перипапиллярного слоя нервных волокон сетчатки (СНВС) на оптической когерентной томографии (ОКТ) наблюдается уже через 4 - 6 недель с момента поражения зрительного тракта и имеет секторальный характер (атрофия по типу "галстука-бабочки") на парном глазу [19]. Подобные изменения отмечены у пациентов с интраоперационными повреждениями хиазмы с обеих сторон уже через 3 - 5 недель [20].

При поражении интракраниальной части ЗН у хиазмы по данным экспериментальных исследований, выраженное истончение глубоких слоев сетчатки, включая СНВС, отмечено через 4 - 8 недель, при поражении интраканаликулярной части ЗН побледнение ДЗН в среднем фиксируется на 7 - 8 неделе, а при поражении на уровне интраорбитальной части - через 5 недель [15, 21 - 22]. При травматической нейрооптикопатии на уровне интраорбитального сегмента ЗН установлено истончение СНВС по данным ОКТ ДЗН через 2 недели с момента травмы, наиболее быстрое прогрессирование на 2 - 4 неделе, а на интраканаликулярном уровне ЗН - на 3 - 6 неделях [23].

1.2.1.3 Восходящая АЗН

При восходящей АЗН (антеградной) различной этиологии, включая глаукомную нейрооптикопатию, атрофические процессы начинаются с тел ГКС, в дальнейшем вызывая дегенерацию аксона, вплоть до его синапсов в НКТ [21, 24]. При этом повреждение (фрагментация аксонов, дезорганизация микротрубочек и фагоцитоз внутриклеточных органелл) [25] начинается в течение суток и завершается гибелью на всем протяжении за неделю. Следует отметить, что дегенерация протекает медленнее в более тонких аксонах [26].

При посттравматической АЗН (травматическая нейрооптикопатия) наблюдается Валлерова дегенерация (дегенерация Wallerian), регулируемая за счет активации гена медленной дегенерации WldS ("slow Wallerian degeneration"). При АЗН другой этиологии активность WldS остается низкой, в аксонах ГКС наблюдается дезинтеграция цитоскелета и фрагментация через миелиновые овоидные тельца, которые впоследствии утилизируются глией и макрофагами [27].

1.2.1.4 Транссинаптическая АЗН

Транссинаптическая атрофия наблюдается при целом ряде неврологических заболеваний, затрагивающих ретрогеникулярный зрительный путь, может являться как восходящей, так и нисходящей. В настоящее время механизм развития данной формы атрофии изучен недостаточно, но первые признаки нейродегенерации наблюдаются через 1 месяц и процесс полностью завершается через 420 суток [27]. Данные изменения сопровождаются истончением

СНВС, а новые дефекты в поле зрения, как правило, не выявляются.

1.2.2 Патогенез и этиология врожденных аномалий ДЗН

Правильное развитие ДЗН регулируется сложным взаимодействием генов и молекулярных сигналов. Среди генов, патологическое влияние на структуру и функции которых в период онтогенеза приводит к развитию врожденных аномалий ДЗН, отмечают PAX6, PAX2, SHH, BMP4, Rx, netrin, POUF1, PROP1, SF-1, PITX2, NeuroD1, GATA-2, LHX3, TP1T, SOX3, SOX2, CDH7, HESX1 [28 - 29].

Гипоплазия ДЗН

Развивается вследствие нарушения формирования ЗН на сроке от 6 недель до 4 месяцев пренатального развития как следствие уменьшения количества аксонов в пораженном нерве при нормальном развитии поддерживающих тканей и сосудистой системы сетчатки. Чаще возникает спорадически, в случае семейных форм обычно отмечается аутосомно-рецессивный характер наследования [29]. В основе развития аномалии могут лежать генетические, метаболические нарушения, в 70% случаев не удается выявить каких-либо факторов риска [30]. В отношении генетических нарушений специфическая корреляция генотипа/фенотипа, объясняющая большинство случаев гипоплазии ДЗН, пока не найдена.

Аплазия ДЗН

Является результатом какого-либо повреждения, происходящего примерно на 3 - 4 месяцах пренатального развития, влияющего на нормальное развитие сетчатки и ангиогенез, вызывая дегенерацию ГКС. Различные теории, предложенные для объяснения патогенеза аплазии ЗН, включают нарушения развития мезодермальных элементов или образования фетальной щели, первичную недостаточность ганглиозных клеток и недостаточность мезодермальной индукции, хотя единой гипотезы не существует. Гистопатологические исследования обычно выявляют рудиментарную твердую оболочку, проникающую в склеру в ее нормальном положении, дисплазию сетчатки. Известны случаи мутаций в генах PAX6 и OTX2, хотя точная генетическая основа неизвестна [31].

Миелиновые волокна

На 5-м месяце внутриутробного развития миелинизация распространяется с НКТ к зрительным трактам, затем на хиазму и достигает ЗН к 8-му месяцу. Аномальные миелинизированные нервные волокна развиваются, когда миелинизация расширяется за пределы задней части решетчатой пластинки в дисковую и перипапиллярную области [32 - 33]. Точный патогенез этого аномального расширения миелина до сих пор не ясен.

Друзы ДЗН

Существует три теории формирования друз: первая - нарушение метаболизма аксонов с замедлением аксоплазматического тока; вторая - врожденная дисплазия ДЗН с предрасположенностью к развитию друз; третья - узкий склеральный канал, приводящий к компрессии ЗН, что вызывает гибель ГКС с экстррузией и кальцификацией митохондрий. Однако, эта теория дискуссионна, поскольку результаты ОКТ не выявили уменьшение диаметра канала ЗН при друзах [34].

Ямка ДЗН

Рассматривают следующие гипотезы патогенеза: связь с частичной задержкой вставания волокон в период заполнения зрительно-нервными волокнами канала ЗН; "легкая" форма колобомы ЗН (неполное закрытие проксимального конца зародышевой щели) [35]; мутация гена PAX2 [36 - 38], приводящая к нарушению в развитии примордиального эпителия ДЗН. Гистологически в области ямки ДЗН наблюдается дефект решетчатой пластинки и уменьшение толщины СНВС папилломакулярного пучка.

Колобома ДЗН

Может иметь спорадический характер или наследоваться по аутосомно-доминантному типу (развитие связывают с мутациями в генах PAX2, PAX6, CDH7 и др.) [39 - 40]. В основе развития - неполное или аномальное закрытие проксимального конца зародышевой щели, которое в норме завершается к 4 - 5 неделе гестации [35].

Синдром "вьюнка"

Генетические основы изучаются (описана обусловленность мутациями в генах PAX6, MMP19). В основе развития мезодермальные нарушения и дефекты в эмбриональном развитии на уровне сочленения зрительного стебля с глазным пузырем [41 - 43].

Синдром косого входа ДЗН

Является результатом неполного закрытия плодной щели на 6 неделе беременности с образованием типичной колобомы диска, перипапиллярной сетчатки, ретинального пигментного эпителия и хориоидеи разной степени [44 - 46].

Перипапиллярная стафилома

Формируется предположительно во время 5-го месяца беременности, когда клетки задней части склеры и клетки нервного гребня не полностью дифференцированы. Считается, что нормальное внутриглазное давление может способствовать грыже ослабленной стенки склеры [43, 47].

Мегалопапилла

Точный патогенез не известен. Исследуется взаимосвязь генов TGFBR3 на хромосоме 1p22, АТОН7 на хромосоме 10q21.3-22.1 и SALL1 на хромосоме 16q125 с развитием данной аномалии [48].

1.3 Эпидемиология заболевания или состояния (группы заболеваний или состояний)

Распространенность АЗН варьирует в широких пределах и является одной из пяти основных причин слепоты в Израиле, Японии, Шотландии, Заире и других странах согласно опубликованным данным [49 - 53]. В Омане АЗН является причиной 5% случаев слепоты [54], в Египте среди городского населения 4,1%, сельского населения 1,2% [55]. В США распространенность нарушений зрения и слепоты, связанных с АЗН, составила 0,04% и 0,12% соответственно, при этом АЗН чаще встречается у афроамериканцев (0,3%), чем у белых (0,05%)

[56]. Гендерных и возрастных различий не наблюдается.

В Российской Федерации по данным федеральной статистики на конец 2023 года было зарегистрировано 50852 пациента с диагнозом "атрофия зрительного нерва" [57 - 58]. В РФ 2021 году заболевание занимало третье ранговое место в структуре первичной инвалидности по зрению взрослого населения [59].

Врожденные аномалии ДЗН относятся к редким заболеваниям, однако занимают важное место в структуре причин значимых нарушений зрительных функций и инвалидности по зрению в детском и трудоспособном возрасте.

Гипоплазия ДЗН является наиболее часто встречающимся пороком развития ДЗН, третьей по распространенности причиной нарушения зрения, на долю которой приходится около 15 - 25% случаев серьезной потери зрения у детей младше 3 лет [60]. Заболеваемость составляет 1 на 2287 живорожденных и 2,4 на 100 000 пациентов младше 19 лет [61], в Англии 10,9 на 100 000 [62] и 17,3 на 100 000 в Швеции [63].

Миелинизация волокон ЗН в перипапиллярной сетчатке возникает с частотой от 0,3% до 1% [64].

Частота встречаемости друз ДЗН составляет у детей - 0,4%, у взрослых - 0,5 - 2,4% [65], зависимость от пола отсутствует, чаще у европеоидов; > 70% случаев двусторонние, но ассиметричные [66]. Предполагается аутосомно-доминантное наследование с неполной пенетрантностью [67].

Низкая частота выявляемости друз у детей может быть объяснена более глубокой локализацией и трудностью их диагностики.

Распространенность ямки ДЗН составляет около 0,1% населения (1 на 10000 населения) [68 - 69], мужчины и женщины страдают в равной степени; в 30 - 75% случаев осложняются макулопатией [70].

Частота встречаемости колобомы ДЗН 3,7:100000 - 8,9:100000 населения (отсутствует взаимосвязь с полом) [71].

Распространенность синдрома "вьюнка" составляет 2,6 на 100 000 [72], оба пола страдают в равной степени, у чернокожих людей встречается реже. В основном одностороннее заболевание [73], двустороннее поражение наблюдается примерно в 16% случаев [74].

Синдром косого входа ДЗН встречается у 1 - 2% населения с равной частотой у мужчин и женщин [47].

Эпидемиологические данные о мегалопапилла и перипапиллярной стафиломе отсутствуют в связи с крайне низкой частотой встречаемости.

1.4 Особенности кодирования заболевания или состояния (группы заболеваний или состояний) по Международной статистической классификации болезней и проблем, связанных со здоровьем

Н47 Другие болезни зрительного [2-го] нерва и зрительных путей

Н47.1 Отек диска зрительного нерва неуточненный

Н47.2 Атрофия зрительного нерва

Н47.3 Другие болезни диска зрительного нерва

Н48 Поражения зрительного [2-го] нерва и зрительных путей при болезнях, классифицированных в других рубриках

Н48.1* Атрофия зрительного нерва при болезнях, классифицированных в других рубриках

Q14 Врожденные аномалии [пороки развития] заднего сегмента глаза

Q14.2 Врожденная аномалия диска зрительного нерва

1.5 Классификация заболевания или состояния (группы заболеваний или состояний)

В зависимости от этиологии различают приобретенную и наследственную (врожденную) атрофии ЗН.

Патогенетически выделяют восходящую и нисходящую атрофии.

В зависимости от морфологических изменений в ткани диска дифференцируют первичную и вторичную атрофии ЗН.

Глаукомную атрофию ЗН (глаукомную оптическую нейропатию) принято выделять отдельно.

В зависимости от степени повреждения нервных волокон различают частичную и полную атрофии ЗН.

Приобретенная атрофия ЗН развивается в исходе сосудистых, воспалительных, токсических и иных повреждений зрительного нерва вследствие следующих причин.

- Инфекционное воспаление: бактериальные инфекции (туберкулез, сифилис, иксодовый клещевой боррелиоз), вирусные инфекции (Herpes zoster, вирусы коревой краснухи; вирусы, вызывающие острые респираторные инфекции, болезнь "кошачьих царапин"), паразитарные инфекции (токсоплазмоз, токсокароз).

- Демиелинизирующие заболевания (рассеянный склероз).

- Аутоиммунные заболевания (антифосфолипидный синдром, болезнь Фогта-Коянаги-Харада, системная красная волчанка, болезнь Бехчета, гранулематоз с полиангиитом, гигантоклеточный артериит, артериит Такаясу).

- Заболевания крови (геморрагическая или пернициозная анемия, лейкоз).

- Компрессионное воздействие (новообразования орбиты, псевдотумор, эндокринная офтальмопатия, интракраниальные объемные процессы, гидроцефалия).

- Травмы (черепно-мозговые и лицевого скелета).
- Сосудистые нарушения (артериосклеротическая ишемическая нейрооптикопатия, окклюзия ЦАС, глазной ишемический синдром).
- Токсические воздействия (злоупотребление алкоголем, табаком, отравление свинцом, мышьяком, талием, метиловым спиртом, солями хинина (хинина гидрохлорид, хинина дигидрохлорид, хинина сульфат), лекарственными препаратами: этамбутол**, хлорамфеникол**, гентамицин**, изониазид**,
 - винкристин**, пеницилламин**, фторурацил** и др.).
- Алиментарный дефицит (недостаточность витаминов группы В).
- Офтальмогипертензия (глаукома), длительная гипотензия глазного яблока (постоперационная, воспалительные и дегенеративные заболевания цилиарного тела, проникающие ранения глазного яблока).

Наследственная атрофия ЗН имеет три формы: аутосомно-доминантную, аутосомно-рецессивную и митохондриальную.

- Аутосомно-доминантная атрофия протекает в тяжелой и легкой формах, возможно сочетание с врожденной глухотой.
- Аутосомно-рецессивная атрофия включает синдромы Бера, Бурневилля, Вольфрама, Вента, Йенсена, Кенни-Коффи, Розенберга-Чаториана.
- Митохондриальная форма атрофии ЗН - атрофия Лебера - обусловлена мутациями мДНК.

Атрофия ЗН возникает при наследственных заболеваниях сетчатки и зрительного нерва (тапеторетинальная абнотрофия, друзы ДЗН).

Выделяют атрофию ЗН при синдромных заболеваниях: оптико-пирамидный синдром, оптико-ретиноневритический синдром, синдром Годтфредсена, адренолейкодистрофия.

Классификация врожденных аномалий ДЗН отсутствует, выделяют отдельные клинические формы, наиболее часто встречающиеся из которых: гипоплазия и аплазия ДЗН, миелиновые нервные волокна, друзы ДЗН, ямка ДЗН, колобома ДЗН, синдром "выюнка", синдром косого входа ДЗН, мегалопапилла, перипапиллярная стафилома.

1.6 Клиническая картина заболевания или состояния (группы заболеваний или состояний)

АЗН является исходом его предшествующего повреждения (клиническая картина при этом вариабельна) и проявляется снижением зрения вплоть до слепоты. В зависимости от формы и этиологии, клинические проявления могут различаться.

Начальные проявления характеризуются нарушением контрастной чувствительности или цветовосприятия при сохраненной остроте зрения. Более тяжелое поражение может приводить к инвалидности по зрению и слепоте. Поражение части волокон ЗН может проявляться снижением

зрительных функций только в соответствующем секторе поля зрения. Иные жалобы, скорее всего, будут связаны с процессом - первопричиной атрофии или сопутствующими заболеваниями.

Первичная (простая) АЗН развивается из-за прямого поражения волокон ЗН без предшествующего воспаления, нарушения кровоснабжения или застойного ДЗН. Сопровождается постепенным снижением остроты зрения на одном или обоих глазах (в тяжелых случаях - вплоть до полной слепоты), сужением полей зрения (как концентрическим, так и секторальным выпадением; в редких случаях возможны центральные скотомы), снижением светочувствительности и нарушением цветовосприятия. Офтальмоскопически выявляется побледнение ДЗН за счет уменьшения числа мелких сосудов на поверхности нейроретинального пояса (симптом Кестенбаума), расширение и изменение формы экскавации, при ОКТ истончение слоя нервных волокон сетчатки перипапиллярно.

Вторичная атрофия ЗН развивается после воспалительных процессов (чаще всего вследствие перенесенного НЗН), вследствие ишемии ЗН при сосудистых нарушениях, либо на фоне застойного ДЗН, вызванного повышением внутричерепного давления. Зрение при этом снижается быстро, возможно острое начало. Поля зрения могут изменяться диффузно или локально, включая наличие кольцевых скотом (при ишемическом поражении чаще встречается секторное или дугообразное выпадение полей зрения). Офтальмоскопически вначале проявляются признаки основного заболевания, но по мере прогрессирования атрофии ДЗН становится бледным и суживаются артерии.

Токсическая атрофия ЗН - отдельный вариант вторичной атрофии, развивающейся вследствие воздействия экзогенных токсинов на ЗН. Характерно внезапное или постепенное снижение зрения, чаще всего двустороннее (вплоть до полной слепоты), можно выявить центральные или парацентральные скотомы. При офтальмоскопии наблюдается бледность ДЗН.

Глаукомная атрофия зрительного нерва характеризуется постепенной потерей поля зрения с последующим снижением остроты зрения (вплоть до слепоты) на фоне типичных глаукомных изменений ДЗН и СНВС. Основным признаком АЗН является побледнение ДЗН. Края его при этом становятся более четкими вследствие истончения или полной атрофии СНВС в этой зоне. Мелких сосудов на поверхности бледного ДЗН обычно не наблюдается.

При гипоплазии ДЗН отмечается уменьшение размера ДЗН, который может казаться серым или бледным из-за уменьшения количества аксонов ЗН с нормальной глиальной тканью. ДЗН окружен желтоватым перипапиллярным кольцом склеры и наружным концентрическим кольцом гипер- или гипопигментации ("двойное кольцо"). Внешнее кольцо расположено по нормальной границе между склерой и решетчатой пластинкой. Внутреннее кольцо представляет собой аномальное "наполнение" сетчатки и пигментного эпителия по внешним отделам решетчатой пластинки. Крупные вены и/или артерии сетчатки обычно имеют извилистый ход, хотя встречается и прямолинейный ход сосудов. Для гипоплазии ЗН характерно увеличение отношения расстояния ДЗН-макула к диаметру диска больше 3 (у 95% здорового населения это соотношение составляет не более 2,94). Острота зрения колеблется от 1,0 до полного отсутствия светоощущения, определяется в основном целостностью папилломакулярного пучка и не коррелирует с размером ДЗН. Она остается стабильной или может немного улучшиться по мере постнатального развития зрительных путей. Могут отмечаться локальные дефекты поля зрения и/или периферическое сужение [75].

Односторонняя аплазия ДЗН обычно связана с нормальным строением головного мозга,

тогда как двусторонняя аплазия - с врожденным гипопитуитаризмом и эктопией задней доли гипофиза, менингоэнцефалоцеле и септооптической дисплазией. Аплазия ДЗН может сопровождаться эзотропией, энтофтальмом, трабекулодисгенезом, частичной аниридией, катарактой, микрокорнея и увеоретинальной колобомой. Прогноз неблагоприятный, и наблюдение направлено на выявление любых сопутствующих системных аномалий [76].

Друзы ДЗН (гиалиновые тельца) образованы гиалиноподобными кальцифицированными отложениями в толще ДЗН, локализуются впереди решетчатой пластины внутриклеточно или внеклеточно. На остроту зрения обычно друзы ДЗН не влияют. ДЗН кажется приподнятым, могут присутствовать поверхностные или глубокие кровоизлияния. Друзы, как правило, располагаются с носовой стороны и при поверхностном расположении выглядят бугристыми. Глубокие друзы трудно различить при осмотре с помощью щелевой лампы, но иногда их можно увидеть рядом с сосудами или краем диска при косом освещении [77].

Миелиновые нервные волокна имеют беловатый, перистый вид. Миелинизация может прогрессировать после рождения, но не распространяется на макулу. Острота зрения обычно нормальная. Если миелинизация выражена сильнее, могут развиваться амблиопия, косоглазие, нистагм, увеличение слепого пятна и относительные скотомы. Близорукость встречается примерно в половине всех случаев [64].

Ямка ДЗН клинически представляет собой овальную выемку ДЗН серо-белой окраски размером от 0,1 до 0,8 радиуса ДЗН, чаще всего расположенную в височном или ниже-височном сегменте диска; ДЗН нередко увеличен в диаметре. В 85% случаев патология носит односторонний характер. "Неосложненная" ямка ДЗН обычно протекает бессимптомно [69].

Колобома ДЗН офтальмоскопически выглядит как четко очерченная белая выемка (экскавация), расположенная внутри увеличенного ДЗН. В отличие от синдрома "выюнка", нет центрального глиального пучка, нет аномальной сосудистой сети сетчатки, имеются только минимальные перипапиллярные пигментные изменения. Вовлечение в колобому прилежащей сетчатки и хориоидеи может сочетаться с микрофтальмом, колобомой радужки и цилиарного тела. Ретинохориоидальная колобома может "сливаться" с колобомой зрительного нерва или иметь участок здоровой ткани между ними ("bridge" colobomas). Может быть как односторонней, так и двусторонней с одинаковой частотой. Острота зрения снижена, степень снижения широко варьирует [78].

Синдром "выюнка" обычно является односторонней аномалией (билатеральное поражение описано в 16% случаев). Представляет собой врожденное образование в форме воронки в задней части глазного дна, в которую вовлечен ДЗН. Может сочетаться с базальным энцефалоцеле и с аномалиями средней части лица (гипертелоризм, "заячья губа", "волчья пасть"). ДЗН заметно увеличен в размере, оранжевого или розового цвета. Вокруг углубления приподнятая кольцевидная зона гиперпигментации. Белый пучок глиальной ткани покрывает углубленную центральную часть поражения. Многочисленные кровеносные сосуды отходят от периферии диска. Они имеют аномально прямой ход по перипапиллярной части сетчатки и тенденцию разветвляться под острыми углами. Часто трудно отличить артериолы от венул. Макула может быть включена в углубление (воронку). Острота зрения колеблется от 0,1 и до счета пальцев у лица [79].

Синдром косого входа ДЗН чаще является двусторонней патологией, характеризуется довольно разнообразной офтальмоскопической картиной, которая определяется степенью поражения диска и перипапиллярной сетчатки. Чаще верхневисочная часть диска проминирует, а

нижненосовая часть смещена назад, в результате чего ДЗН имеет овальную форму, его длинная ось ориентирована косо; эти изменения сопровождаются situs inversus сосудов сетчатки, врожденным ниже-носовым конусом, истончением ретинального пигментного эпителия и хориоидеи ниже-носового квадранта [80]. Аномалия сопровождается миопическим астигматизмом. Максимальная корригированная острота зрения, как правило, высокая.

При мегалопапилла ДЗН увеличен в размере, но имеет нормальный внешний вид с точки зрения цвета, четкости края диска и конфигурации кровеносных сосудов. Острота зрения, как правило, высокая [81].

Перипапиллярная стафилома при офтальмоскопии имеет вид глубокой чашеобразной выемки с относительно нормальным, правильно сформированным ДЗН (может отмечаться некоторая деколорация височной половины). ДЗН расположен в нижней части стафиломы. В отличие от синдрома "выюнка", центральная глиальная ткань и аномальная сосудистая сеть сетчатки отсутствуют. В стенках стафиломы определяются ретинальный пигмент и хориоидальные атрофические изменения. Могут отмечаться сократительные движения стенок стафиломы. Перипапиллярная стафилома обычно не связана с другими врожденными аномалиями. Острота зрения обычно резко снижена, что связано с цекоцентральной скотомой [82].

2. Диагностика заболевания или состояния (группы заболеваний или состояний) медицинские показания и противопоказания к применению методов диагностики

Диагностика АЗН и аномалий развития ДЗН должна быть направлена на выявление патологических изменений ЗН и сетчатки, а также диагностику основных системных факторов риска возникновения и прогрессирования этой патологии.

Таблица 1. Основные диагностические критерии установления АЗН

Вариант диагностики	Критерии установления заболевания
Анамнез и жалобы	АЗН возникает независимо от возраста и пола В анамнезе: - объемные процессы головного мозга - внутричерепная гипертензия - демиелинизирующие поражения ЦНС - атеросклероз - острые и хронические нарушения мозгового кровообращения - поражения магистральных сосудов головы и шеи - системные заболевания (в том числе васкулиты) - сердечно-сосудистые заболевания - аутоиммунные заболевания - интоксикации (в том числе алкогольные) - перенесенные ИЗН или ишемическая нейрооптикопатия - окклюзии сосудов сетчатки - прием лекарственных препаратов, обладающих нейротоксическим действием

	- травмы головы и шеи - менингит или менингоэнцефалит - воспалительные и объемные процессы придаточных пазух носа - профузные кровотечения - врожденные аномалии - отягощенный семейный анамнез в случае наследственных форм Жалобы: - снижение остроты зрения (различной степени выраженности) или слепота - изменение полей зрения (скотомы, концентрическое сужение, выпадение участков поля зрения) - нарушение цветовосприятия - нарушение темновой адаптации
Критерии	Общие: - Возраст начала заболевания - любой - Симптомы, связанные с заболеваниями или поражением различных органов и систем (см. этиологию) Врожденные аномалии: - Косоглазие - Нистагм - Отсутствие фиксации взора Офтальмологические: - Побледнение ДЗН разной интенсивности и локализации (секторальное, распространенное, тотальное), границы ДЗН четкие - При полной АЗН - отсутствие прямой реакции зрачка на свет при сохранении содружественной (афферентный зрачковый дефект) - Уменьшение количества мелких кровеносных сосудов на поверхности ДЗН (симптом Кестельбаума), сужение перипапиллярных кровеносных сосудов Врожденные аномалии: Офтальмологические критерии зависят от формы аномалии, любое отклонение от нормальных возрастных морфометрических параметров ДЗН

2.1 Жалобы и анамнез

- Рекомендуется сбор жалоб у всех пациентов с АЗН, аномалиями ДЗН или подозрением на их наличие для выявления функциональных зрительных расстройств и симптомов, которые могут повлиять на выбор тактики ведения расстройств [58].

Уровень убедительности рекомендаций **C** (уровень достоверности доказательств - 5)

- Рекомендуется сбор анамнеза у всех пациентов с АЗН, аномалиями ДЗН или подозрением на их наличие с целью получения данных о заболеваниях: демиелинизирующих, аутоиммунных,

инфекционных, системных васкулитах, токсических поражениях, предшествующих вакцинациях, воспалительных процессах полости рта, придаточных пазух носа, глаза и орбиты, травмах, сердечно-сосудистых заболеваниях, интракраниальной и орбитальной патологии (аутосомно-доминантная атрофия, аутосомно-рецессивная атрофия (синдромы Бера, Бурневилля, Вольфрама, Вента, Йенсена, Кенни-Коффи, Розенберга-Чатториана), митохондриальная форма (атрофии Лебера), наследственных заболеваниях, особенностях течения беременности, семейных случаях врожденной аномалии развития ДЗН или других структур органа зрения [58].

Уровень убедительности рекомендаций **C** (уровень достоверности доказательств - 5)

2.2 Физикальное обследование

- Физикальное обследование пациентам с АЗН или подозрением на его наличие с целью диагностики и лечения не рекомендуется [58].

Уровень убедительности рекомендаций **C** (уровень достоверности доказательств - 5)

Комментарии: физикальное обследование выполняется врачами соответствующих профилей (врачом-неврологом, врачом-нейрохирургом, врачом-ревматологом, врачом-оториноларингологом, врачом-фтизиатром, врачом-терапевтом, врачом-педиатром, врачом-инфекционистом или врачом общей практики (семейным врачом)) в рамках ведения заболевания, являющегося фактором риска развития АЗН. Выбор профиля специалиста проводится в зависимости от особенностей течения АЗН, планируемого лечения и наличия у пациента сопутствующего системного заболевания и/или факторов риска системных осложнений.

2.3 Лабораторные диагностические исследования

- Рекомендуется общий (клинический) анализ крови развернутый, анализ крови биохимический общетерапевтический, исследование уровня глюкозы в крови, анализ крови по оценке нарушений липидного обмена биохимический, коагулограмма (ориентировочное исследование системы гемостаза), исследование уровня С-реактивного белка в сыворотке крови, определение содержания ревматоидного фактора в крови. Определение антител к бледной трепонеме (*Treponema pallidum*) в крови, определение антител классов М, G (IgM, IgG) к вирусу иммунодефицита человека ВИЧ-1 (Human immunodeficiency virus HIV 1) в крови, определение антител классов М, G (IgM, IgG) к вирусу иммунодефицита человека ВИЧ-2 (Human immunodeficiency virus HIV 2) в крови. Определение антител класса G (IgG) к вирусу простого герпеса 2 типа (Herpes simplex virus 2) в крови. Определение антител класса G (IgG) к вирусу простого герпеса 2 типа (Herpes simplex virus 2) в крови. Определение антител класса G (IgG) к цитомегаловирусу (Cytomegalovirus) в крови. Определение антител классов М, G (IgM, IgG) к вирусу Эпштейна-Барра (Epstein - Barr virus) в крови. Определение антител класса G (IgG) к токсоплазме (*Toxoplasma gondii*) в крови. Определение антител к токсокаре собак (*Toxocara canis*) в крови. Определение антител класса А (IgA) к хламидии трахоматис (*Chlamydia trachomatis*) в крови. Определение антител класса G (IgG) к хламидии трахоматис (*Chlamydia trachomatis*) в крови. Определение ДНК микобактерии туберкулеза (*Mycobacterium tuberculosis complex*) (по показаниям, для исключения воспалительного процесса) всем пациентам с АЗН или подозрением на ее наличие с целью диагностики и лечения основных системных факторов риска возникновения и прогрессирования заболевания, при отрицательной динамике состояния ЗН, а также риска осложнений лечения при планировании или изменении тактики ведения пациента [58, 83 - 105].

Уровень убедительности рекомендаций **C** (уровень достоверности доказательств - 5)

Комментарии: выбор лабораторного исследования определяется в зависимости от наличия у пациента сопутствующего заболевания, при подозрении на него.

- Рекомендуются исследование уровня интерферона-гамма на антигены *Mycobacterium tuberculosis complex* в крови всем пациентам при подозрении на туберкулезную этиологию [58, 93, 101, 105].

Уровень убедительности рекомендаций **C** (уровень достоверности доказательств - 5)

- Рекомендуются прием (осмотр, консультация) врача-невролога всем пациентам с АЗН или подозрением на ее наличие с целью диагностики и лечения основных факторов риска возникновения и прогрессирования заболевания [58].

Уровень убедительности рекомендаций **C** (уровень достоверности доказательств - 5)

- Рекомендуются прием (осмотр, консультация) врача-нейрохирурга первичный всем пациентам с АЗН или подозрением на ее наличие при выявлении признаков внутричерепной гипертензии и/или объемного образования головного мозга [58]

- Рекомендуются прием (осмотр, консультация) сердечно-сосудистого хирурга первичный пациентам с АЗН при наличии гемодинамически значимого стенозирующего процесса в бассейне внутренней сонной артерии с целью диагностики и лечения основных факторов риска возникновения и прогрессирования заболевания [58].

Уровень убедительности рекомендаций **C** (уровень достоверности доказательств - 5)

- Рекомендуются прием (осмотр, консультация) врача-ревматолога первичный всем пациентам с подозрением на аутоиммунный характер заболевания [58].

Уровень убедительности рекомендаций **C** (уровень достоверности доказательств - 5)

Комментарии: при отсутствии врача-ревматолога возможен прием (осмотр, консультация) врача-терапевта или прием (осмотр, консультация) врача общей практики (семейного врача) первичный.

Уровень убедительности рекомендаций **C** (уровень достоверности доказательств - 5)

- Рекомендуются прием (осмотр, консультация) врача-офтальмолога всем пациентам с АЗН или подозрением на его наличие при диагностике заболевания, динамическом наблюдении и контроле за лечением с целью определения тяжести зрительных расстройств и выработки оптимальной тактики ведения [58].

Уровень убедительности рекомендаций **C** (уровень достоверности доказательств - 5)

2.4 Инструментальные диагностические исследования

- Рекомендуются визометрия (при необходимости определение ретинальной остроты зрения) всем пациентам с АЗН или подозрением на ее наличие при диагностике заболевания,

динамическом наблюдении и контроле за лечением с целью определения тяжести зрительных расстройств [58].

Уровень убедительности рекомендаций **C** (уровень достоверности доказательств - 5)

- Рекомендуются визуальное исследование глаз (определяют отсутствие или наличие экзофтальма, характер и направления движения глазных яблок, реакцию зрачков на свет, роговичный рефлекс) всем пациентам с АЗН, аномалиями ДЗН или подозрением на их наличие при диагностике заболевания, динамическом наблюдении и контроле за лечением с целью определения тяжести зрительных расстройств [58, 106].

Уровень убедительности рекомендаций **C** (уровень достоверности доказательств - 5)

- Рекомендуются определение характера зрения, гетерофории (при необходимости измерение угла косоглазия, исследование диплопии и конвергенции) пациентам с АЗН и аномалиями ДЗН при подозрении на нарушение координации глазного мышечного аппарата при диагностике заболевания, динамическом наблюдении и контроле за лечением с целью определения тяжести зрительных расстройств [58, 106].

Уровень убедительности рекомендаций **C** (уровень достоверности доказательств - 5)

- Рекомендуются исследование цветоощущения пациентам с АЗН, аномалиями ДЗН или подозрением на их наличие при диагностике заболевания, динамическом наблюдении и контроле за лечением с целью определения тяжести зрительных расстройств [58].

Уровень убедительности рекомендаций **C** (уровень достоверности доказательств - 5)

- Рекомендуются рефрактометрия или определение рефракции с помощью набора пробных линз всем пациентам с АЗН или подозрением на ее наличие при диагностике заболевания, динамическом наблюдении и контроле за лечением с целью определения максимально скорректированной остроты зрения для точной оценки тяжести зрительных расстройств [58].

Уровень убедительности рекомендаций **C** (уровень достоверности доказательств - 5)

- Рекомендуются периметрия (в том числе компьютерная периметрия) всем пациентам с АЗН, аномалиями ДЗН или подозрением на их наличие при диагностике заболевания, динамическом наблюдении и контроле за лечением с целью выявления нарушений полей зрения [58].

Уровень убедительности рекомендаций **C** (уровень достоверности доказательств - 5)

- Рекомендуются офтальмотонометрия (в том числе, под местной анестезией с использованием раствора местного анестетика) всем пациентам с АЗН, аномалиями ДЗН или подозрением на их наличие при диагностике заболевания, динамическом наблюдении и контроле за лечением с целью выявления нарушений офтальмотонуса [58].

Уровень убедительности рекомендаций **C** (уровень достоверности доказательств - 5)

- Рекомендуются биомикроскопия глаза (включая пупилometriю и оценку зрачковых реакций) всем пациентам с АЗН, аномалиями ДЗН или подозрением на их наличие при диагностике заболевания, динамическом наблюдении и контроле за лечением с целью оценки

состояния сред и структур глаза [58, 106].

Уровень убедительности рекомендаций **C** (уровень достоверности доказательств - 5)

- Рекомендуются биомикроскопия глазного дна или офтальмоскопия в условиях медикаментозного мидриаза (с использованием антихолинэргических средств и симпатомиметиков, кроме противоглаукомных препаратов, включая фиксированные комбинации) всем пациентам с АЗН, аномалиями ДЗН или подозрением на их наличие при диагностике заболевания, динамическом наблюдении и контроле за лечением с целью выявления изменений на глазном дне, оценки их тяжести, мониторинга и выбора оптимальной тактики ведения [58, 106].

Уровень убедительности рекомендаций **C** (уровень достоверности доказательств - 5)

Комментарии: биомикроскопия глазного дна с асферическими линзами при помощи щелевой лампы (или офтальмоскопия) является основным методом диагностики изменений глазного дна в рамках офтальмологического приема при любом виде (первичная медико-санитарная помощь, специализированная помощь) и условия (стационарная, амбулаторная) оказания медицинской помощи. Важно помнить, что до фармакологического расширения зрачка нужно оценить глубину передней камеры, состояние радужки и реакцию зрачка.

- Рекомендуются ультразвуковое исследование (УЗИ) глазного яблока с помощью сканера ультразвукового диагностического (при наличии технической возможности) всем пациентам с АЗН, аномалиями ДЗН или подозрении на их наличие с целью определения патологических изменений оболочек глаза, области ДЗН и ретробульбарного отдела зрительного нерва, качественного и количественного анализа эхографических признаков для диагностики заболевания и контроля эффективности проводимого лечения [58].

Уровень убедительности рекомендаций **C** (уровень достоверности доказательств - 5)

Комментарии: необходимость и частота УЗИ определяется врачом-офтальмологом в зависимости от особенностей течения заболевания. Следует проводить включая эхографическую оценку анатомо-структурных характеристик зрительного нерва с измерением показателей его толщины с оболочками и без оболочек, определение состояния экстраокулярных мышц и ретробульбарной клетчатки.

- Рекомендуются ультразвуковое сканирование глазницы с помощью сканера ультразвукового диагностического (при наличии технической возможности) всем пациентам с АЗН, аномалиями ДЗН или подозрении на их наличие с целью качественного и количественного анализа эхографических признаков орбитальных структур и ретробульбарного отдела ЗН с измерением толщины зрительного нерва в орбите для диагностики заболевания и контроля эффективности проводимого лечения [58].

Уровень убедительности рекомендаций **C** (уровень достоверности доказательств - 5)

- Рекомендуются оптическое исследование сетчатки с помощью компьютерного анализатора (при наличии технических возможностей) (оптическое исследование сетчатки или головки зрительного нерва и слоя нервных волокон с помощью компьютерного анализатора), в том числе в режиме ангиографии (ОКТ-А) в условиях медикаментозного мидриаза (с использованием

антихолинергических средств и симпатомиметиков (исключая противоглаукомные препараты), включая фиксированные комбинации) всем пациентам с АЗН, аномалиями ДЗН или с подозрением на их наличие при диагностике заболевания, динамическом наблюдении и контроле за лечением пациентам со сниженным зрением, которое нельзя объяснить прозрачностью оптических сред и офтальмоскопической картиной [58, 107 - 110].

Уровень убедительности рекомендаций **C** (уровень достоверности доказательств - 5)

Комментарии: необходимость и частота ОКТ и ОКТ-А определяется врачом-офтальмологом в зависимости от особенностей течения заболевания, а также при динамическом наблюдении. ОКТ проводится для определения толщины сетчатки и оценки слоя ганглиозных клеток сетчатки, ОКТ-А применяется для оценки макулярной и перипапиллярной гемоперфузии. Оптическое исследование сетчатки с помощью компьютерного анализатора необходимо выполнять в условиях фармакологического мидриаза, поскольку это значительно повышает качество исследования.

- Рекомендуются оптическое исследование головки зрительного нерва и слоя нервных волокон с помощью компьютерного анализатора (при наличии технических возможностей), в том числе в режиме ангиографии в условиях медикаментозного мидриаза (с использованием антихолинергических средств и симпатомиметиков, кроме противоглаукомных препаратов, включая фиксированные комбинации) всем пациентам с АЗН, аномалиями ДЗН или с подозрением на их наличие при диагностике заболевания, динамическом наблюдении и контроле за лечением пациентам со сниженным зрением, которое нельзя объяснить прозрачностью оптических сред и офтальмоскопической картиной [108].

Уровень убедительности рекомендаций **C** (уровень достоверности доказательств - 5)

Комментарии: необходимость и частота ОКТ и ОКТ-А определяется врачом-офтальмологом в зависимости от особенностей течения заболевания, а также при динамическом наблюдении. ОКТ проводится для оценки ДЗН и слоя нервных волокон, ОКТ-А применяется для оценки перипапиллярной гемоперфузии. Оптическое исследование области ДЗН и слоя нервных волокон с помощью компьютерного анализатора в режиме ангиографии необходимо выполнять в условиях фармакологического мидриаза, поскольку это значительно повышает качество исследования.

- Рекомендуются электрофизиологическое исследование (при наличии технической возможности) пациентам с АЗН и аномалиями ДЗН с целью оценки функции зрительного нерва и проводящих путей при диагностике заболевания, динамическом наблюдении и контроле за лечением с целью скрининга, мониторинга и оценки эффективности лечения [58].

Уровень убедительности рекомендаций **C** (уровень достоверности доказательств - 5)

Комментарии: решение о назначении иных дополнительных методов исследования принимает врач по результатам базового обследования. Регистрация зрительных вызванных потенциалов коры головного мозга (ЗВП) на паттерн стимуляцию - при несоответствии остроты зрения и состояния глазного дна (сетчатки, зрительного нерва), при патологии зрительных путей и зрительных областей коры мозга.

- Рекомендуются флюоресцентная ангиография глаза (ФАГ) (при наличии технических возможностей) в условиях медикаментозного мидриаза (с использованием антихолинергических

средств и симпатомиметиков, кроме противоглаукомных препаратов, включая фиксированные комбинации) при диагностике заболевания, динамическом наблюдении и контроле за лечением пациентам с АЗН в диагностически сложных случаях, с целью дифференциальной диагностики АЗН, неврита, отека ЗН и ишемической нейрооптинопатии с дальнейшим определением тактики лечения [58].

Уровень убедительности рекомендаций **C** (уровень достоверности доказательств - 5)

Комментарии: необходимость и частота ФАГ определяется врачом-офтальмологом в зависимости от особенностей течения заболевания.

2.5 Иные диагностические исследования

- Рекомендуется ультразвуковая доплерография сосудов орбиты и глазного яблока с оценкой кровотока в режимах цветового доплеровского картирования и импульсной доплерографии (при наличии технических возможностей) для определения основных показателей гемодинамики в орбитальных артериях: глазной артерии, центральной артерии сетчатки и задних коротких цилиарных артериях всем пациентам с АЗН или подозрением на ее наличие для диагностики, динамического наблюдения и контроля эффективности проводимого лечения [58].

Уровень убедительности рекомендаций **C** (уровень достоверности доказательств - 5)

Комментарии: УЗИ с оценкой кровотока в ретробульбарных сосудах выполняет врач ультразвуковой диагностики. Необходимость и частоту исследования, а также анализ и интерпретацию результатов проводит врач-офтальмолог. Оценка состояния кровотока в ретробульбарных сосудах осуществляется для определения дефицита кровоснабжения интраокулярного и интраорбитального отделов ЗН и дифференциальной диагностики с заболеваниями, сопровождающимися поражением зрительного нерва с признаками нарушения кровообращения ЗН.

- Рекомендуется всем пациентам магнитно-резонансная томография (МРТ) головного мозга с контрастированием (или компьютерная томография (КТ) головного мозга с внутривенным контрастированием при невозможности выполнения МРТ) всем пациентам с АЗН и при подозрении на наличие выявления признаков поражения головного мозга и орбиты [58].

Уровень убедительности рекомендаций **C** (уровень достоверности доказательств - 5)

Комментарии: необходимость проведения КТ и МРТ, а также необходимость применения контрастного средства определяется специалистами (врачом-неврологом, врачом-нейрохирургом) в зависимости от сопутствующих заболеваний. Использование МРТ с контрастным средством позволяет выявить признаки демиелинизирующих заболеваний. Чувствительность определения очаговых изменений зрительного нерва на МРТ составляет до 93%.

- Рекомендуется всем пациентам МРТ глазницы с контрастированием (или КТ глазницы с внутривенным болюсным контрастированием при невозможности выполнения МРТ) глазниц или головного мозга с внутривенным введением контрастного средства всем пациентам с АЗН при подозрении на поражение орбиты [58].

Уровень убедительности рекомендаций **C** (уровень достоверности доказательств - 5)

Комментарии: необходимость проведения КТ и МРТ, а также необходимость применения контрастного средства определяется специалистами (врачом-неврологом, врачом-нейрохирургом) в зависимости от сопутствующих заболеваний.

3. Лечение, включая медикаментозную и немедикаментозную терапии, диетотерапию, обезболивание, медицинские показания и противопоказания к применению методов лечения

Атрофия зрительного нерва характеризуется необратимой утратой нервных волокон, поэтому не существует эффективного метода лечения [58, 110].

Клиническое ведение пациента определяется по возможности лечением исходной нейрооптикопатии и осуществляется совместно с соответствующим специалистом (нейрохирургическое лечение при компрессионной нейрооптикопатии, "митохондриальная стимуляция" и генная терапия при наследственных нейрооптикопатиях, терапия в остром периоде оптиконеврита) [111].

Подходы к поддерживающей терапии при атрофии зрительного нерва условно подразделяются на нейропротекцию, нейростимуляцию, а также нейрорегенерацию. Нейропротекция направлена на увеличение устойчивости нейронов зрительного нерва к патологическим воздействиям, а нейростимуляции - на улучшение проводимости в аксонах ГКС. Нейрорегенерация, концепция стимуляции развития новых нейронов, замещающих погибшие, на сегодняшний день остается на уровне доклинических испытаний.

Пути воздействия на зрительный нерв могут быть подразделены на использование медикаментозной терапии, хирургических вмешательств, а также методик физиотерапии.

3.1 Медикаментозная терапия при атрофии зрительного нерва

Поддерживающая терапия при атрофии зрительного нерва исходно направлена на улучшение кровоснабжения и трофики сохранных аксонов ГКС и назначается в соответствии с основным заболеванием [58].

- Рекомендуется назначение ноотропных препаратов (по N06BX - психостимуляторы и ноотропы другие) пациентам с АЗН сосудистого, поствоспалительного, глаукомного генеза, без тревожных расстройств, психических заболеваний и судорожной активности с целью улучшения или сохранения зрительных функций и стабилизации атрофического процесса [58].

Уровень убедительности рекомендаций **C** (уровень достоверности - 5)

- Рекомендуется назначение метионил-глутамил-гистидил-фенилаланил-пролил-глицил-пролина** с 18 лет в дозе 600 - 900 мкг/сут. в виде 0.1% раствора по 2 - 3 капли в каждый носовой ход 2 - 3 раза в день в течение 7 - 10 суток с возможностью продления приема в срок до 14. Кроме того, препарат может вводиться путем эндоназального электрофореза. Препарат вводится с анода. Сила тока 1 мА, продолжительность воздействия 8 - 12 - 15 минут. Суточная доза 400 - 600 мкг. Курс лечения 7 - 10 дней [112 - 114].

Уровень убедительности рекомендаций **C** (уровень достоверности - 5)

Комментарии: препарат является синтетическим аналогом фрагмента АКТГ, лишённого гормональной активности, относится к классу регуляторных пептидов. Фармакологический эффект связан с устранением дисбаланса цитокинов вследствие достоверного уменьшения уровня индукторов воспаления и повышения содержания противовоспалительных и нейротрофических факторов, что приводит к угнетению локальной воспалительной реакции и улучшению трофического обеспечения ЗН [112 - 114].

С позиций доказательной медицины, назначение нейропротективных препаратов не является абсолютно обоснованным, поэтому в настоящее время не существует "золотого стандарта" метаболической терапии при АЗН. В литературе также описаны единичные исследования об эффективности нейропептидных препаратов, (по N06BX - психостимуляторы и ноотропы другие) положительный эффект которых обусловлен активизацией метаболических процессов в нервной ткани путем ускорения утилизации глюкозы клетками и повышения их устойчивости к гипоксии [115].

Перспективным направлением в лечении АЗН на сегодняшний день представляется терапия стволовыми клетками, поскольку показана возможность стимуляции аксональной регенерации ганглионаров при интравитреальном введении стволовых клеток у животных [112]. В настоящее время проводится несколько исследований, оценивающих терапию стволовыми клетками у пациентов с АЗН разной этиологии: ишемической, воспалительной, демиелинизирующей, глаукомной и других [116 - 119].

3.2 Обезболивание

Методы обезболивания не применяются, так как АЗН не сопровождается болевым синдромом.

3.3 Хирургическое лечение атрофии зрительного нерва

В настоящее время не имеется доказанных эффективных хирургических методов лечения АЗН. Несмотря на имеющиеся в литературе данные по эффективности реваскуляризационных вмешательств при АЗН, вопрос об их проведении является спорным. Реваскуляризация хориоидеи и зрительного нерва представляет собой вмешательство, направленное на имплантацию в супрахориоидальное пространство различных материалов: пучков волокон косой или прямой мышц глаза, теноновой оболочки, конъюнктивы, полоски эписклеры с концевыми ветвями передних цилиарных артерий, аллотрансплантатов для улучшения гемодинамики периферического отдела зрительного нерва [120 - 121]. Возможно проведение реваскуляризационных вмешательств у пациентов с двухсторонней атрофией зрительного нерва при исходно низких зрительных функциях (острота зрения менее 0.1) и неэффективности консервативной терапии с целью улучшения зрительных функций и стабилизации атрофического процесса [122].

Методы лечения и профилактики врожденной аномалии ДЗН отсутствуют. Лечение проводится в случае развития осложнений, к основным из них относится серозная отслойка сетчатки и формирование хориоидальной неоваскулярной мембраны: при локальной отслойке проводится отграничительная лазеркоагуляция сетчатки, при распространенной, субтотальной, тотальной отслойке - микроинвазивная витрэктомия с эндотампонадой витреальной полости в

различных модификациях, при формировании хориоидальной неоваскулярной мембраны - интравитреальное введение антиангиогенных препаратов.

3.4 Физиотерапия при атрофии зрительного нерва

- Рекомендуется: Магнитотерапия зрительного нерва пациентам с АЗН при отсутствии противопоказаний к физиотерапевтическому лечению с целью улучшения зрительных функций и стабилизации атрофического процесса. Эффективность ограничена [58].

Уровень убедительности рекомендаций **C** (уровень достоверности доказательств - 5)

- Рекомендуется: Электростимуляция зрительного нерва пациентам с АЗН при отсутствии противопоказаний к физиотерапевтическому лечению, с целью улучшения зрительных функций и стабилизации атрофического процесса. Эффективность ограничена [58].

Уровень убедительности рекомендаций **C** (уровень достоверности доказательств - 5)

- Рекомендуется: Лазерстимуляция зрительного нерва пациентам с АЗН при отсутствии противопоказаний к физиотерапевтическому лечению с целью улучшения зрительных функций и стабилизации атрофического процесса. Эффективность ограничена [58].

Уровень убедительности рекомендаций **C** (уровень достоверности доказательств - 5)

- Рекомендуется: Иглорефлексотерапия зрительного нерва пациентам с АЗН при отсутствии противопоказаний к физиотерапевтическому лечению с целью улучшения зрительных функций и стабилизации атрофического процесса. Эффективность ограничена [58].

Уровень убедительности рекомендаций **C** (уровень достоверности доказательств - 5)

3.5 Диетотерапия

Специальной диеты при атрофии ЗН не существует.

4. Медицинская реабилитация и санаторно-курортное лечение, медицинские показания и противопоказания к применению методов медицинской реабилитации, в том числе основанных на использовании природных лечебных факторов

Медицинская реабилитация осуществляется в плановой форме в рамках первичной медико-санитарной помощи и специализированной, в том числе высокотехнологичной, медицинской помощи.

Медицинская реабилитация осуществляется в следующих условиях:

- амбулаторно (в условиях, не предусматривающих круглосуточного медицинского наблюдения и лечения).

- Рекомендуется проведение медицинской реабилитации пациентов с АЗН с целью предотвращения инвалидизации, что может быть достигнуто ранней диагностикой этиологических причин заболевания и назначением лечения с его своевременной коррекцией в

случае необходимости при регулярном диспансерном наблюдении врача-офтальмолога [123].

Уровень убедительности рекомендаций **C** (уровень достоверности доказательств - 5)

Комментарий: периодичность осмотров врачом-офтальмологом и объем исследований определяется индивидуально. Реабилитация улучшает качество жизни, связанное со зрением, у пациентов с АЗН. Мультидисциплинарный подход, наблюдение пациентов врачами смежных специальностей (врача-невролога, врача-ревматолога, врача-инфекциониста и т.д.) повышает эффективность лечения и реабилитации у пациентов с НЗН.

- Рекомендуются проведение санаторно-курортного лечения с использованием природных лечебных факторов пациентам с перенесенным АЗН в стадии ремиссии с целью восстановления клеточного метаболизма, улучшения гемодинамики, а также повышения уровня трофического обеспечения тканей зрительного нерва и профилактики рецидивов [123, 124].

Уровень убедительности рекомендаций **C** (уровень достоверности доказательств - 5)

Комментарий: санаторно-курортное лечение проводится в стадии ремиссии заболевания не ранее, чем через 3 месяца после выздоровления.

5. Профилактика и диспансерное наблюдение, медицинские показания и противопоказания к применению методов профилактики

- Рекомендуются диспансерный прием всем пациентам с АЗН в рамках первичной специализированной медико-санитарной помощи [58].

Уровень убедительности рекомендаций **C** (уровень достоверности доказательств - 5)

Комментарии: организация осмотров пациентов с АЗН рассматривается экспертами - членами рабочей группы как единственно эффективная мера оказания квалифицированной помощи пациентам с целью оценки динамики, уточнения этиологии АЗН, потребности в терапии, реабилитации, проведения профилактики развития заболевания парного глаза. Плановый диспансерный осмотр пациентов с АЗН проводится 1 раз в 6 месяцев в течение 2 лет от установки диагноза. Объем дополнительных исследований, необходимость в консультации профильных специалистов (врач-невролог, врач-ревматолог, врач-инфекционист) определяет врач-офтальмолог с учетом этиологии заболевания.

6. Организация оказания медицинской помощи

Первичная специализированная медико-санитарная помощь оказывается врачом-офтальмологом в поликлиническом отделении медицинской организации.

Проведение лечения АЗН проводится врачом-офтальмологом в амбулаторных условиях, или в условиях дневного стационара,

Показание к выписке пациента из медицинской организации:

1) завершение лечения или одного из этапов оказания специализированной медицинской помощи в условиях круглосуточного или дневного стационара при условии отсутствия осложнений лечения;

2) отказ пациента или его законного представителя от специализированной медицинской помощи в условиях круглосуточного или дневного стационара;

3) необходимость перевода пациента в другую медицинскую организацию или в другое отделение данной медицинской организации (для смены профиля оказываемой медицинской помощи).

7. Дополнительная информация (в том числе факторы, влияющие на исход заболевания или состояния)

Критерии оценки качества медицинской помощи

N	Критерии качества	Оценка выполнения
1.	Выполнен сбор жалоб и анамнеза	Да/Нет
2.	Выполнена визометрия	Да/Нет
3.	Выполнена периметрия (при возможности выполнения, исходя из состояния пациента и достаточных зрительных функциях)	Да/Нет
4.	Выполнена офтальмотонометрия	Да/Нет
5.	Выполнена биомикроскопия глаза	Да/Нет
6.	Выполнена биомикроскопия глазного дна	Да/Нет
7.	Выполнено или рекомендовано оптическое исследование сетчатки с помощью компьютерного анализатора и/или оптическое исследование головки зрительного нерва и слоя нервных волокон с помощью компьютерного анализатора	Да/Нет
8.	Выполнено или рекомендовано ультразвуковое исследование (УЗИ) глазного яблока и ультразвуковое сканирование глазницы при подозрении на наличие признаков поражения интраокулярного и/или интраорбитального отдела зрительного нерва	Да/Нет
9.	Выполнена или рекомендована магнитно-резонансная томография (МРТ) головного мозга с контрастированием (или компьютерная томография (КТ) головного мозга с внутривенным контрастированием при подозрении на наличие признаков поражения головного мозга и орбиты	Да/Нет
10.	Выполнен прием (осмотр, консультация) врача-невролога первичный пациентам с АЗН или подозрением на ее наличие с целью диагностики и	Да/Нет

	лечения основных факторов риска возникновения и прогрессирования заболевания	
11.	Выполнен прием (осмотр, консультация) врача-ревматолога первичный пациентам с АЗН с подозрением на аутоиммунный характер заболевания	Да/Нет
12.	Выполнен прием (осмотр, консультация) врача-нейрохирурга первичный пациентам с АЗН при наличии признаков внутричерепной гипертензии и/или объемного образования головного мозга	Да/Нет

Список литературы

1. Sadun A.A., Borchert M., DeVita E. [et al]. Assessment of visual impairment in patients with Alzheimer's disease/Am J Ophthalmol. - 1986. - 104(2). - P. 113 - 120. - doi: 10.1016/0002-9394(87)90001-8.
2. Stefani F.H., Hasenfratz G.. Optic Nerve. In: Macroscopic Ocular Pathology. -Springer. - Berlin, Heidelberg, 1987. - 177 p. https://doi.org/10.1007/978-3-642-71796-3_9.
3. Yanoff M., Sassan J. Ch.. Optic Nerve in: Ocular Pathology, 9th ed. - Elseiver. - 2002. - P. - doi.org/10.1016/B978-0-323-54755-0.00013-9.
4. Lee A.G., Chau F.Y., Golnik K.C. [et al]. The diagnostic yield of the evaluation for isolated unexplained optic atrophy/Ophthalmology. - 2005. - 112(5). - P. 757 - 759 - doi: 10.1016/j.ophtha.2004.12.009.
5. De Vos K.J., Grierson A.J., Ackerley S. [et al]. Role of axonal transport in neurodegenerative diseases/Annu Rev Neurosci. - 2008. - 31. - P. 151 - 73. - doi: 10.1146/annurev.neuro.31.061307.090711.
6. Navarro X. Chapter 27: Neural plasticity after nerve injury and regeneration/Int Rev Neurobiol. - 2009. - 87. - P. 483 - 505. doi: 10.1016/S0074-7742(09) 87027-X.
7. Coleman M. Axon degeneration mechanisms: commonality amid diversity/Nat Rev Neurosci. - 2005. - 6(11). - P. 889-98. - doi: 10.1038/nrn1788. PMID: 16224497.
8. Stys PK. General mechanisms of axonal damage and its prevention/J Neurol Sci. - 2005. - 233(1-2). - P. 3-13. - doi: 10.1016/j.jns.2005.03.031.
9. **Knöferle J.**, Koch J.C., Ostendorf T. [et al]. Mechanisms of acute axonal degeneration in the optic nerve in vivo/Proc Natl Acad Sci. - 2010. - P. 107(13). - P. 6064-9. - doi: 10.1073/pnas.0909794107.
10. Sharif M., Whitehouse A., Sharman P. [et al]. Increased apoptosis in human osteoarthritic cartilage corresponds to reduced cell density and expression of caspase-3/Arthritis Rheum. - 2004. - 50(2). - P. 507-15. - doi: 10.1002/art.20020.
11. Kang E.Y., Liu P.K., Wen Y.T. [et al]. Role of Oxidative Stress in Ocular Diseases Associated

with Retinal Ganglion Cells Degeneration/Antioxidants (Basel) - 2021. - 10(12). - P. 1948. - doi: 10.3390/antiox10121948.

12. Vigneswara V., Berry M., Logan A. [et al]. Protection Of Axotomised Retinal Ganglion Cells From Apoptosis By Pharmacological Inhibition Of Caspase-2/Invest. Ophthalmol. Vis. Sci. - 2012. - 53(14). - e53473. - doi: 10.1371/journal.pone.0053473.

13. Saggu S.K., Chotaliya H.P., Blumbergs P.C. [et al]. Wallerian-like axonal degeneration in the optic nerve after excitotoxic retinal insult: an ultrastructural study/BMC Neurosci. - 2010. - 11: P. 97. - doi: 10.1186/1471-2202-11-97.

14. Zhang J. Diamond J.S. Distinct perisynaptic and synaptic localization of NMDA and AMPA receptors on ganglion cells in rat retina/J Comp Neurol. - 2006. - 498(6). - P. 810-820. - doi: 10.1002/cne.21089.

15. Quigley H.A., Anderson D.R. The histologic basis of optic disk pallor in experimental optic atrophy/Am J Ophthalmol. - 1977. - 83(5). P. 709 - 717. - doi: 10.1016/0002-9394(77) 90138-6.

16. Drance S.M., King D. The neuroretinal rim in descending optic atrophy/Graefes Arch Clin Exp Ophthalmol. - 1992. - 230. - P. 154 - 157. - https://doi.org/10.1007/BF00164654.

17. Lee A.G., Chau F.Y., Golnik K.C. [et al]. The diagnostic yield of the evaluation for isolated unexplained optic atrophy/Ophthalmology. - 2005. - 112(5). - P. 757 - 759. - doi: 10.1016/j.ophtha.2004.12.009.

18. Edmond J.C. Walsh and Hoyt's - Clinical Neuro-Ophthalmology: The Essentials, 2nd Edition. Wolters Kluwer/Lippincott Williams & Wilkins, Philadelphia, Pennsylvania (2007)/American Journal of ophthalmol. - 2009. - 147(4). - 757.e1. - doi: 10.1016/j.ajo.2009.02.021.

19. Rodriguez A.R., Reddy K. Pearls & Oysters: optic tract syndrome/Neurology.-2010. - 75(21). - e86-7. - doi: 10.1212/WNL.0b013e3181feb454.

20. Danesh-Meyer H.V., Yoon J.J., Lawlor M. [et al]. Visual loss and recovery in chiasmal compression/Prog Retin Eye Res. - 2019. - 73. - 100765. - doi: 10.1016/j.preteyeres.2019.06.001.

21. Anderson D.R. Ascending and descending optic atrophy produced experimentally in squirrel monkeys/Am J Ophthalmol. - 1973. - 76(5). - P. 693 - 711. - doi: 10.1016/0002-9394(73) 90565-5.

22. Lundstrom M., Frisen L. Evolution of descending optic atrophy/Acta Ophthalmologica. - 1975. - 53(5). - P. 738 - 746. - doi: 10.1111/j.1755-3768.1975.tb01189.x.

23. Sung J.Y., Lee H.M., Lee S.B. [et al]. Progression of optic atrophy in traumatic optic neuropathy: retrograde neuronal degeneration in humans/Neurol Sci. - 2022. - 43(2). -P. 1351 - 1358. - doi: 10.1007/s10072-021-05448-z.

24. Radius R.L., Anderson D.R. Retinal ganglion cell degeneration in experimental optic atrophy/Am J Ophthalmol. - 1978. - 86(5). - P. 673-9. - doi: 10.1016/0002-9394(78) 90189-7.

25. Coleman M.P., Freeman M.R. Wallerian degeneration, wld(s), and nmnat/Annu Rev Neurosci. - 2010. - 33. - P. 245-67. - doi: 10.1146/annurev-neuro-060909-153248.

-
26. Safran A.B. The Essentials: Walsh and Hoyt's/Clinical Neuro-Ophthalmology. - 2009. - 22(2). - P. 133 - 134. - doi: 10.1076/noph.22.2.133.3730.
27. Vargas M.E., Barres B.A.. Why is Wallerian degeneration in the CNS so slow?/Annu Rev Neurosci. - 2007. - 30. - P. 153-79. - doi: 10.1146/annurev.neuro.30.051606.094354.
28. Sinn R., Wittbrodt J.. An eye on eye development./Mech. Dev. - 2013. - 130(6-8). - P. 347-58. - doi: 10.1016/j.mod.2013.05.001.
29. Savleen Kaur S., Sparshi Jain S, Sodhi H.B.S. [et al]. Optic nerve hypoplasia/Oman J. Ophthalmol. - 2013. - 6(2). - P. 77 - 82. - doi: 10.4103/0974-620X.116622.
30. Mark B., Garcia-Filion P. The syndrome of optic nerve hypoplasia/Curr Neurol Neurosci Rep. - 2008. - 8. - P. 395 - 403. - doi: 10.1007/s11910-008-0061-7.
31. Kumar V., Tewari R., Kumari D. Optic nerve aplasia/Indian J Ophthalmol. - 2018. - 66(1). P. 125 - 126. - doi: 10.4103/ijo.IJO_614_17.
32. **Martin-Begué N.**, Saint-Gerons M. Congenital optic nerve anomalies/Arch Soc Esp Oftalmol. - 2016. -91(12). P. 577 - 588. - doi: 10.1016/j.oftal.2016.05.010.
33. Tarabishy A.B., Alexandrou T.J., Traboulsi E.I. Syndrome of myelinated retinal nerve fibers, myopia, and amblyopia: A review/Surv Ophthalmol. - 2007. - 52. - P. 588-96. - doi: 10.1016/j.survophthal.2007.08.016.
34. Chang M.Y., Pineles S.L. Optic disk drusen in children/Surv Ophthalmol. - 2016. - 61(6). - P. 745 - 758. - doi: 10.1016/j.survophthal.2016.03.007.
35. Apple D.J., Rabb M.F., Walsh F.B. Congenital anomalies of the optic disc/Surv. Ophthalmol. - 1982. - 27. - P. 3-41. - doi: 10.1016/0039-6257(82) 90111-4.
36. Jonas J.B., Freisler K.A. Bilateral congenital optic nerve head pits in monozygotic siblings. Am J Ophthalmol. 1997; 124(6): 844-6. doi: 10.1016/s0002-9394(14) 71706-4.
37. Stefko S.T., Campochiaro P., Wang P., et al. Dominant inheritance of optic pits. Am J Ophthalmol. 1997; 124(1): 112-3. doi: 10.1016/s0002-9394(14) 71656-3.
38. Brown G.C., Augsburger J.J. Congenital pits of the optic nerve head and retinochoroidal colobomas. Can J Ophthalmol. 1980; 15(3): 144-6.
39. Sanyanusin P., McNoe L.A., Sullivan M. [et al]. Mutation of PAX2 in two siblings with renal-coloboma syndrome/Hum. Mol. Genet. - 1995. - 4. - P. 2183 - 2184.
40. Savell J., Cook J. Optic nerve colobomas of autosomaldominant heredity/Arch. Ophthalmol. - 1976. - 94. P. 395 - 400. - doi: 10.1001/archophth.1976.03910030183002.
41. Manschot W.A. Morning glory syndrome: a histopathological study/Br. J. Ophthalmol. - 1990. - 74(1) - P. 56 - 58. - doi: 10.1136/bjo.74.1.56.
-

-
42. Dempster A.G., Lee W.R., Forrester J.V. [et al]. The 'morning glory syndrome' - a mesodermal defect?/*Ophthalmologica*. - 1983. - 187(4). - P. 222 - 230. - doi: 10.1159/000309330.
43. Pollock S. The morning glory disc anomaly: contractile movement, classification, and embryogenesis/*Documenta Ophthalmol.* - 1987. - 65(4). - P. 439 - 460. - doi: 10.1007/BF00143047.
44. Lewis R.A., Cohen M.H., Wise G.N. Cavernous haemangioma of the retina and optic disc. A report of three cases and a review of the literature/*Br. J. Ophthalmol.* - 1975. - 59(8). - P. 422 - 434. - doi: 10.1136/bjo.59.8.422.
45. Roach E.S. Diagnosis and management of neurocutaneous syndromes/*Semin. Neurol.* - 1988. - 8(1). - P. 83 - 96. - doi: 10.1055/s-2008-1041360.
46. Goodman M., Lamm S.H., Engel A. [et al]. Cortical tuber count: a biomarker indicating neurologic severity of tuberous sclerosis complex/*J. Child. Neurol.* - 1997. - 12(2). - P. 85 - 90. - doi: 10.1177/088307389701200203.
47. Brown G., Tasman W. Congenital anomalies of the optic disc/*New York: Grune & Stratton*. - 1983. - P. 178 - 183.
48. Ramdas W.D., van Koolwijk L.M., Ikram M.K [et al]. A genome-wide association study of optic disc parameters/*PLoS Genet.* - 2010. - 6. - e1000978. - doi: 10.1371/journal.pgen.1000978.
49. Farber M.D. National Registry for the Blind in Israel: estimation of prevalence and incidence rates and causes of blindness/*Ophthalmic Epidemiol.* - 2003. - 10(4). - P. 267-77. - doi: 10.1076/oep.10.4.267.15910.
50. Bamashmus M.A., Matlhaga B., Dutton G.N. Causes of blindness and visual impairment in the West of Scotland/*Eye (Lond)*. - 2004. - 18(3). P. 257-61. - doi: 10.1038/sj.eye.6700606.
51. Iwase A., Araie M., Tomidokoro A. Yamamoto T. [et al]. Prevalence and causes of low vision and blindness in a Japanese adult population: the Tajimi Study/*Ophthalmology*. - 2006. - 113(8). P. 1354-62. - doi: 10.1016/j.optha.2006.04.022.
52. Kayembe L. Common causes of blindness in **Zaire**/*Br J Ophthalmol.* - 1985. -69(5). - P. 389-91. - doi: 10.1136/bjo.69.5.389.
53. Mbekeani J.N., Fattah M.A., Poulsen D.M. [et al]. Etiology of optic atrophy: a prospective observational study from Saudi Arabia/*Ann Saudi Med.* - 2017. - 37(3). - P. 232 - 239. - doi: 10.5144/0256-4947.2017.232.
54. Khandekar R, Mohammed AJ, Negrel AD, Riyami AA. The prevalence and causes of blindness in the Sultanate of Oman: the Oman Eye Study (OES). *Br J Ophthalmol.* 2002 Sep; 86(9): 957-62.]
55. Said M.E., Goldstein H., Korra A. [et al]. Prevalence and causes of blindness in urban and rural areas of Egypt/*Public Health Rep (1896)*. - 1970. - 85(7). - P. 587-99.
56. **Muñoz B.**, West S.K., Rubin G.S. Causes of blindness and visual impairment in a
-

population of older Americans: The Salisbury Eye Evaluation Study/Archives of ophthalmology. - 2000. - 118(6). - P. 819-25. doi:10.1001/archophth.118.6.819.

57. Форма. ФСН N.12 "Сведения о числе заболеваний, зарегистрированных у пациентов, проживающих в районе обслуживания медицинской организации" за 2023 г.

58. Офтальмология: национальное руководство/ред. С.Э. Аветисов, Е.А. Егоров, Л.К. Мошетева [и др.] - 3-е изд - М.: ГЭОТАР-Медиа, 2024. - 952 с.

59. Нероев В.В. Инвалидность по зрению в Российской Федерации. Доклад на XV Российском общенациональном офтальмологическом форуме. - Москва, 2022. Интернет-ресурс: http://avo-portal.ru/images/sobitia/dokladi/Doklad_ROOF_2022_Invalidnost_Korotkaya_versiya.pdf.

60. Hatton D., Schwietz E., Boyer B. [et al]. Babies Count: the national registry for children with visual impairments, birth to 3 years/J AAPOS. - 2007. - 11. - P. 351 - 355. - doi: 10.1016/j.jaapos.2007.01.107.

61. Mohny B.G., Young R.C., Diehl N. Incidence and Associated Endocrine and Neurologic Abnormalities of Optic Nerve Hypoplasia./JAMA Ophthalmology. - 2013. - 131. P. 898-902. - doi: 10.1001/jamaophthalmol.2013.65.

62. Patel L., McNally R., Harrison E. [et al]. Geographical distribution of optic nerve hypoplasia and septo-optic dysplasia in Northwest England/J Pediatr. - 2006. - 148. - P. 85 - 88. - doi: 10.1016/j.jpeds.2005.07.031.

63. **Teär** Fahnehjelm K., Dahl S., Martin L. [et al]. Optic nerve hypoplasia in children and adolescents; prevalence, ocular characteristics and behavioural problems/Acta Ophthalmologica. - 2014. - 92. - P. 563 - 570. - doi: 10.1111/aos.12270.

64. Straatsma B.R., Heckenlively J.R., Foos R.Y. [et al]. Myelinated retinal nerve fibers associated with ipsilateral myopia, amblyopia, and strabismus/Am. J. Ophthalmol. - 1979. - 88(3 Pt 1). - P. 506 - 510. - doi: 10.1016/0002-9394(79) 90655-x.

65. Birnbaum F.A., Johnson G.M., Johnson L.N. [et al]. Increased prevalence of optic disc drusen after papilloedema from idiopathic intracranial hypertension: on the possible formation of optic disc drusen/Neuroophthalmology. - 2016. - 40. - P. 171 - 180. - doi: 10.1080/01658107.2016.1198917.

66. Golnik K. Congenital anomalies and acquired abnormalities of the optic nerve/Curr Opin Ophthalmol. - 1998. - 9(6). - P. 18 - 26. - doi: 10.1097/00055735-199812000-00004.

67. Antcliff R.J., Spalton D.J. Are optic disc drusen inherited?/Ophthalmology. - 1999. - 106(7). - P. 1278-81. - doi: 10.1016/S0161-6420(99) 00708-3.

68. Wang Y., Xu L., Jonas J.B. Prevalence of congenital optic disc pits in adult Chinese: The Beijing Eye Study/Eur J Ophthalmol. - 2006. - 16(6). - P. 863-4. - doi: 10.1177/112067210601600613.

69. Georgalas I., Ladas I., Georgopoulos G. [et al]. Optic disc pit: a review/Graefes Arch. Clin. Exp. Ophthalmol. - 2011. - 249(8). - P. 1113-22. - doi:10.1007/s00417-011-1698-5.

70. Oli A., Balakrishnan D. Treatment outcomes of optic disc pit maculopathy over two

decades/Ther Adv Ophthalmol. - 2021. - 13. - 25158414211027715. - doi:10.1177/25158414211027715.

71. Nakamura K.M., Diehl N.N., Mohny B.G. Incidence ocular findings, and systemic associations of ocular coloboma: a population-based study/Arch Ophthalmol. - 2011. - 129. - P. 69-74. - doi: 10.1001/archophthalmol.2010.320.

72. Ceynowa D.J., **Wickström R.**, Olsson M. [et al]. Morning glory disc anomaly in childhood - a population-based study/Acta Ophthalmol. - 2015. - 93(7). - P. 626-34. - doi: 10.1111/aos.12778.

73. Altun A., Altun G., Kurna S.A. [et al]. Unilateral morning glory optic disc anomaly in a case with Down syndrome/BMC Ophthalmol. - 2014. - 14. - P. 48. - doi: 10.1186/1471-2415-14-48.

74. Cennamo G., de Crecchio G., Iaccarino G. Evaluation of morning glory syndrome with spectral optical coherence tomography and echography/Ophthalmology. - 2010. - 117(6). - P. 1269-7. - doi: 10.1016/j.ophtha.2009.10.045.

75. Kaur S., Jain S., Sodhi H.B.S. [et al]. Optic nerve hypoplasia/Oman J. Ophthalmol. - 2013. - 6(2). - P. 77 - 82. - doi: 10.4103/0974-620X.116622.

76. Kumar V., Tewari R., Kumari D. Optic nerve aplasia/Indian J Ophthalmol. - 2018. - 66(1). P. 125 - 126. - doi: 10.4103/ijo.IJO_614_17.

77. Chang M.Y., Pineles S.L. Optic disk drusen in children/Surv Ophthalmol. - 2016. - 61(6). - P. 745 - 758. - doi: 10.1016/j.survophthal.2016.03.007.

78. Cennamo G., Rinaldi M., Concilio M. [et al]. Congenital Optic Disc Anomalies: Insights from Multimodal Imaging/J Clin Med. - 2024. - 13(5). - P. 1509. - doi: 10.3390/jcm13051509.

79. Goli K.B, Magdum R., Gandhi S. [et al]. Morning Glory Anomaly With Serous Macular Detachment/Cureus. - 2024. - 16(4). - e57817. - doi: 10.7759/cureus.57817.

80. Sowka J., Aoun P. Tilted disc syndrome/Optom. Vis. Sci. - 1999. - 76(9). - P. 618 - 623. - doi: 10.1097/00006324-199909000-00018.

81. Franceschetti R.H., Bock R.H. Megalopapilla;a new congenital anomaly/Am J Ophthalmol. - 1950. - 33. - P. 227-35. - doi: 10.1016/0002-9394(50) 90841-5.

82. Gottlieb J.L., Prieto D.M., Vander J.F. [et al]. Peripapillary staphyloma/Am J Ophthalmol. - 1997. - 124. - P. 249 - 251. - doi: 10.1016/s0002-9394(14) 70796-2.

83. Choi JH, Yang HK, Lee JE. Incidental branch retinal artery occlusion on optical coherence tomography angiography presenting as segmental optic atrophy in a child: a case report. BMC Ophthalmol. 2017 Dec 19; 17(1): 256. doi: 10.1186/s12886-017-0653-6. PMID: 29258533; PMCID: PMC5738177.

84. Chen, Ying-Hua MD; Wang, An-Guor MD; Lin, Yen-Ching MD; Yen, May-Yung MD. Optic Neuritis as the First Manifestation of Rheumatoid Arthritis. Journal of Neuro-Ophthalmology 28(3):p 237 - 238, September 2008. | DOI: 10.1097/WNO.0b013e318183ca13.

85. Асташева И.Б., Гусева М.Р., Кан И.Г., Ежова Н.Ю., Кузнецова Ю.Д., Тумасян Е.А. Ранняя диагностика некоторых врожденных нейроинфекций при офтальмологическом осмотре у детей первых месяцев жизни. Журнал неврологии и психиатрии им. С.С. Корсакова. 2020; 120(3): 7.

86. **Salomè S**, Ciampa N, Giordano M, Raimondi R, Capone E, Grieco C, Coppola C, Capasso L, Raimondi F (2023) Ophthalmological impairment in patients with congenital cytomegalovirus infection. *Front. Pediatr.* 11: 1251893.

87. Поваляева Д.А., Егоров В.В., Смолякова Г.П., Данилова Л.П., Еманова Л.П. Результаты этиологического мониторинга больных с оптическим невритом в Дальневосточном федеральном округе. Современные технологии в офтальмологии. 2016; 3(11): 86 - 89. [Povalyayeva DA, Egorov VV, Smolyakova GP, Danilova LP, Emanova LP. Results of etiological monitoring of patients with optic neuritis in the Far Eastern Federal District. *Sovremennyye tekhnologii v oftal'mologii.* 2016; 3(11): 86 - 89. (In Russ.)].

88. Чернакова Г.М., Аржиматова Г.Ш., Клещева Е.А., Семенова Т.Б. Офтальмогерпес: этиология, клиническая картина и перспективы терапии (литературный обзор). *Terra Medica.* 2015; 1(79): 61 - 65. [Chernakova GM, Arzhimatova GSh, Kleshcheva EA, Semenova TB. Ophthalmoherpes: etiology, clinical picture and treatment prospects (literature review). *Terra Medica.* 2015; 1(79) : 61 - 65. (In Russ.)].

89. Поваляева Д.А., Егоров В.В., Смолякова Г.П., Данилова Л.П., Еманова Л.П., Жайворонок Н.С. Герпес-вирусная инфекция как этиологический фактор острого идиопатического оптического неврита. Вестник офтальмологии. 2019; 135(2): 4 Herpesviral infection as an etiological factor of acute idiopathic optic neuritis. *Russian Annals of Ophthalmology.* 2019; 135(2): 4 <https://doi.org/10.17116/oftalma20191350214>.

90. Русских О.Е., Николенко Н.Ю. Туберкулез глаз: клиника, диагностика, лечение (обзор литературы). *The EYE ГЛАЗ.* 2021; 23(2): 41 - 45. <https://doi.org/10.33791/2222-4408-2021-2-41-45>.

91. Пузырева Л.В., Сафанова А.Д., Лебедев О.И. и др. Туберкулез глаз. Вестник офтальмологии. 2016; 132(3): 103 - 107. <https://doi.org/10.17116/oftalma20161323103-107>.

92. Bennett JL. Optic Neuritis. *Continuum (Minneap Minn).* 2019 Oct; 25(5): 1236 - 1264. doi:10.1212/CON.0000000000000768.

93. Клинические **рекомендации** "Туберкулез у взрослых". - М.: Минздрав РФ, 2025. - 250 с. - (Рубрикатор клинических рекомендаций).

94. Шнякин П.Г., Ботов А.В., Исаева Н.В., Хоржевский В.А. Церебральный токсоплазмоз: учебное пособие/Шнякин П.Г. и др. - Красноярск: Версо, 2024. - 228 с.

95. Димов И., Зайцева А.В., Андреева С.А., Мелиева Ф.Ю., Мурзина Г.Н., Леонтьев С.В., Степанова Е.А. & Мелиева З.Ю. (2024). Токсоплазмоз у людей - глазная форма. *Международный научно-исследовательский журнал*, 7(145). <https://doi.org/10.60797/IRJ.2024.145.78>.

96. Клинические **рекомендации** "Врожденная цитомегаловирусная инфекция" Минздрав РФ 2023 (Рубрикатор клинических рекомендаций).

-
97. Клинические **рекомендации** "Цитомегаловирусная инфекция ЦМВИ у взрослых", Минздрав РФ 2025, (Рубрикатор клинических рекомендаций).
98. Митаев И.А., Маккаева С.М., Шилова М.А., Пузин М.Н. Особенности поражения зрительного нерва пациентов с церебральным атеросклерозом.//Клиническая неврология. - 2019. - N 1. - С. 26 - 30.
99. Клинические **рекомендации** "Нарушения липидного обмена", Минздрав РФ 2023 (Рубрикатор клинических рекомендаций).
100. Морозов В.И., Яковлев А.А. Заболевания зрительного пути. Клиника. Диагностика. Лечение. М.: Бином.- 2010.- 680 с. ISBN 978-5-9518-0404-4.
101. Руководство по клинической офтальмологии/Под редакцией А.Ф. Бровкиной и Ю.С. Астахова.- М.- МИА.- 2024.- 984 с.
102. Kim, Ji Hong MD; Kang, Min Ho MD; Seong, Mincheol MD; Cho, Heeyoon MD; Shin, Yong Un MD*. Anomalous coagulation factors in non-arteritic anterior ischemic optic neuropathy with central retinal vein occlusion: A case report. Medicine 97(15):p e0437, April 2018. | DOI: 10.1097/MD.00000000000010437.
103. Choi KD, Choi JH, Choi SY, Jung JH. Toxocara optic neuropathy: clinical features and ocular findings. Int J Ophthalmol. 2018 Mar 18; 11(3): 520 - 523. doi: 10.18240/ijo.2018.03.26. PMID: 29600190; PMCID: PMC5861246.
104. Gupta A, Tripathy K. Ocular Toxocariasis. [Updated 2023 Aug 25]. In: StatPearls [Internet]. Treasure Island (FL): StatPearls Publishing; 2025 Jan-. Available from: <https://www.ncbi.nlm.nih.gov/sites/books/NBK576384/>.
105. Kahloun R, Abroug N, Ksiaa I, Mahmoud A, Zeghidi H, Zaouali S, Khairallah M. Infectious optic neuropathies: a clinical update. Eye Brain. 2015 Sep 28; 7: 59 - 81. doi: 10.2147/EB.S69173. PMID: 28539795; PMCID: PMC5398737.
106. Никифоров А.С., Гусева Н.С. Нейроофтальмология: руководство.- М.- ГЭОТАР-Медиа, 2008.- 624 с.
107. Шеремет Н.Л. Диагностика оптических нейропатий различного генеза: диссертация доктора медицинских наук: 14.01.07/Шеремет Н.Л. [Научно-исследовательский институт глазных болезней РАМН - ГУ].- Москва, 2015.- 297 с.
108. Оптическая когерентная томография в нейроофтальмологии/под ред. Н.М. Елисеевой и Н.К. Серовой.- М.: Перо, 2022. - 116 с.
109. Skriapa-Manta A, Venkataraman AP, Olsson M, Nilsson M, **Teär Fahnehjelm K**. Characteristic deviations of the optic disc and macula in optic nerve hypoplasia based on OCT. Acta Ophthalmol. 2024 Dec;102(8):922-930. doi: 10.1111/aos.16722.
110. Kang MC, Park KA, Oh SY. Optical coherence tomography and optical coherence tomography angiography findings in optic nerve hypoplasia and their relationships with visual acuity.
-

Sci Rep. 2024 Mar 26;14(1):7130. doi: 10.1038/s41598-024-57118-7.

111. Li H.-J., Sun Z.-L., Yang X.-T. [et al]. Exploring Optic Nerve Axon Regeneration/Current neuropharmacology. - 2017. -15(6). - P. 861 - 873. - doi:10.2174/1570159X14666161227150250.

112. Страхов В.В., Попова А.А., Федоров В.Н. Результаты исследования нейропротекторной эффективности препарата "Семакс"//Офтальмол. ведомости. - 2014. - 4(7). - С. 43 - 51.

113. Жуйкова С.Е. Физиологические и клинические эффекты синтетического аналога АКТГ 4-10 семакса и его механизмы действия. Интегративная физиология, т. 3, No 2, с. 204 - 220.

114. Дракон А.К., Косова Д.В., Шелудченко В.М., Корчажкина Н.Б. Современные способы терапии различных форм атрофии зрительного нерва//Вестник офтальмологии. - 2021. - 137(5-2). - С. 340 - 345.

115. Канюков В.Н., Ким С.М., Мещерякова Г.Ф. Лечение частичной атрофии зрительного нерва с использованием пептидных препаратов//Вестник ОГУ. - 2010. - 12. - С. 88 - 90.

116. Weiss J.N., Levy S., Malkin A. Stem Cell Ophthalmology Treatment Study (SCOTS) for retinal and optic nerve diseases: a preliminary report/Neural regeneration research. - 2015. - 10(6). - P. 982-8. - doi:10.4103/1673-5374.158365.

117. Weiss J.N., Levy S., Benes S.C. Stem Cell Ophthalmology Treatment Study (SCOTS) for retinal and optic nerve diseases: a case report of improvement in relapsing auto-immune optic neuropathy/Neural regeneration research. - 2015. - 10(9). - P. 1507-15. - doi:10.4103/1673-5374.165525.

118. Weiss J.N., Levy S., Benes S.C. Stem Cell Ophthalmology Treatment Study (SCOTS): bone marrow-derived stem cells in the treatment of Leber's hereditary optic neuropathy/Neural regeneration research. - 2016. - 11(10). - P. 1685 - 1694. - doi:10.4103/1673-5374.193251.

119. Weiss J.N., Levy S., Benes S.C. Stem Cell Ophthalmology Treatment Study: bone marrow derived stem cells in the treatment of non-arteritic ischemic optic neuropathy (NAION)/Stem cell investigation. - 2017. - 23.4.94. - doi: 10.21037/sci.2017.11.05.

120. Закирова Г.З., Миннегалиева А.З. Хирургическое лечение атрофии зрительного нерва у детей: методики, эффективность//ТМЖ. - 2021. - 3(85). - С. 67 - 70.

121. Джалиашвили О.А., Бойков Г.С. Опыт применения реваскуляризации хориоидеи в комплексном лечении открытоугольной далеко зашедшей глаукомы//Глаукома. - 1988. - С. 78 - 83.

122. Водовозов А.М., Кондаурова Л.С. Операция реваскуляризации хориоидеи с мобилизацией двух русел кровоснабжения глаза//Офтальмохирургия. - 1993. - 3. - С. 50-6.

123. Туманова А.Л. Санаторно-курортная профилактика и реабилитация заболеваний глаз//Международный журнал прикладных и фундаментальных исследований. 2016. N 9-1. С. 88 - 96.

124. Егорова Т.С. Значение индивидуальной программы реабилитации (абилитации) для детей - инвалидов по зрению. Российский офтальмологический журнал. 2018; 11(1): 67 - 73.

Приложение А1

**СОСТАВ
РАБОЧЕЙ ГРУППЫ ПО РАЗРАБОТКЕ И ПЕРЕСМОТРУ
КЛИНИЧЕСКИХ РЕКОМЕНДАЦИЙ**

1. Фурсова Анжелла Жановна, руководитель группы, д.м.н., профессор, заслуженный врач РФ, заведующая кафедрой офтальмологии ФБГОУ ВО "Новосибирский государственный медицинский университет", заведующая офтальмологическим отделением ГБУЗ НСО "Государственная Новосибирская областная клиническая больница", член ООО "Ассоциация врачей-офтальмологов";

2. Шадричев Ф.Е., к.м.н., заведующий офтальмологическим отделением Санкт-Петербургского территориального диабетологического центра СПбГБУЗ "ГКДЦ N 1", ассистент кафедры офтальмологии с клиникой имени профессора Ю.С. Астахова ФБГОУ ВО "Первый Санкт-Петербургский государственный медицинский университет им. акад. И.П. Павлова", член ООО "Ассоциация врачей-офтальмологов";

3. Нечипоренко П.А., к.м.н., доцент кафедры офтальмологии с клиникой имени профессора Ю.С. Астахова ФБГОУ ВО "Первый Санкт-Петербургский государственный медицинский университет им. акад. И.П. Павлова", член ООО "Ассоциация врачей-офтальмологов";

4. Григорьева Н.Н., к.м.н., ассистент кафедры оториноларингологии и офтальмологии медицинского факультета ФБГОУ ВО "Санкт-Петербургский государственный университет" Министерства здравоохранения Российской Федерации, член ООО "Ассоциация врачей-офтальмологов";

5. Киселева Татьяна Николаевна, д.м.н., профессор, главный научный сотрудник отдела ультразвуковых исследований, профессор кафедры непрерывного медицинского образования ФГБУ "НМИЦ ГБ им. Гельмгольца" Минздрава России;

6. Бобыкин Евгений Валерьевич, д.м.н., доцент кафедры офтальмологии ФБГОУ ВО "Уральский государственный университет" Министерства здравоохранения Российской Федерации, член ООО "Ассоциация врачей-офтальмологов";

7. Тульцева Светлана Николаевна, д.м.н., профессор кафедры офтальмологии с клиникой имени профессора Ю.С. Астахова ФБГОУ ВО "Первый Санкт-Петербургский государственный медицинский университет им. акад. И.П. Павлова", член ООО "Ассоциация врачей-офтальмологов";

8. Лисочкина Алла Борисовна, к.м.н., доцент кафедры офтальмологии с клиникой имени профессора Ю.С. Астахова ФБГОУ ВО "Первый Санкт-Петербургский государственный медицинский университет им. акад. И.П. Павлова", член ООО "Ассоциация врачей-офтальмологов";

9. Бельская Галина Николаевна, д.м.н., профессор, заведующая многопрофильным клинико-диагностическим центром ФБГНУ "Научный центр неврологии", заслуженный врач РФ, член ООО "Всероссийское общество неврологов";

10. Симонова Симона Валентиновна, ассистент кафедры офтальмологии ФГБОУ ДПО РМАНПО Минздрава России, врач-офтальмолог ГБУЗ "ГКБ N 15 им. О.М. Филатова ДЗМ";

11. Антонов Владимир Александрович, к.м.н., врач-офтальмолог офтальмологического отделения кафедры офтальмологии с клиникой имени профессора Ю.С. Астахова ФГБОУ ВО "Первый Санкт-Петербургский государственный медицинский университет им. акад. И.П. Павлова", член ООО "Ассоциация врачей-офтальмологов".

12. Тургель Вадим Алексеевич, врач-офтальмолог СПбГБОУ Диагностический центр N 7", член ООО "Ассоциация врачей-офтальмологов".

13. Осипова Наталья Анатольевна, к.м.н., старший научный сотрудник отдела патологии глаз у детей ФГБУ "НМИЦ ГБ им. Гельмгольца" Минздрава РФ.

Конфликт интересов отсутствует.

Приложение А2

МЕТОДОЛОГИЯ РАЗРАБОТКИ КЛИНИЧЕСКИХ РЕКОМЕНДАЦИЙ

Целевая аудитория данных клинических рекомендаций:

1. Врачи-офтальмологи;
2. Врач-неврологи;
3. Врачи общей практики (семейные врачи);
4. Врачи-педиатры;
5. Врачи-ревматологи;
6. Врачи-нейрохирурги.

Методы, использованные для сбора/селекции доказательств: поиск в электронных базах данных; анализ современных научных разработок по проблеме ВМД в России и за рубежом, обобщение практического опыта российских и зарубежных специалистов. Описание методов, использованных для сбора/селекции доказательств: доказательной базой для рекомендаций являются публикации, вошедшие в Кохрайновскую библиотеку, базы данных EMBASE и MEDLINE, а также монографии и статьи в ведущих специализированных рецензируемых отечественных медицинских журналах по данной тематике. Методы, использованные для оценки качества и силы доказательств: консенсус экспертов, оценка значимости в соответствии с

рейтинговой схемой.

Таблица 1. Шкала оценки уровней достоверности доказательств (УДД) для методов диагностики (диагностических вмешательств)

УДД	Расшифровка
1	Систематические обзоры исследований с контролем референсным методом или систематический обзор рандомизированных клинических исследований с применением мета-анализа
2	Отдельные исследования с контролем референсным методом или отдельные рандомизированные клинические исследования и систематические обзоры исследований любого дизайна, за исключением рандомизированных клинических исследований, с применением мета-анализа
3	Исследования без последовательного контроля референсным методом или исследования с референсным методом, не являющимся независимым от исследуемого метода или нерандомизированные сравнительные исследования, в том числе когортные исследования
4	Несравнительные исследования, описание клинического случая
5	Имеется лишь обоснование механизма действия или мнение экспертов

Таблица 2. Шкала оценки уровней достоверности доказательств (УДД) для методов профилактики, лечения, медицинской реабилитации, в том числе основанных на использовании природных лечебных факторов (профилактических, лечебных, реабилитационных вмешательств)

УДД	Расшифровка
1	Систематический обзор рандомизированных клинических исследований с применением метаанализа
2	Отдельные рандомизированные клинические исследований и систематические обзоры исследований любого дизайна, за исключением рандомизированных клинических исследований с применением метаанализа
3	Нерандомизированные сравнительные исследования, в т.ч. когортные исследования
4	Несравнительные исследования, описание клинического случая или серии случаев, исследования "случай-контроль"
5	Имеется лишь обоснование механизма действия вмешательства (доклинические исследования) или мнение экспертов

Таблица 3. Шкала оценки уровней убедительности рекомендаций (УУР) для методов профилактики, диагностики, лечения, медицинской реабилитации, в том числе основанных на

использовании природных лечебных факторов (профилактических, лечебных, реабилитационных вмешательств)

УУР	Расшифровка
А	Сильная рекомендация (все рассматриваемые критерии эффективности (исходы) являются важными, все исследования имеют высокое или удовлетворительное методологическое качество, их выводы по интересующим исходам являются согласованными)
В	Условная рекомендация (не все рассматриваемые критерии эффективности (исходы) являются важными, не все исследования имеют высокое или удовлетворительное методологическое качество и/или их выводы по интересующим исходам не являются согласованными)
С	Слабая рекомендация (отсутствие доказательств надлежащего качества (все рассматриваемые критерии эффективности (исходы) являются неважными, все исследования имеют низкое методологическое качество и их выводы по интересующим исходам не являются согласованными)

Порядок обновления клинических рекомендаций.

Механизм обновления клинических рекомендаций предусматривает их систематическую актуализацию - не реже чем один раз в три года, а также при появлении новых данных с позиции доказательной медицины по вопросам диагностики, лечения, профилактики и реабилитации конкретных заболеваний, наличии обоснованных дополнений/замечаний к ранее утвержденным клиническим рекомендациям, но не чаще 1 раза в 6 месяцев.

Приложение АЗ

СПРАВОЧНЫЕ МАТЕРИАЛЫ, ВКЛЮЧАЯ СООТВЕТСТВИЕ ПОКАЗАНИЙ К ПРИМЕНЕНИЮ И ПРОТИВОПОКАЗАНИЙ, СПОСОБОВ ПРИМЕНЕНИЯ И ДОЗ ЛЕКАРСТВЕННЫХ ПРЕПАРАТОВ, ИНСТРУКЦИИ ПО ПРИМЕНЕНИЮ ЛЕКАРСТВЕННОГО ПРЕПАРАТА

1. Международная **классификация** болезней, травм и состояний, влияющих на здоровье, 10-го пересмотра (МКБ-10). Всемирная организация здравоохранения.
2. Федеральный **закон** от 21.11.2011 г. N 323-ФЗ (ред. от 08.08.2024 г., с изм. от 26.09.2024 г.) "Об основах охраны здоровья граждан в Российской Федерации" (с изм. и доп., вступ. в силу с 01.09.2024 г.).
3. Приказ Минздрава России от 12.11.2012 г. N 902н (ред. от 01.02.2022 г.) "Об утверждении Порядка оказания медицинской помощи взрослому населению при заболеваниях глаза, его

придаточного аппарата и орбиты".

4. **Приказ** Минздрава России от 13.10.2017 г. N 804н (ред. от 24.09.2020 г., с изм. От 26.10.2022 г.) "Об утверждении номенклатуры медицинских услуг".

5. **Распоряжение** Правительства РФ от 12 октября 2019 г. N 2406-р (ред. от 16.04.2024 г.) "Об утверждении перечня жизненно необходимых и важнейших лекарственных препаратов, а также перечней лекарственных препаратов для медицинского применения и минимального ассортимента лекарственных препаратов, необходимых для оказания медицинской помощи".

6. **Постановление** Главного государственного санитарного врача РФ от 24.12.2020 г. N 44 (ред. от 14.04.2022 г.) "Об утверждении санитарных правил СП 2.1.3678-20 "Санитарно-эпидемиологические требования к эксплуатации помещений, зданий, сооружений, оборудования и транспорта, а также условиям деятельности хозяйствующих субъектов, осуществляющих продажу товаров, выполнение работ или оказание услуг".

7. Клинические **рекомендации** "Рассеянный склероз" (ID: 739).

8. **Приказ** Минздрава России от 02.05.2023 г. N 205н (ред. от 04.12.2023 г.) "Об утверждении Номенклатуры должностей медицинских работников и фармацевтических работников".

9. **Приказ** Минтруда России N 259н, Минздрава России N 238н от 16.05.2024 г. "Об утверждении перечня медицинских обследований, необходимых для получения клинико-функциональных данных в зависимости от заболевания в целях проведения медико-социальной экспертизы".

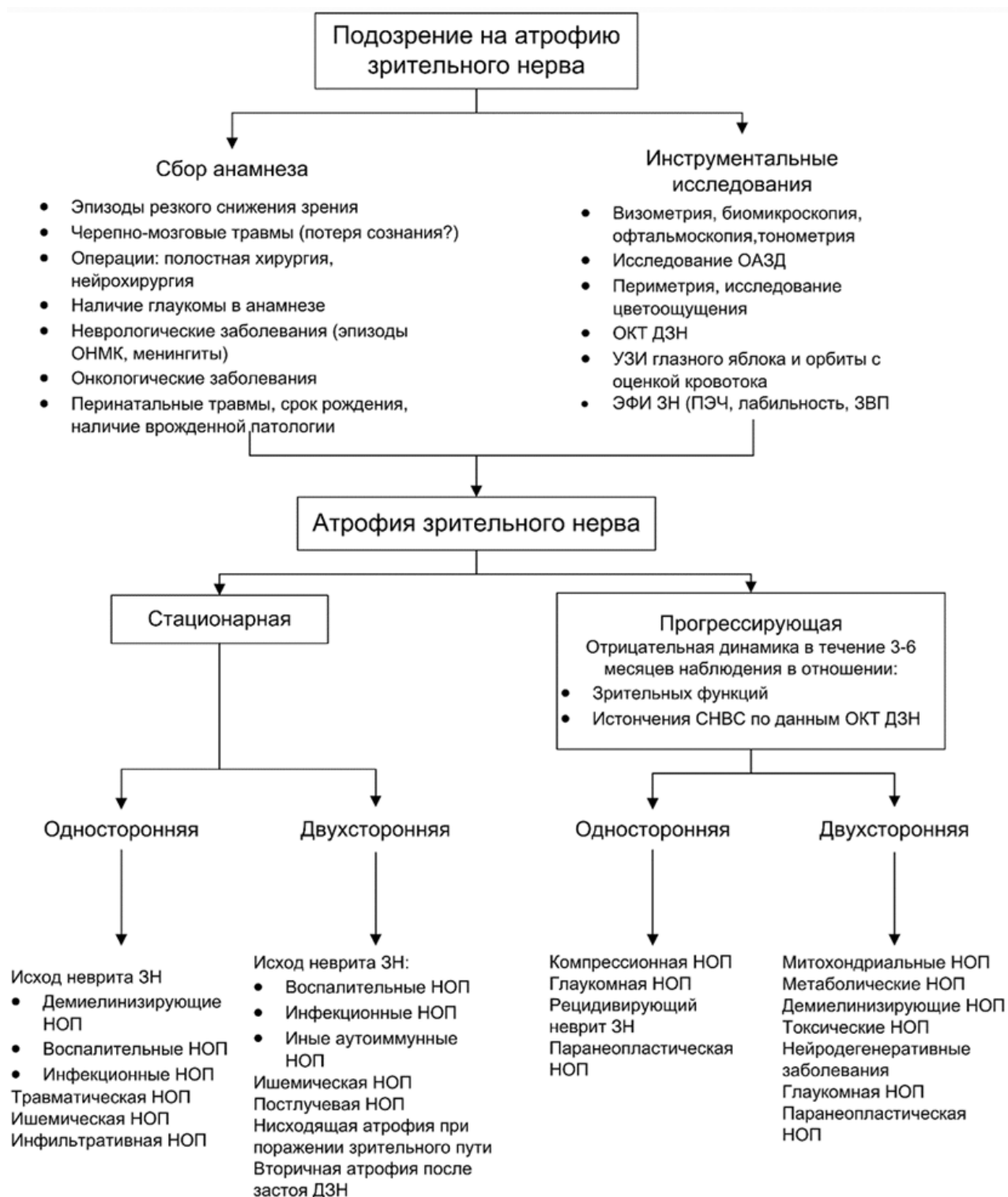
Актуальные инструкции к лекарственным препаратам, упоминаемым в данных клинических рекомендациях, можно найти на сайте <http://grls.rosminzdrav.ru>

Таблица 1. Доза, путь введения и режимы применения лекарственных препаратов.

Препарат	Доза	Путь введения	Режим
метионил-глутамил-гистидил-фенилаланил-пролил-глицил-пролин**. Препарат применяется у лиц с 18 лет.	600 - 900 мкг/сут. в виде 0.1% раствора.	Интраназально или путем эндоназального электрофореза.	Препарат закапывается по 2 - 3 капли в каждый носовой ход 2 - 3 раза в день. Суточная доза 600 - 900 мкг. Курс лечения 7 - 10 дней. Кроме того, препарат может вводиться путем эндоназального электрофореза. Препарат вводится с анода. Сила тока 1 мА, продолжительность воздействия 8 - 12 - 15 минут. Суточная доза 400 - 600 мкг. Курс лечения 7 - 10 дней.

Приложение Б

АЛГОРИТМЫ ДЕЙСТВИЙ ВРАЧА



Приложение В

ИНФОРМАЦИЯ ДЛЯ ПАЦИЕНТА

Информация о внешнем мире поступает в глаз на сетчатку, где расположено множество фоторецепторов, нервных клеток и нервных волокон, которые формируют зрительный нерв. От каждого глаза по зрительному нерву и зрительному тракту идут нервные сигналы в головной мозг, где происходит обработка и интерпретация зрительной информации. В мозге под гипоталамусом волокна зрительных нервов частично перекрещиваются, в результате чего правая сторона мозга получает информацию от левого поля зрения обоих глаз, а левая сторона мозга получает информацию от правого поля зрения обоих глаз. После перекреста нервные волокна называются зрительным трактом. По ним информация передается в подкорковые центры, а далее в корковые. Повреждение глаза или зрительного пути на любом из участков приводит к различным нарушениям зрительных функций в зависимости от локализации и степени поражения.

Атрофия зрительного нерва (АЗН) - это опасное и тяжелое офтальмологическое нарушение. Для него характерно частичное или полное разрушение нервных волокон, которые передают зрительные импульсы от сетчатки глаза к зрительным центрам головного мозга. К клиническим проявлениям заболевания относят снижение зрения или его полную утрату, изменения в полях зрения, нарушения восприятия цветов, сумеречного зрения.

АЗН диагностируется достаточно редко, однако ей необходимо уделять особое внимание, так как заболевание может стать причиной необратимого снижения зрения, вплоть до слепоты. При этом восстановление зрительной функции в дальнейшем невозможно.

К основным причинам развития АЗН относят:

- заболевания глаза - на фоне глаукомы (постоянного или периодического повышения внутриглазного давления), дегенеративных заболеваний, патологических изменений сосудов сетчатки, близорукости, воспалительных поражений, новообразований и др.,
- механические повреждения - травмы головы, которые сопровождаются нарушением целостности зрительного нерва,
- поражения центральной нервной системы - следствие наличия опухолей гипофиза, абсцессов, энцефалита,
- интоксикации организма - следствие отравления никотином, воздействия веществ, например, свинца, метанола (древесного спирта или метилового спирта), этиленгликоля (антифриза) или некоторых лекарственных препаратов,
- общие патологические процессы, протекающие в организме - на фоне гипертонии, дефицита некоторых витаминов и минералов, атеросклероза, сахарного диабета, крупных кровоотечений и др.,

- инфекции - следствие токсоплазмоза, туберкулеза, вирусных поражений,
- аутоиммунные заболевания - красная волчанка, гранулематоз с полиангиитом и иные нарушения.

В зависимости от локализации выделяют одно- и двухстороннюю АЗН.

По охвату тканей атрофия может быть:

- Восходящей. Причиной являются процессы на глазном дне (сетчатке).
- Нисходящей. Возникает при поражении периферических отделов зрительных путей (нервов).

В зависимости от степени прогрессирования выделяют стационарную форму атрофии, для которой характерно медленное развитие, и прогрессирующую - с быстрым развитием.

Обследование пациента при подозрении на АЗН начинается с опроса и осмотра. Врач определяет жалобы пациента, уточняет, какие лекарственные препараты им принимаются, какой образ жизни ведется, не было ли травм органов зрения и др.

- Дополнительно врач-офтальмолог может направить пациента на прием к врачу-неврологу и другим специалистам узких профилей. Это необходимо, так как нередко АЗН возникает на фоне общих заболеваний организма.

Специалисты узких профилей, в свою очередь, могут расширить диагностику такими современными методами, как рентгенография А06.03.005 - рентгенография всего черепа, в одной или более проекциях), КТ или МРТ (компьютерной или магнитно-резонансной томографией) головного мозга.

К сожалению, в настоящий момент АЗН относится к неизлечимым поражениям.

Любое лечение проводится комплексно и в индивидуальном порядке.

Приложение Г1 - ГН

ШКАЛЫ ОЦЕНКИ, ВОПРОСНИКИ И ДРУГИЕ ОЦЕНОЧНЫЕ ИНСТРУМЕНТЫ СОСТОЯНИЯ ПАЦИЕНТА, ПРИВЕДЕННЫЕ В КЛИНИЧЕСКИХ РЕКОМЕНДАЦИЯХ

Не применяются.