

REFERENCES

1. Pseudoretinoblastoma: spektr patologii, chastota. Analiz desyatiletnego opyta / A. A. Yarovoi [i dr.] // Sovremennye tekhnologii v oftal'mologii. – 2018. – №. 1. – S. 451-454. ye tekhnologii v oftal'mologii. – 2018. – №. 1. – S. 451-454 (in Russ).
2. Classification and management of Coats disease: the 2000 Proctor Lecture / J. A. Shields [et al.] // American journal of ophthalmology. – 2001. – T. 131. – №. 5. – C. 572-583.
3. Clinical-histopathological correlation in a case of Coats' disease / B.F. Fernandes [et al.] // Diagnostic pathology. – 2006. – T. 1. – №. 1. – C. 24.
4. Clinical variations and complications of Coats disease in 150 cases: the 2000 Sanford Gifford Memorial Lecture / J. A. Shields [et al.] // American journal of ophthalmology. – 2001. – T. 131. – №. 5. – C. 561-571.
5. Coats disease: Clinical features and outcomes by age category in 351 cases / L. A. Dalvin [et al.] // Journal of pediatric ophthalmology and strabismus. – 2019. – T. 56. – №. 5. – C. 288-296.
6. Coats disease in 351 eyes: Analysis of features and outcomes over 45 years (by decade) at a single center / C. L. Shields [et al.] // Indian journal of ophthalmology. – 2019. – T. 67. – №. 6. – C. 772.
7. Echography of retinoblastoma: histopathologic correlation and serial evaluation after globe-conserving radiotherapy or chemotherapy / D. B. Roth [et al.] // Journal of pediatric ophthalmology and strabismus. – 2001. – T. 38. – №. 3. – C. 136-143.
8. Junker, B. Coats disease / Junker B., Hansen L. L. // Der Ophthalmologe: Zeitschrift der Deutschen Ophthalmologischen Gesellschaft. – 2010. – T. 107. – №. 4. – C. 379-88; quiz 389-90.
9. Lesions simulating retinoblastoma (pseudoretinoblastoma) in 604 cases: results based on age at presentation / C.L. Shields [et al.] // Ophthalmology. – 2013. – T. 120. – №. 2. – C. 311-316.
10. Retinoblastoma in an eye with features of Coats' disease / C. L. Shields [et al.] // Journal of pediatric ophthalmology and strabismus. – 2006. – T. 43. – №. 5. – C. 313-315.
11. Retinoblastoma update / I. Aerts [et al.] // Archives de pediatrie: organe officiel de la Societe francaise de pediatrie. – 2016. – T. 23. – №. 1. – C. 112-116.
12. US and MRI of pediatric ocular masses with histopathological correlation / R. C. Brennan [et al.] // Pediatric radiology. – 2012. – T. 42. – №. 6. – C. 738-749.

УДК 617.73

© А.А. Яровой, Е.С. Котова, И.А. Левашов, 2020

А.А. Яровой, Е.С. Котова, И.А. Левашов
**КОМБИНИРОВАННЫЕ ГАМАРТОМЫ СЕТЧАТКИ
 И РЕТИНАЛЬНОГО ПИГМЕНТНОГО ЭПИТЕЛИЯ
 (КЛИНИЧЕСКИЕ СЛУЧАИ)**

ФГАУ НМИЦ МНТК «Микрохирургия глаза» им. акад. С.Н. Федорова», г. Москва

Цель. Представить собственный опыт наблюдения комбинированных гамартм сетчатки и ретиального пигментного эпителия.

Материал и методы. В период с 2015 по 2019 гг. в отделе офтальмоонкологии и радиологии ФГАУ НМИЦ МНТК «Микрохирургия глаза» им. акад. С.Н. Федорова г. Москвы под наблюдением находятся 8 пациентов (8 глаз) с комбинированной гамартмой сетчатки и ретиального пигментного эпителия.

Результаты. В большинстве случаев комбинированные гамартмы локализовались в центральной зоне (n=6). В основном преобладала округлая форма коричневой или светло-серой окраски. Во всех случаях выявлялись тракционный синдром и эпиретиальный фиброз. Признаков прогрессирования не выявлено ни в одном случае при сроках наблюдения от 3 месяцев до 3 лет (в среднем – 1,8 года).

Ключевые слова: комбинированная гамартома сетчатки, тракционный синдром, эпиретиальный фиброз.

A.A. Yarovoy, E.S. Kotova, I.A. Levashov
**COMBINED HAMARTOMAS OF THE RETINA
 AND RETINAL PIGMENT EPITHELIUM: CLINICAL CASES**

The aim of the study is to present our own experience in observing combined hamartomas of the retina and retinal pigment epithelium (RPE).

Material and methods include 8 patients (8 eyes) with combined hamartoma of the retina and RPE observed at the Ocular Oncology and Radiation Department in the S. Fyodorov Eye Microsurgery Federal State Institution.

Results. The lesions are mostly located in macular site (n=6) with rounded shape and brown or light grey color. All the cases are presented with epiretinal fibrosis and retinal traction. No progression signs were revealed in every single case with follow-up period ranged from 3 months to 3 years (average, 1.8 years).

Key words: combined hamartoma of the retina and RPE, retinal traction, epiretinal fibrosis.

Гамартома – редкое доброкачественное новообразование, возникающее в результате тканевой аномалии развития. Гамартмы имеют неопухолевую природу и характеризуются дезорганизованным, но доброкачественным ростом клеток, которые являются нормальными представителями органа или ткани, в которых они находятся [7].

Гамартмы могут иметь любую локализацию, в том числе в тканях глаза. Наиболь-

ший интерес для изучения представляют комбинированные гамартмы сетчатки и ретиального пигментного эпителия (РПЭ) ввиду их внешнего сходства со злокачественными внутриглазными опухолями [11]. Термин «комбинированная гамартома» был впервые использован Gass J.D. для описания плоско проминирующих новообразований серого цвета, затрагивающих РПЭ, сетчатку и прилежащую часть стекловидного тела [6].

Сложность дифференциальной диагностики и офтальмоскопическое сходство с увеальной меланомой явились в ряде случаев показанием к энуклеации. Гистологическое исследование удаленных глаз показало, что комбинированная гамартома представлена измененным РПЭ, глиальной сосудистой тканью и зонами фиброзной пролиферации [11].

Отсутствие четких дифференциально-диагностических критериев, офтальмоскопическое сходство с внутриглазными опухолями, редкая встречаемость, а также отсутствие публикаций в отечественной литературе побудило нас описать собственные клинические наблюдения.

Цель исследования – представить собственный опыт наблюдения за комбинированными гамартомами сетчатки и ретиальным пигментным эпителием.

Материал и методы

В период с 2015 по 2019 гг. в отделе офтальмоонкологии и радиологии ФГАУ НМИЦ МНТК «Микрохирургия глаза им. акад. С.Н. Федорова» г. Москвы под наблюдением находятся 8 пациентов (8 глаз) с комбинированной гамартомой сетчатки и РПЭ, из них 7 детей. Возраст пациентов варьирует от 1 года до 29 лет (в среднем – 7,5 года).

Комбинированная гамартома была диагностирована в большинстве случаев у лиц мужского пола ($n=5$). У всех пациентов был выявлен односторонний характер поражения, в равном соотношении в процесс был вовлечён как правый, так и левый глаз.

Ведущими жалобами при обращении были отсутствие предметного зрения ($n=2$), косоглазие ($n=1$), в остальных случаях новообразование сетчатки являлось случайной находкой и было выявлено во время планового осмотра офтальмолога по месту жительства ($n=5$).

Правильный диагноз при направлении не был поставлен ни в одном случае. Образования расценивались как объемное образование сетчатки неизвестной этиологии ($n=3$), ретинобластома ($n=2$), последствие перенесенного внутриутробного хориоретинита ($n=1$), пигментный невус хориоидеи ($n=1$), меланома хориоидеи ($n=1$).

Для уточнения диагноза и определения дальнейшей тактики лечения пациенты были направлены в МНТК МГ г. Москвы.

Всем пациентам было проведено обследование глазного дна, у детей с использованием широкоугольной ретинальной камеры RetCam III ($n=6$), В-сканирование ($n=8$), флуоресцентная ангиография (ФАГ) ($n=2$), оптическая когерентная томография (ОКТ) ($n=2$), компьютерная

микропериметрия ($n=1$), магнитно-резонансная томография (МРТ) головного мозга и орбит ($n=1$). Оценка остроты зрения проводилась у пациентов старшего возраста.

Результаты

Для постановки диагноза учитывались такие клинические особенности, как локализация, размеры, форма, цвет образования, наличие тракционного синдрома (ТС), эпиретинального фиброза (ЭРФ) (см. таблицу).

В большинстве случаев комбинированные гамартумы локализовались в центральной зоне ($n=6$). В основном преобладала округлая форма коричневой или светло-серой окраски (рис. 1). Во всех случаях выявлялись тракционный синдром и эпиретинальный фиброз (рис. 2А).



Рис. 1. Фото глазного дна левого глаза (А) пациента №4, левого глаза (Б) пациента №2

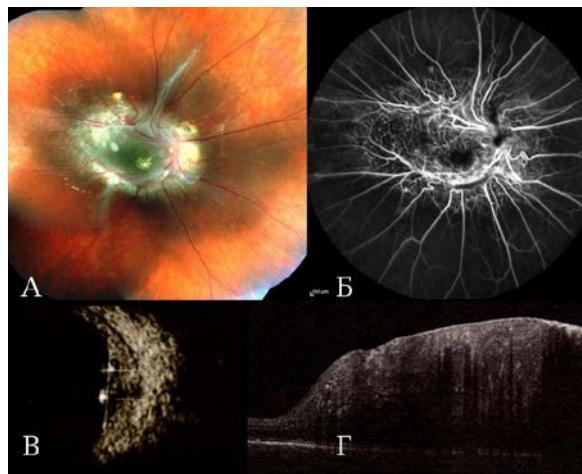


Рис. 2. Пациент №6, правый глаз. Фото глазного дна (А), ФАГ (Б), В-сканирование (В), ОКТ (Г)

Интересной находкой во время осмотра глазного дна явилась ретиноцитома без признаков активности, выявленная на парном глазу у пациента №5 [1].

По результатам В-сканирования высота образований варьировала от 0,9 до 3,5 мм (в среднем – 2,2 мм), протяженность – от 5,1 до 10,7 мм (в среднем – 6,9 мм). Все образования были неоднородной эхо-структуры с включениями высокой и средней акустической плотности (рис. 2В, 3Г).

По данным ОКТ были выявлены отек нейроретинит, наличие грубого эпиретинального фиброза с витреоретинальным трак-

ционным синдромом (рис. 2Г, 4Б). Толщина сетчатки в зоне поражения составляла 646мкм (рис. 4Г).

Таблица

Характеристика образований								
№	Возраст, лет	Локализация	Высота, мм	Протяженность, мм	Форма	Цвет	ТС	ЭРФ
1	3	Макула	2,0-2,1	10,5-10,7	Веерообр.	Темно-коричневый	да	да
2	3	Макула	2,5	5,8-7,0	Округл.	Коричневый	да	да
3	1	Парапапил.	2,5-3,3	5,6-5,9	Округл.	Коричневый	да	да
4	4	Парапапил.	2,6-2,8	6,2-7,0	Веерообр.	Светло-серый	да	да
5	9	Макула	1,21	6,9	Округл.	Серый	да	да
6	29	Макула	3,0-3,5	8,7	Округл.	Светло-серый	да	да
7	1	Верхне-наружный сегмент	0,9-1,0	4,0	Округл.	Коричневый	да	да
8	10	Нижне-наружный сегмент	1,2	5,1	Веерообр.	Светло-серый	да	да

При ФАГ наблюдались искаженная сеть ретинальных сосудов, кровоснабжающих гамартому, постепенное позднее прокрашивание образования, длительно сохраняющаяся гиперфлуоресценция (рис. 2Б, 3Б).

По данным МРТ головного мозга и орбит было выявлено утолщение оболочек в области заднего полюса левого глазного яблока высокой плотности без признаков распространения в орбиту, зрительный нерв оставлен интактным (рис. 3В).

Острота зрения, определяемая у пациентов старшего возраста, варьировала от 0,03 до 1,0 (в среднем – 0,3) и зависела от локализации образования, что в одном случае было подтверждено данными микропериметрии, по результатам которой значимых отклонений не выявлено ввиду периферического расположения гамартомы (рис. 4А, 4В).

Признаков прогрессирования не было диагностировано ни в одном случае при сроках наблюдения от 3-х месяцев до 3-х лет (в среднем – 1,8 года).

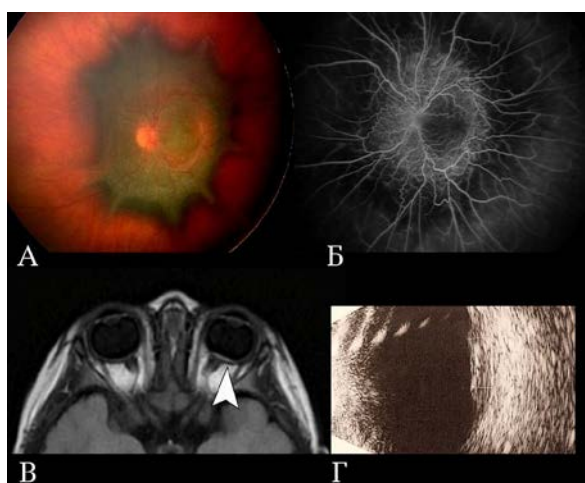


Рис. 3. Пациент №1. Фото глазного дна (А), ФАГ (Б), МРТ головного мозга и орбит (В), В-сканирование (Г)

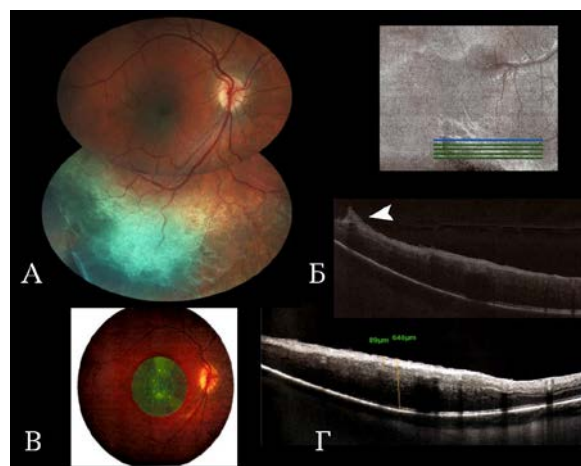


Рис. 4. Пациент №8, правый глаз. Фото глазного дна (А), ОКТ (Б, Г), компьютерная микропериметрия (В)

Обсуждение

Комбинированная гамартома является крайне редким новообразованием. Клинические проявления могут быть представлены снижением остроты зрения, косоглазием, раздражением глаз или бессимптомным течением [5]. По данным Schachat и соавт. [3] высокая острота зрения (0,5-1,0) наблюдалась у 42% пациентов, средняя (0,4-0,2) у 17% и низкая (<0,1) у 42% пациентов. По данным Shields [5] острота зрения напрямую зависит от локализации образования. Макулярное расположение является плохим прогностическим фактором, приводящим к низким зрительным функциям. По нашим данным острота зрения была высокой (1,0) при периферической локализации образования, в случаях центральной локализации зрение было эксцентричным.

В ряде случаев комбинированная гамартома офтальмоскопически может выглядеть как меланома или ретинобластома. Для правильной постановки диагноза нами были выявлены характерные офтальмоскопические особенности комбинированных гамартом: округлая или веерообразная форма, коричневая или свет-

ло-серая окраска, наличие тракционного синдрома и эпиретинального фиброза, что соответствует литературным данным [2,3,5].

В сложных дифференциально-диагностических случаях специалисты прибегают к вспомогательным методам исследования, например ОКТ. По нашим данным был выявлен отек нейроэпителия, грубый эпиретинальный фиброз с витреоретинальным тракционным синдромом. Толщина сетчатки в зоне поражения составляла 646 мкм, что сопоставимо с литературными данными. В клиническом обзоре из 11 случаев с диагностированной комбинированной гамармой сетчатки и РПЭ в 10 по результатам ОКТ была выявлена эпиретинальная мембрана (ЭРМ), в 3-х случаях был диагностирован витреоретинальный тракционный синдром, анатомическая дезорганизация слоев сетчатки определялась во всех случаях. Средняя толщина сетчатки в зоне поражения составляла 766 мкм [9].

Авторы наиболее ранних работ (Gass J.D. [6] и Schachar A.P. [3]) считали, что гамартмы не являются проявлениями системных заболеваний. В ряде других работ гамартмы были обнаружены у пациентов с нейрофиброматозом I и II типов [4,5,8], брахиоокулофациальным синдромом и ювенильной назофарингеальной ангиофибромой [5]. В нашем исследовании системных проявлений не зафиксировано ни в одном случае.

В большинстве случаев лечение комбинированных гамартм не требуется. Ряд авторов в случае прогрессирующего снижения остроты зрения и наличия тракционного синдрома в области макулярной зоны применяли pars plana – витрэктомию с пилингом ЭРМ. Ранние работы указывают на отсутствие послеоперационного повышения остроты зрения [2]. Cohn A.D. и соавт. [10] провели ретроспективный анализ 11 клинических случаев, в которых помимо витрэктомии и пилинга ЭРМ, у некоторых пациентов была применена методика интравитреального введения аутологичного плазмينا. В результате у 8 пациентов острота зрения улучшилась, у 3-х была стабилизирована. Рецидив ЭРМ наблюдался в 4-х случаях, в 3-х из них потребовалось проведение повторной хирургии. В нашем исследовании хирургического лечения на момент последнего осмотра не требовалось ввиду стабильности образований и отсутствия признаков прогрессии.

Заключение

Собственный опыт наблюдения пациентов с комбинированными гамармами сетчатки и РПЭ показал, что данные образования встречаются редко, являются стабильными и характеризуются доброкачественным течением. В случае центральной локализации оказывают негативное влияние на зрительные функции, однако лечения не требуется.

Сведения об авторах статьи:

Яровой Андрей Александрович – д.м.н., зав. отделом офтальмоонкологии и радиологии ФГАУ НМИЦ МНТК «Микрохирургия глаза» им. академика С.Н. Федорова. Адрес: 127486, г. Москва, Бескудниковский бульвар, 59а. Тел.: 8(499)488-87-15. E-mail: oncologymntk@yandex.ru. ORCID: 0000-0003-2219-7054.

Котова Елена Сергеевна – аспирант ФГАУ НМИЦ МНТК «Микрохирургия глаза» им. академика С.Н. Федорова. Адрес: 127486, г. Москва, Бескудниковский бульвар, 59а. E-mail: oncologymntk@yandex.ru. ORCID: 0000-0002-3396-5461.

Левашов Илья Андреевич – ординатор ФГАУ НМИЦ МНТК «Микрохирургия глаза» им. академика С.Н. Федорова. Адрес: 127486, г. Москва, Бескудниковский бульвар, 59а. E-mail: oncologymntk@yandex.ru. ORCID: 0000-0001-6949-1002.

ЛИТЕРАТУРА

1. Клинические особенности и течение ретиноцитомы / А.А. Яровой [и др.] // Российская детская офтальмология. – 2020. – № 1. – С. 24-28.
2. Clinicopathologic results of vitreous surgery for epiretinal membranes in patients with combined retinal and retinal pigment epithelial hamartomas / H.R. McDonald [et al.] // American journal of ophthalmology. – 1985. – Vol. 100, № 6. – P. 806-13.
3. Combined Hamartomas of the Retina and Retinal Pigment Epithelium / A.P. Schachar [et al.] // Ophthalmology. – 1984. – Vol. 91, № 12. – P. 1609-1615.
4. Combined hamartoma of the retina and retinal pigment epithelium associated with neurofibromatosis type-1 / R.N. Vianna [et al.] // International ophthalmology. 2001. – Vol. 24, № 2. – P. 63-6.
5. Combined hamartoma of the retina and retinal pigment epithelium in 77 consecutive patients visual outcome based on macular versus extramacular tumor location / C.L. Shields [et al.] // Ophthalmology. – 2008. – Vol. 115, № 12. – P. 2246-2252.e3.
6. Gass, J.D. An unusual hamartoma of the pigment epithelium and retina simulating choroidal melanoma and retinoblastoma / J.D. Gass // Transactions of the American Ophthalmological Society. – 1973. – Vol. 71. – P. 171-83.
7. Kumar, V. Robbins & Cotran Pathologic Basis of Disease / Kumar V., Abbas A., Aster J., 9th Edition, Elsevier, 2014. – 1408 p.
8. Ocular Findings Associated with Neurofibromatosis Type II / L.D. Kaye [et al.] // Ophthalmology. – 1992. – Vol. 99, № 9. – P. 1424-1429.
9. Shields C.L. Optical Coherence Tomographic Findings of Combined Hamartoma of the Retina and Retinal Pigment Epithelium in 11 Patients / C.L. Shields // Archives of Ophthalmology. – 2005. – Vol. 123, № 12. – P. 1746.
10. Surgical outcomes of epiretinal membranes associated with combined hamartoma of the retina and retinal pigment epithelium / A.D. Cohn [et al.] // Retina. – 2009. – Vol. 29, № 6. – P. 825-30.
11. Vogel, M.H. Proliferation of the juxtapapillary retinal pigment epithelium simulating malignant melanoma / M.H. Vogel, L.E. Zimmerman, J.D. Gass // Documenta ophthalmologica. Advances in ophthalmology. 1969. (26). – P. 461-81.

REFERENCES

1. Clinical features and course of retinocytoma / A.A. Yarovoy [et al.] // Rossiiskaya detskaya oftal'mologiya. – 2020. – № 1. P. – 24-28/ (in Russ)
2. Clinicopathologic results of vitreous surgery for epiretinal membranes in patients with combined retinal and retinal pigment epithelial hamartomas / H.R. McDonald [et al.] // American journal of ophthalmology. – 1985. – Vol. 100, № 6. – P. 806-13.
3. Combined Hamartomas of the Retina and Retinal Pigment Epithelium / A.P. Schachar [et al.] // Ophthalmology. – 1984. – Vol. 91, № 12. – P. 1609-1615.
4. Combined hamartoma of the retina and retinal pigment epithelium associated with neurofibromatosis type-1 / R.N. Vianna [et al.] // International ophthalmology. 2001. – Vol. 24, № 2. – P. 63-6.
5. Combined hamartoma of the retina and retinal pigment epithelium in 77 consecutive patients visual outcome based on macular versus extramacular tumor location / C.L. Shields [et al.] // Ophthalmology. – 2008. – Vol. 115, № 12. – P. 2246-2252.e3.
6. Gass, J.D. An unusual hamartoma of the pigment epithelium and retina simulating choroidal melanoma and retinoblastoma / J.D. Gass // Transactions of the American Ophthalmological Society. – 1973. – Vol. 71. – P. 171-83.
7. Kumar, V. Robbins & Cotran Pathologic Basis of Disease / Kumar V., Abbas A., Aster J., 9th Edition, Elsevier, 2014. – 1408 p.
8. Ocular Findings Associated with Neurofibromatosis Type II / L.D. Kaye [et al.] // Ophthalmology. – 1992. – Vol. 99, № 9. – P. 1424-1429.
9. Shields C.L. Optical Coherence Tomographic Findings of Combined Hamartoma of the Retina and Retinal Pigment Epithelium in 11 Patients / C.L. Shields // Archives of Ophthalmology. – 2005. – Vol. 123, № 12. – P. 1746.
10. Surgical outcomes of epiretinal membranes associated with combined hamartoma of the retina and retinal pigment epithelium / A.D. Cohn [et al.] // Retina. – 2009. – Vol. 29, № 6. – P. 825-30.
11. Vogel, M.H. Proliferation of the juxtapapillary retinal pigment epithelium simulating malignant melanoma / M.H. Vogel, L.E. Zimmerman, J.D. Gass // Documenta ophthalmologica. Advances in ophthalmology. 1969. (26). – P. 461-81.