



Алгоритм

Алгоритм ведения пациента с нейротрофической кератопатией

В.В. Кадышев¹, Д.Ю. Майчук², В.В. Бржеский³, Е.Л. Ефимова³, Е.А. Каспарова⁴, А.Б. Смирнова⁵, Т.Л. Ушакова^{6,7}, К.К. Шефер^{8,9}, Е.В. Яни¹⁰

¹ФГБНУ «Медико-генетический научный центр им. акад. Н.П. Бочкова», Москва, Россия;

²ФГАУ «Национальный медицинский исследовательский центр "Межотраслевой научно-технический комплекс "Микрохирургия глаза" им. акад. С.Н. Федорова"» Минздрава России, Москва, Россия;

³ФГБОУ ВО «Санкт-Петербургский государственный педиатрический медицинский университет» Минздрава России, Санкт-Петербург, Россия;

⁴ФГБНУ «Научно-исследовательский институт глазных болезней им. М.М. Краснова», Москва, Россия;

⁵ФГБУ «Национальный медицинский исследовательский центр детской гематологии, онкологии и иммунологии им. Дмитрия Рогачева» Минздрава России, Москва, Россия;

⁶ФГБУ «Национальный медицинский исследовательский центр онкологии им. Н.Н. Блохина» Минздрава России, Москва, Россия;

⁷ФГАОУ ДПО «Российская медицинская академия непрерывного профессионального образования» Минздрава России, Москва, Россия;

⁸Санкт-Петербургский филиал ФГАУ «Национальный медицинский исследовательский центр "Межотраслевой научно-технический комплекс "Микрохирургия глаза" им. акад. С.Н. Федорова"» Минздрава России, Санкт-Петербург, Россия;

⁹ФГБОУ ВО «Северо-Западный государственный медицинский университет им. И.И. Мечникова» Минздрава России, Санкт-Петербург, Россия;

¹⁰ФГБУ «Национальный медицинский исследовательский центр глазных болезней им. Гельмгольца» Минздрава России, Москва, Россия

✉ vvh.kad@gmail.com

Аннотация

Орфанные заболевания в офтальмологии остаются серьезной медико-социальной проблемой ввиду высокого риска необратимой утраты зрения и инвалидизации пациентов. Среди них особое место занимает нейротрофический кератит (нейротрофическая кератопатия), обусловленный повреждением тройничного нерва на любом участке, что ведет к нарушению трофики роговицы и формированию ее перестроившихся дефектов. Несмотря на внедрение патогенетически ориентированных методов лечения, своевременная диагностика данной нозологии в клинической практике остается неудовлетворительной. Целью данной публикации стало обоснование необходимости внедрения единой системы маршрутизации пациентов с подозрением на нейротрофический кератит для сокращения времени постановки диагноза и оптимизации доступа к патогенетически ориентированной терапии на основании анализа проведенного совета экспертов, а также данных реальной клинической практики применения такой терапии. Разработана трехуровневая модель движения пациента – от первичного офтальмологического звена до федеральных центров. Предложен алгоритм, регламентирующий этапы офтальмологического обследования и конкретные критерии направления больного в профильные федеральные центры. Определены декретированные сроки мониторинга на фоне терапии и в посттерапевтическом периоде.

Ключевые слова: нейротрофический кератит, нейротрофическая кератопатия, орфанные заболевания, рекомбинантный фактор роста нервов, маршрутизация пациентов, междисциплинарное взаимодействие, кератопатия.

Для цитирования: Кадышев В.В., Майчук Д.Ю., Бржеский В.В., Ефимова Е.Л., Каспарова Е.А., Смирнова А.Б., Ушакова Т.Л., Шефер К.К., Яни Е.В. Алгоритм ведения пациента с нейротрофической кератопатией. *Клинический разбор в общей медицине*. 2026; 7 (8): 111–114. DOI: 10.47407/kr2026.7.8.00918

Clinical Algorithm

Algorithm for management of a patient with neurotrophic keratopathy

Vitaly V. Kadyshev¹, Dmitry Yu. Maychuk², Vladimir V. Brzheskiy³, Elena L. Efimova³, Evgenia A. Kasparova⁴, Anna B. Smirnova⁵, Tatyana L. Ushakova^{6,7}, Kristina K. Shefer^{8,9}, Elena V. Yani¹⁰

¹Bochkov Research Centre for Medical Genetics, Moscow, Russia;

²Fedorov National Medical Research Center "Intersectoral Scientific and Technical Complex "Eye Microsurgery"", Moscow, Russia;

³Saint Petersburg State Pediatric Medical University, Saint Petersburg, Russia;

⁴Krasnov Research Institute of Eye Diseases, Moscow, Russia;

⁵Dmitry Rogachev National Medical Research Center of Pediatric Hematology, Oncology, and Immunology, Moscow, Russia;

⁶Blokhin National Medical Research Center of Oncology, Moscow, Russia;

⁷Russian Medical Academy of Continuous Professional Education, Moscow, Russia;

⁸Saint Petersburg Branch of Fedorov National Medical Research Center "Intersectoral Scientific and Technical Complex "Eye Microsurgery"", Saint Petersburg, Russia;

⁹Mechnikov North-Western State Medical University, Saint Petersburg, Russia;

¹⁰Helmholtz National Medical Research Center for Eye Diseases, Moscow, Russia

✉ vvh.kad@gmail.com

Abstract

Orphan diseases in ophthalmology are still a serious medical and social problem due to high risk of irreversible vision loss and disability of patients. Among these a special place is occupied by neurotrophic keratitis (neurotrophic keratopathy) resulting from damage to any trigeminal nerve fragment leading to disruption of corneal trophism and the development of persistent corneal defects. Despite introduction of pathogenetically oriented treatment methods, the timely diagnosis of this disease entity in clinical practice remains unsatisfactory. The paper aimed to substantiate the need to introduce the common system for routing of patients with suspected neurotrophic keratitis in order to reduce the time of making the diagnosis and optimize the access to the pathogenetically oriented therapy based on the analysis by the expert council conducted, as well as the data on the actual use of such therapy in clinical practice. A three-tier patient routing model has been developed – from primary ophthalmology care to federal centers. An algorithm has been proposed that regulates the ophthalmological examination stages and specific criteria for referring patients to specialized federal centers. The decreed periods of monitoring during therapy and in the post-treatment period have been determined.

Keywords: neurotrophic keratitis, neurotrophic keratopathy, orphan diseases, recombinant human nerve growth factor, patient routing, interdisciplinary communication, keratopathy.

For citation: Kadyshch V.V., Maychuk D.Yu., Brzhesky V.V., Efimova E.L., Kasparova E.A., Smirnova A.B., Ushakova T.L., Shefer K.K., Yani E.V. Algorithm for management of a patient with neurotrophic keratopathy. *Clinical review for general practice*. 2026; 7 (8): 111–114 (In Russ.). DOI: 10.47407/kr2026.7.8.00918

По данным Всемирной организации здравоохранения, более 300 млн человек в мире живут с орфанными заболеваниями, многие из которых дебютируют уже в детском возрасте [1].

В перечне орфанных заболеваний в России 303 нозологии, в том числе офтальмологического профиля – изолированные глазные болезни, синдромальные и наследственные формы, при которых поражаются сетчатка, зрительный нерв, роговица и др. [2].

Орфанным заболеваниям в офтальмологии уделяется особое внимание в России, что отмечено на многих конференциях. Наиболее обширно и подробно эта тема была развернута в программном докладе главного внештатного специалиста-офтальмолога Минздрава России, директора ФГБУ «НМИЦ глазных болезней им. Гельмгольца», президента Ассоциации врачей-офтальмологов академика РАН В.В. Нероева, представленном на XXXII Международном офтальмологическом конгрессе им. проф. Ю.С. Астахова в 2026 г. В рамках программного доклада были отмечены современные возможности диагностики и лечения данной группы заболеваний – от генетической верификации до генной терапии и нейрорегенеративных технологий [3].

В докладе подчеркнуты инвалидизирующая роль одного из орфанных офтальмологических заболеваний – нейротрофического кератита (НК) – и необходимость применения патогенетической терапии для таких пациентов.

НК является орфанным заболеванием и включен в перечень орфанных заболеваний в РФ [2].

Основным механизмом развития НК является нарушение структуры тройничного нерва на любом уровне, которое вызывает снижение чувствительной и трофической иннервации роговицы и приводит к формированию ее незаживающего дефекта (от небольшого точечного дефекта до язвы роговицы с ее перфорацией). В итоге это может привести к необратимым повреждениям анатомической структуры глаза, снижению зрительных функций и потере глаза [4, 5].

При отсутствии своевременного и адекватного лечения заболевание прогрессирует, формируя необратимые изменения, требующие высокотехнологичной помощи, включая хирургические вмешательства, что в ряде случаев заканчивается полной потерей зрения.

Терапия включает консервативные, амбулаторные и хирургические методы, но, к сожалению, основные ме-

тоды терапии влияют лишь на уменьшение симптомов НК, но не устраняют причину [5].

Существуют лишь 2 метода патогенетической терапии (которые влияют непосредственно на причину развития НК) – прямая невротизация роговицы (хирургическое восстановление иннервации роговицы) и применение рекомбинантного человеческого фактора роста нервов (рЧФРН) в форме глазных капель [5].

Патогенетическая терапия НК – рЧФРН ценегермин – появилась в мире относительно недавно, но мировая реальная клиническая практика насчитывает уже более 2 тыс. пролеченных пациентов [6–8].

В апреле 2022 г. нозология «нейротрофический кератит» и препарат ценегермин включены в орфанный перечень фонда «Круг Добра» для поддержки детей с тяжелыми, жизнеугрожающими и хроническими, в том числе редкими, заболеваниями.

В настоящее время уже получены первые длительные результаты лечения с использованием рЧФРН в России.

По состоянию на 1 июня 2026 г. препаратом ценегермин обеспечены более 170 детей с различными причинами развития НК.

Основные выводы, которые были получены в исследованиях реальной клинической практики [9]:

- Терапия препаратом ценегермин приводит к заживлению роговицы. Первые результаты появляются в период от 6 нед до 2 мес терапии [9–12].
- Ценегермин увеличивает чувствительность роговицы [10–12].
- Эффект от терапии ценегермином сохраняется на протяжении 1 года и более [9, 10].
- Ценегермин увеличивает плотность, размер и количество нервных волокон тройничного нерва, иннервирующих роговицу [9, 10].

Эксперты различных центров отмечают, что несмотря на значительный объем работы, проводимой каждой организацией, уровень диагностики НК/кератопатии остается низким, очень часто происходит длительная задержка в постановке корректного диагноза и своевременного начала терапии.

Задержка в постановке диагноза выходит за рамки офтальмологии и затрагивает более широкий социальный контекст:

- высокий риск инвалидизации;
- существенное снижение качества жизни;

- увеличение нагрузки на систему здравоохранения за счет длительного и многоэтапного лечения, госпитализаций и хирургических вмешательств;

- потеря времени на неэффективные схемы терапии при отсутствии стандартизированного подхода и маршрутизации;

- высокий риск осложнений хронических дефектов роговицы, в том числе и инфекционного характера.

Это создает необходимость в объединении усилий для создания единого маршрута пациента, направленного на улучшение диагностики и маршрутизации.

Данные вопросы диагностики, единообразия подходов в ведении пациентов, маршрута пациентов от подозрения до подтверждения диагноза, критериев направления в федеральный центр обсуждались 16 декабря 2023 г. на совете экспертов «Алгоритм ведения пациента с нейротрофическим кератитом от постановки диагноза до посттерапевтического мониторинга» (председатели – д.м.н. В.В. Бржеский, д.м.н. В.В. Кадышев, д.м.н. Д.Ю. Майчук).

Результатом деятельности совета экспертов стала разработка подходов к оптимизации маршрутизации пациентов с подозрением на НК для уменьшения сроков верификации диагноза с учетом важности междисциплинарного подхода к диагностике и лечению, а также критериев направления пациента в специализированные федеральные центры. Были разработаны и приняты в практику положения, описанные ниже.

Критерии направления пациента в федеральный центр

- Подозрение или установленный диагноз НК.
- II или III стадия НК в соответствии с классификацией I. Maskie (стойкие эпителиальные дефекты с и без повреждения стромы).
- Отсутствие эффекта от проводимой репаративной терапии более 3 мес.
- Сохранение некурабельного эпителиально-стромального дефекта более 3 мес (дефект подтвержден прокрашиванием роговицы доступным красителем).
- Подтвержденное отсутствие или снижение чувствительности роговицы более 3 мес.

Предложение по оптимизации маршрутизации пациентов с подозрением на НК/кератопатию в клинической практике офтальмолога

В связи с тем, что периодически пациенты с данной патологией впервые появляются не только у офтальмологов, но и у неврологов, врачей-онкологов, генетиков, нейрохирургов, челюстно-лицевых хирургов, врачей ожоговых центров, иммунологов-аллергологов и эти специалисты могут первыми выявить клинические симптомы заболевания (постоянное покраснение глаз без видимой причины, светобоязнь, снижение частоты морганий, возможно, дефект на роговице), следует повысить информированность смежных врачей о НК и о возможности направления пациента к офтальмологам.

Алгоритм маршрутизации пациента для подтверждения диагноза и назначения терапии

Этап 1. На уровне офтальмологических учреждений первичного звена (поликлиника, офтальмологический кабинет) проводится скрининг пациентов для выявления признаков НК. Постановка диагноза НК должна сопровождаться:

- а) назначением активной терапии в течение 3 мес или
- б) направлением пациента на 2-й или, при невозможности, 3-й этап.

Если активная терапия в течение 3 мес неэффективна, то пациента можно переадресовать сразу на 3-й этап.

Этап 2. Обследование пациента специалистами-офтальмологами в профильном региональном учреждении (специализированная больница, офтальмологическое отделение). В случае постановки диагноза НК и неэффективности терапии в течение 3 мес и более пациент направляется на консультацию профильных специалистов федеральных центров для оценки показаний для назначения терапии ценогермином.

Этап 3. Консультация профильных специалистов федерального учреждения: ФГАУ «Национальный медицинский исследовательский центр "Межотраслевой научно-технический комплекс "Микрохирургия глаза" им. акад. С.Н. Федорова"» Минздрава России (Москва, Санкт-Петербург), ФГБНУ «Медико-генетический научный центр им. акад. Н.П. Бочкова», ФГБНУ «Научно-исследовательский институт глазных болезней им. М.М. Краснова», ФГБОУ ВО «Санкт-Петербургский государственный педиатрический медицинский университет» Минздрава России, ФГБУ «Национальный медицинский исследовательский центр глазных болезней им. Гельм-гольца» Минздрава России, ФГБУ «Национальный медицинский исследовательский центр детской гематологии, онкологии и иммунологии им. Дмитрия Рогачева» Минздрава России, ФГБУ «Национальный медицинский исследовательский центр онкологии им. Н.Н. Блохина» Минздрава России и др. – для коррекции проводимой терапии в зависимости от этиологического фактора нейротрофической кератопатии и, при необходимости, назначения препарата ценогермин.

Сроки и порядок ведения пациента, получающего терапию ценогермином

При назначении лечения, в том числе незарегистрированным лекарственным препаратом, проведение патогенетически ориентированной терапии осуществляется амбулаторно под наблюдением врача-офтальмолога в декретированные сроки: на 2, 4, 6, 8-й неделях лечения с обязательной оценкой чувствительности роговицы и оценкой размера дефекта роговицы, используя метод прокрашивания роговой оболочки.

Необходимо обязательно проводить и посттерапевтический мониторинг пациента с аналогичным обследованием через 1, 3, 6, 9 и 12 мес после окончания курса терапии и затем один раз в год.

Заключение

НК (нейротрофическая кератопатия) представляет собой орфанную патологию переднего отдела глаза, в основе которой лежит нарушение структуры роговицы вследствие поражения тройничного нерва на любом уровне.

Отсутствие патогенетически ориентированной терапии может привести к формированию стойких эпителиально-стромальных дефектов, в тяжелых случаях – к перфорации и необратимой утрате зрительных функций. Именно поэтому заболевание требует ранней верификации и междисциплинарного подхода к ведению пациентов. При ведении пациентов с нейротрофической кератопатией необходимо учитывать диагностический спектр, маршрутизацию и посттерапевтическое наблюдение. Нарушение алгоритмов, отсутствие ор-

фанной настороженности, некорректный терапевтический вектор повышают риск инвалидизации большой группы больных.

Внедрение предложенного стандартизированного маршрута пациента – от первичного распознавания симптомов до верификации диагноза и направления в профильные федеральные центры – способно сократить время до назначения патогенетически ориентированной терапии и снизить частоту необратимых осложнений у пациентов с НК, приводящим к слабосвидению и слепоте.

Конфликт интересов. Авторы заявляют об отсутствии конфликта интересов.

Conflict of interests. The authors declare that there is not conflict of interests.

Список литературы доступен на сайте журнала <https://klin-razbor.ru/>

The list of references is available on the journal's website <https://klin-razbor.ru/>

ИНФОРМАЦИЯ ОБ АВТОРАХ

Кадышев Виталий Викторович – д-р мед. наук, доц., зав. отд-нием офтальмогенетики, зав. каф. офтальмогенетики, вед. науч. сотр. лаб. генетической эпидемиологии ФГБНУ «МГНЦ им. акад. Н.П. Бочкова». E-mail: vvh.kad@gmail.com; ORCID: 0000-0001-7765-3307

Майчук Дмитрий Юрьевич – д-р мед. наук, зав. отд. терапевтической офтальмологии ФГАУ НМИЦ «МНТК «Микрохирургия глаза» им. акад. С.Н. Федорова». E-mail: maychuk@mail.ru; ORCID: 0000-0003-1674-4656

Бржеский Владимир Всеволодович – д-р мед. наук, зав. каф. офтальмологии ФГБОУ ВО СПбГПМУ. E-mail: vvbrzh@yandex.ru; ORCID: 0000-0001-7361-0270

Ефимова Елена Леонидовна – канд. мед. наук, доц. каф. офтальмологии ФГБОУ ВО СПбГПМУ. E-mail: elena.efi@mail.ru; ORCID: 0000-0003-2381-8385

Каспарова Евгения Аркадьевна – канд. мед. наук, вед. науч. сотр. отд. оптических сред глаза ФГБНУ «НИИГБ им. М.М. Краснова». E-mail: kasparova_jane@mail.ru; ORCID: 0000-0001-8594-2395

Смирнова Анна Борисовна – врач-офтальмолог, ФГБУ «НМИЦ ДГОИ им. Дмитрия Рогачева». E-mail: anja03@yandex.ru; ORCID: 0000-0002-3585-7595

Ушакова Татьяна Леонидовна – д-р мед. наук, вед. науч. сотр. детского онкологического отд-ния хирургических методов лечения НИИ детской онкологии и гематологии им. акад. РАМН Л.А. Дурнова ФГБУ «НМИЦ онкологии им. Н.Н. Блохина», проф. каф. детской онкологии им. акад. Л.А. Дурнова ФГБОУ ДПО РМАНПО. E-mail: ushtat07@mail.ru; ORCID: 0000-0002-9619-2136; SPIN-код: 2065-8779

Шефер Кристина Константиновна – канд. мед. наук, зав. детским отделением Санкт-Петербургского филиала ФГАУ «НМИЦ «МНТК «Микрохирургия глаза» им. акад. С.Н. Федорова», доц. каф. офтальмологии ФГБОУ ВО «СЗГМУ им. И.И. Мечникова». E-mail: kristinashefer@yahoo.com; ORCID: 0000-0003-0568-6593

Яни Елена Владимировна – канд. мед. наук, и/о нач. отд. инфекционных и аллергических заболеваний глаз ФГБУ «НМИЦ ГБ им. Гельмгольца». E-mail: e_yani@mail.ru; ORCID: 0000-0003-1527-9414

Поступила в редакцию: 12.08.2026

Поступила после рецензирования: 21.08.2026

Принята к публикации: 03.09.2026

INFORMATION ABOUT THE AUTHORS

Vitaly V. Kadyshchev – Dr. Sci. (Med.), Associate Professor, Head of the Department, Bochkov Medical Genetic Research Center. E-mail: vvh.kad@gmail.com; ORCID: 0000-0001-7765-3307

Dmitry Yu. Maychuk – Dr. Sci. (Med.), Head of the Department, Fedorov National Medical Research Center "Intersectoral Scientific and Technical Complex "Eye Microsurgery". E-mail: maychuk@mail.ru

Vladimir V. Brzheskiy – Dr. Sci. (Med.), Head of the Department, Saint Petersburg State Pediatric Medical University. E-mail: vvbrzh@yandex.ru; ORCID: 0000-0001-7361-0270

Elena L. Efimova – Cand. Sci. (Med.), Associate Professor, Saint Petersburg State Pediatric Medical University. E-mail: elena.efi@mail.ru; ORCID: 0000-0003-2381-8385

Evgenia A. Kasparova – Cand. Sci. (Med.), Leading Researcher Officer, Krasnov Research Institute of Eye Diseases. E-mail: kasparova_jane@mail.ru; ORCID: 0000-0001-8594-2395

Anna B. Smirnova – ophthalmologist, Dmitry Rogachev National Medical Research Center of Pediatric Hematology, Oncology, and Immunology. E-mail: anja03@yandex.ru; ORCID: 0000-0002-3585-7595

Tatyana L. Ushakova – Dr. Sci. (Med.), Leading Researcher Officer, Blokhin National Medical Research Center of Oncology, Professor, Russian Medical Academy of Continuous Professional Education. E-mail: ushtat07@mail.ru; ORCID: 0000-0002-9619-2136; SPIN code: 2065-8779

Kristina K. Shefer – Cand. Sci. (Med.), Head of the Department, Saint Petersburg Branch of Fedorov National Medical Research Center "Intersectoral Scientific and Technical Complex "Eye Microsurgery", Associate Professor, Mechnikov North-Western State Medical University. E-mail: kristinashefer@yahoo.com; ORCID: 0000-0003-0568-6593

Elena V. Yani – Cand. Sci. (Med.), Helmholtz National Medical Research Center for Eye Diseases. E-mail: e_yani@mail.ru; ORCID: 0000-0003-1527-9414

Received: 12.08.2026

Revised: 21.08.2026

Accepted: 03.09.2026