

УДК 617.732

Спевак Е.Д., Муратова А.А., Идрисова Г.М., Загидуллина А.Ш.

## МЕЛАНОЦИТОМА ДИСКА ЗРИТЕЛЬНОГО НЕРВА

Башкирский государственный медицинский университет, г. Уфа

Меланоцитома диска зрительного нерва — это пигментированная опухоль, происходящая из меланоцитов и находящаяся в диске зрительного нерва. Хотя точная этиология остается неизвестной, предполагается, что она является вариантом меланоцитарного невуса. Диагноз «меланоцитома диска зрительного нерва» может быть очевиден при детальном офтальмоскопическом осмотре, а более сложные исследования, такие как флуоресцеиновая ангиография и оптическая когерентная томография, подтверждают данный диагноз. У большинства пациентов заболевание протекает бессимптомно, и опухоль обычно обнаруживается случайно при плановом осмотре глаз. Представлен клинический случай с меланоцитомой диска зрительного нерва у женщины 35 лет.

**Ключевые слова:** меланоцитома, диск зрительного нерва, опухоль, клинические проявления, обзор литературы.

Spevak E.D., Muratova A.A., Idrisova G.M., Zagidullina A.Sh.

## OPTIC DISC MELANOCYTOMA

Bashkir State Medical University, Ufa

Optic disc melanocytoma is a pigmented tumor that originates from the melanocytes and located in optic disc. Although the exact etiology remains unknown, it is suggested to be a form of a melanocytic nevus. The diagnosis of optic disc melanocytoma can be evident on detailed ophthalmoscopic examination and more sophisticated investigations such as fluorescein angiography and optical coherence tomography confirm this diagnosis. Most patients with this condition are asymptomatic and the tumor is usually detected incidentally on routine eye examination.

**Key words:** melanocytoma, optic disc, tumor, clinical features, review.

Первичные внутриглазные пигментированные опухоли могут возникать из меланоцитов увеального тракта или из пигментного эпителия радужной оболочки, цилиарного тела и сетчатки. Меланоцитома диска зрительного нерва (МДЗН) является редким видом доброкачественной пигментированной опухоли [1]. Она составляет примерно 1-2% всех опухолей диска и обычно поражает пациентов европеоидной расы в возрасте от 30 до 60 лет [2]. Ранее считалось, что опухоль возникает только в диске зрительного нерва, однако сейчас известно, что в некоторых случаях может поражаться также прилегающая сетчатка и сосудистая оболочка. Данное новообразование происходит от меланоцитов и является вариантом меланоцитарного невуса [2].

### Цель работы

Цель работы – обобщить имеющиеся зарубежные и отечественные данные об этиопатогенезе, клинике и диагностике МДЗН, а также привести пример клинического случая с данным заболеванием.

### Материал и методы

Проведен литературный обзор научных трудов, включая ресурсы поисковых систем PubMed и eLIBRARY, в том числе статьи, содержащие доказательную экспериментальную и клиническую базы по случаям меланоцитом.

Приведен пример из клинической практики пациентки 35 лет с меланоцитомой на левом глазу.

Меланоцитома диска зрительного нерва — врожденное и не наследственное заболевание, связанное с ростом меланоцитов [1]. Раньше это образование могли диагностировать как злокачественную меланому. В результате, из-за ошибочного убеждения, было проведено несколько энуклеаций [2]. Reese A.V. в 1933 году назвал эту опухоль "меланомой диска зрительного нерва", так как ее характеристики с клиническими и гистопатологическими особенностями напоминали меланоцитому [2]. Впоследствии Zimmerman L.E. et al. в 1962 году выявили доброкачественную природу опухоли на энуклеированных глазах с подозрением на меланому назвав ее «меланоцитомой» после обнаружения сходства клеток с клетками при глазном меланоцитозе [3].

Более научно достоверным определением данного вида новообразований можно считать магноцеллюлярный невус диска зрительного нерва (ДЗН) [4,5,6], но в настоящее время этот термин не используется.

Средний возраст обнаружения опухоли — 50 лет, она встречается у людей всех рас, чаще диагностируется у женщин. Меланоцитома обычно развивается односторонне. Известны редкие случаи двусторонней локализации, обычно у детей [7].

Гистологически данный вид новообразований бывает одиночным, дискретным, низкой степени злокачественности, без инвазии в окружающие структуры и выглядит как гнезда, состоящие из меланоцитов — клеток с интенсивной цитоплазматической пигментацией и низким ядерно-цитоплазматическим соотношением [3,8].

При офтальмоскопическом обследовании МДЗН обычно выглядит как темно-коричневое или черное пятно, которое может быть плоским или слегка выпуклым. Эта опухоль чаще небольших размеров и в 15% случаев ограничивается самим ДЗН [9]. В некоторых случаях она может распространяться вдоль края диска и затрагивать сосудистую оболочку в 54% случаев, а также сетчатую оболочку в 30% случаев. Внешний вид хориоидального компонента напоминает хориоидальный невус у диска, а ретинальный компонент чаще всего имеет черный цвет с перистым краем. Обычно размер новообразования не превышает 3 диаметров диска, а высота остается в пределах 1,5-2 мм. В большинстве случаев МДЗН считается стабильным новообразованием без склонности к росту. Однако у 10-15% пациентов возможно незначительное увеличение размеров опухоли за несколько лет, что не всегда указывает на злокачественный процесс [5,7,10]. Начальная толщина опухоли 1,5 мм и более считается фактором риска для ее дальнейшего роста. МДЗН обычно является доброкачественной опухолью, которая редко превращается в злокачественную форму. Возможность злокачественной трансформации составляет 1% [5].

Большинство меланоцитом не вызывают значительных нарушений зрения. Однако примерно в 26 % случаев вероятна незначительная потеря зрения, обычно из-за экссудации с поражением макулы или некроза опухоли [11,12]. В редких случаях может возникнуть тяжелая потеря зрения, вызванная обструкцией центральных вен сетчатки, спонтанным некрозом опухоли или злокачественной трансформацией. Иногда улучшение зрительных функций со временем может быть связано с преходящим характером ишемических изменений или воспалением [11].

В 90% случаев заболевания отмечаются различные изменения в поле зрения, такие как расширение области слепого пятна (80%), назальная ступенька (10%), относительные дефекты по ходу нервных волокон (20%) и абсолютная аркуатная скотома (20%) [13]. В 30% случаев может наблюдаться афферентный зрачковый дефект [12,13]. Вероятно, это происходит из-за легкого сдавления волокон ДЗН клетками опухоли, что и объясняет изменения в поле зрения [7,11,13].

Ухудшение зрения может быть вызвано локальными осложнениями, такими как субретинальная неоваскулярная мембрана, отек из-за сдавления волокон ДЗН [13,14], ишемическая оптическая нейропатия, экссудативное разрыхление сетчатки, интратретинальный отек, локальные кровоизлияния, окклюзии ретинальных артерий и вен, что может привести к развитию неоваскулярной глаукомы из-за ретинальной ишемии [13]. При значительных размерах опухоли возможно развитие её некроза и распад, что может спровоцировать воспалительный процесс и вторичную глаукому [7,13,15].

Клинически важно отличать МДЗН от меланомы головки зрительного нерва, которая является злокачественной опухолью. Нередки сопутствующие вторичные явления, такие как кистозные изменения и кровоизлияния в ткань опухоли [9,12]. Наряду с этим, заболевание следует дифференцировать с менингиомой оболочки периферического нерва, хориоидальной меланомой и гипертрофией пигментного эпителия сетчатки [5,11,13]. Однако бессимптомные пациенты с МДЗН могут не обращаться за клинической помощью, и опухоль обнаруживается случайно при плановой офтальмоскопии или в ходе скринингового обследования. Таким образом, типичные симптомы, которые можно было бы выявить из анамнеза, отсутствуют [5,13].

Основной принцип ведения меланоцитомы диска зрительного нерва – тщательное наблюдение за опухолью. Наиболее распространенной формой мониторинга является периодическая офтальмоскопия и фундус-фотографирование для документирования прогрессирующих изменений размера опухоли или клинических признаков. Существует целый ряд дополнительных методов визуализации, которые могут быть использованы для мониторинга МДЗН, таких как оптическая когерентная томография, флуоресцеиновая

ангиография, ультразвуковое исследование (B-scan) и оптическая когерентная томография с ангиографией (ОКТА) [5,7,11,13].

В качестве клинического примера представлен случай обнаружения врачом офтальмологом на осмотре пигментированного новообразования ДЗН у женщины 35 лет. У пациентки было получено письменное добровольное согласие на публикацию в медицинском журнале без личных данных, без разглашения персональных данных.

Пациентка К. обратилась в 2018 году к офтальмологу специализированного центра, предъявляла жалобы на сниженное зрение вдаль обоих глаз. При осмотре острота зрения OD: 0,04 с корр. sph -3,0 cyl -1.5 ax 92°=0,9. OS: 0,04 с корр. sph -4,5 cyl -0.25 ax 106°=1,0. Внутриглазное давление (ВГД) (при пневмотонометрии) составляло OD/OS 17,0/ 16,0 мм рт. ст. Была проведена компьютерная периметрия, дефектов полей зрения выявлено не было. Границы поля зрения – в пределах нормальных значений.

Передний отдел обоих глаз – без особенностей. При офтальмоскопии OS: диск зрительного нерва бледно-розовый, границы четкие, пигментное пятно размером 1/3 в нижней его части, макулярная зона без патологии, артерии и вены среднего калибра. В OD: ДЗН бледно-розовый, границы четкие, макулярная зона без патологии, артерии и вены среднего калибра.

По данным оптической когерентной томографии (ОКТ) 2018 г. в левом глазу отмечалось истончение комплекса ганглиозных клеток сетчатки (ganglion cell complex, GCC) перифовеально и в носовом секторе (рис. 1а, 1б). Фокальные потери GCC составляли 1,7%, глобальные потери – 14%. Экскавация ДЗН сглажена, ДЗН незначительно проминировал внутрь. Параметры нейроретинального пояска – в пределах нормы. Толщина перипапиллярного слоя нервных волокон снижена в височном секторе, достигала нижней границы нормы в верхневисочном секторе.

OD – толщина GCC достигала нижней границы нормы в локальных участках. Фокальные потери GCC составляли 0,0%, глобальные потери – 12,4%. Экскавация ДЗН сглажена. Параметры нейроретинального пояска – в пределах нормы. Толщина перипапиллярного слоя нервных волокон достигла нижней границы нормы в нижневисочном секторе (рис. 1а).

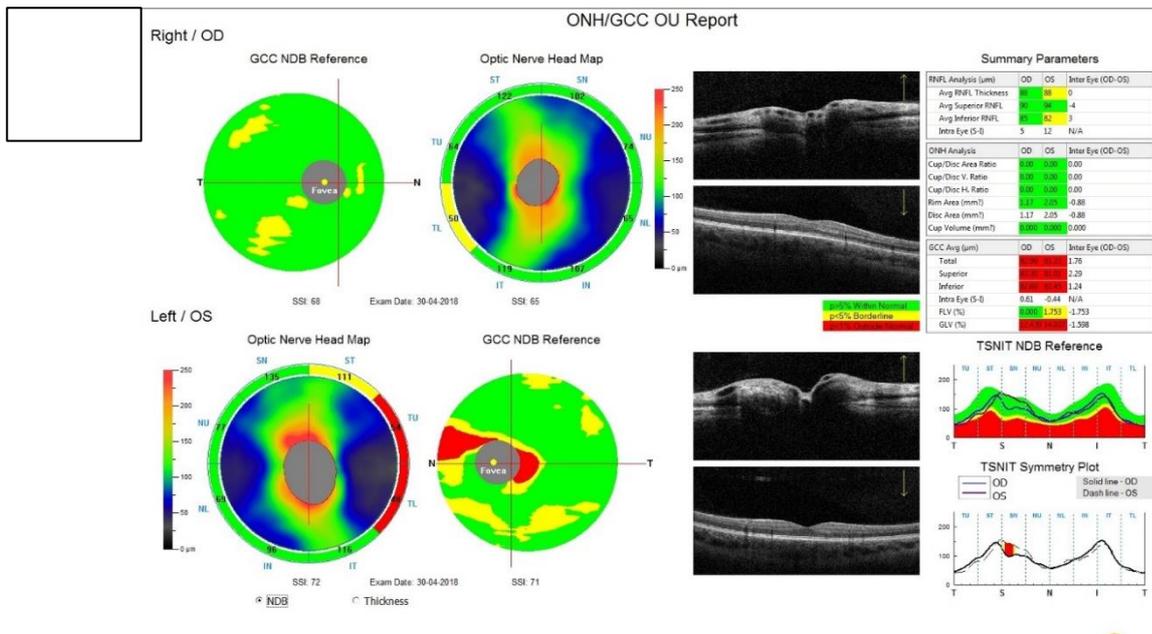


Рис. 1а. Оптическая когерентная томограмма ДЗН пациентки, 2018 г.

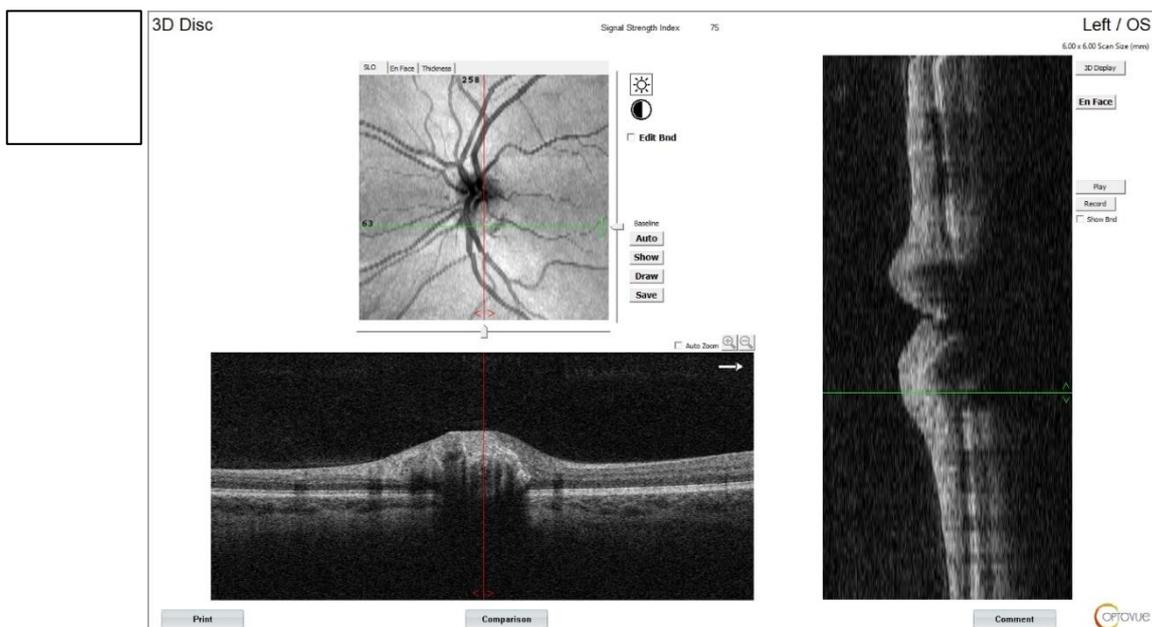


Рис. 1б. Оптическая когерентная томограмма ДЗН левого глаза пациентки К. с меланоцитомой ДЗН, 2018 г.

Выставлен диагноз OS – меланоцитома диска зрительного нерва, OU – миопия средней степени с астигматизмом. Рекомендовано наблюдение в динамике.

Пациентка повторно обратилась к офтальмологу в 2023 г., активных жалоб не предъявляла. Острота зрения OD: 0,04 с корр. sph -3,5 cyl -1.5 ax 92=0,9°. OS: 0,04 с корр. sph -4,5 cyl -0.25 ax 106=1,0. На момент осмотра ВГД (пневмотонометрия) составляло OD/OS 18,0/ 17,0 мм рт. ст. Компьютерная периметрия – без отрицательной динамики. При

биомикроскопии OU передний отрезок глаза без особенностей. Была проведена офтальмоскопия с последующим фундус-фотографированием.

На снимке глазного дна левого глаза пациентки в нижне-наружном квадранте ДЗН наблюдалось проминирующее темно-коричневое новообразование с четкими краями, слегка выходящее за границы ДЗН на хориоидею, размером  $1/3$  диаметра ДЗН (рис. 2). OD – без патологии.



Рис. 2. Фундус-фотография глазного дна левого глаза пациентки К. с меланоцитомой ДЗН, 2023 г.

По данным ОКТ OS в динамике от 2018 г. отмечалось некоторое увеличение глобальных потерь комплекса ганглиозных клеток, умеренное уменьшение толщины перипапиллярного слоя нервных волокон. Экскавация ДЗН сглажена. ДЗН незначительно проминировал внутрь в нижнем секторе за счет наличия образования с гиперрефлективной поверхностью, экранирующей позадилежащие слои (размеры от 2018 г. не изменены) (рис. 3). OD без отрицательной динамики.

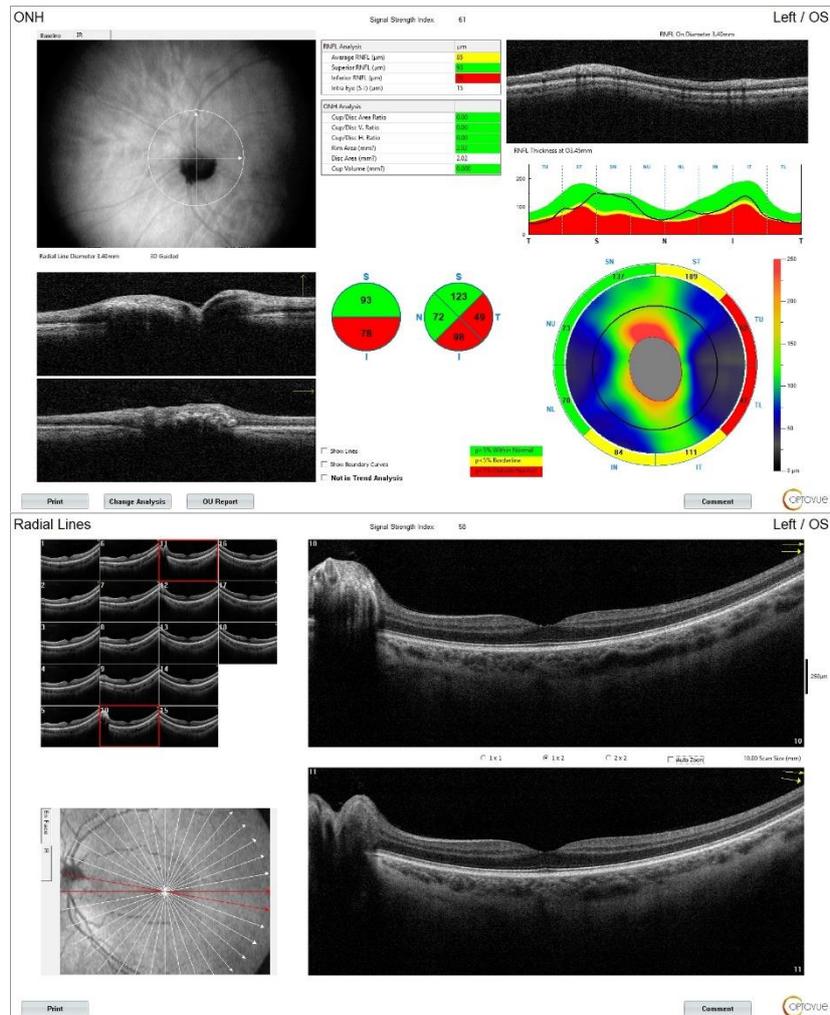
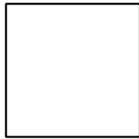


Рис. 3. Оптическая когерентная томограмма левого глаза пациентки К. с меланоцитомой ДЗН, 2023 г.

Диагноз подтвержден. Рекомендована консультация офтальмоонколога, пациентка приглашена на контроль через 6 месяцев.

### Заключение и выводы

В настоящее время меланоцитома ДЗН все еще остается недостаточно изученной опухолью глаза. Ввиду возможной сложности дифференцирования данного вида новообразования от меланомы во время стандартного осмотра у офтальмолога необходимо проводить дополнительную диагностику с помощью современных объективных методов исследования (ОКТ). Несмотря на то, что МДЗН является доброкачественной опухолью, в редких случаях может возникнуть злокачественная трансформация. Поэтому важно оперативно диагностировать и наблюдать за состоянием меланоцитомы, чтобы отслеживать какие-либо изменения и своевременно предотвращать возможные осложнения, снижающие качество жизни пациента.

## ЛИТЕРАТУРА

1. Меланоцитома диска зрительного нерва. Клинический случай / И.А. Башкатова [и др.] // Офтальмология. 2022. Т. 19. (№. 1). С. 210-214.
2. Reese, A.B. Pigmentation of the optic nerve / A.B. Reese // Archives of Ophthalmology. 1933. Т. 9. (№. 4). С. 560-570.
3. Zimmerman, L.E. Melanocytoma of the optic disc / L.E. Zimmerman, L.K. Garron // International Ophthalmology Clinics. 1962. Т. 2. (№. 2). С. 431-440.
4. Cogan, D.G. Discussion; pigmented ocular tumors / D.G. Cogan // Ocular and adnexal tumors. New and controversial aspects. St. Louis: CV Mosby Co. 1964. Т. 385.
5. Melanocytoma of the optic disk: A review / J.A. Shields [et al.] // Indian Journal of Ophthalmology. 2019. Т. 67. ( №. 12). С. 1949.
6. Juarez, C.P. An ultrastructural study of melanocytomas (magnocellular nevi) of the optic disk and uvea / C.P. Juarez, M.O. Tso // American journal of ophthalmology. 1980. Т. 90. (№. 1). С. 48-62.
7. Retinal cavernous hemangioma: fifty-two years of clinical follow-up with clinicopathologic correlation / J.A. Shields [et al.] // Retina. 2014. Т. 34. № 6. С. 1253-1257.
8. Perry, A. Practical Surgical Neuropathology: A Diagnostic Approach E-Book: A Volume in the Pattern Recognition Series / A. Perry, D.J. Brat // Elsevier Health Sciences. 2010. С. 354-356.
9. Ryan's Retina E-Book / S.V.R. Sadda [et al.]. Elsevier Health Sciences, 2022. С. 2627-2632.
10. Melanocytoma of optic disc in 115 cases: the 2004 Samuel Johnson Memorial Lecture, part 1 / J.A. Shields [et al.] // Ophthalmology. 2004. Т. 111. (№. 9). С. 1739-1746.
11. Parra, M. Margarita. Optic disk melanocytoma and optical coherence tomography angiography OCT-A // John Yan, M. Margarita Parra, Jason Hsu, Neelakshi Bhagat, FACS, Jennifer I Lim. EyeWiki. Дата обновления: 08.09.2023. URL: [https://eyewiki.aao.org/Optic\\_Disk\\_Melanocytoma\\_and\\_Optical\\_Coherence\\_Tomography\\_Angiography\\_OCT-A](https://eyewiki.aao.org/Optic_Disk_Melanocytoma_and_Optical_Coherence_Tomography_Angiography_OCT-A) (дата обращения: 05.03.2024).
12. Бровкина А.Ф. (ред.). Офтальмоонкология: Руководство для врачей. Медицина, 2002. С. 420.
13. Стоюхина А.С. Мультимодальный подход к дифференциальной диагностике опухолей и псевдоопухолевых заболеваний глазного дна: автореф. дис. д-р. мед. наук: 3.1.5. – НИИ глазных болезней им. М.М. Краснова. Москва, 2023. 440 с.
14. Besada, E. Melanocytoma inducing compressive optic neuropathy: the ocular morbidity potential of an otherwise invariably benign lesion / E. Besada, D. Shechtman, R.D. Barr // Optometry (St. Louis, Mo.). 2002. Т. 73. (№. 1). С. 33-38.

### *Сведения об авторах статьи:*

1. **Спевак Екатерина Дмитриевна** – ординатор 2 года кафедры офтальмологии ФГБОУ ВО «Башкирский государственный медицинский университет» Минздрава России, г. Уфа, ул. Ленина, 3. e-mail: kate.mitel@gmail.com
2. **Муратова Алия Аликовна** – ординатор 1 года кафедры офтальмологии ФГБОУ ВО «Башкирский государственный медицинский университет» Минздрава России, г. Уфа, ул. Ленина 3. e-mail: muratova99@bk.ru
3. **Идрисова Гульназ Маратовна** – к.м.н., ассистент кафедры офтальмологии ФГБОУ ВО «Башкирский государственный медицинский университет» Минздрава России, г. Уфа, ул. Ленина, 3. e-mail: idguma@mail.ru

4. **Загидуллина Айгуль Шамилевна** – д.м.н., профессор кафедры офтальмологии БГМУ ФГБОУ ВО «Башкирский государственный медицинский университет» Минздрава России, г. Уфа, ул. Ленина, 3. e-mail: [aigul.zagidullina@gmail.com](mailto:aigul.zagidullina@gmail.com)