



АСТРОЦИТОМА ГОЛОВКИ ЗРИТЕЛЬНОГО НЕРВА

© *Е.В. Гольцман*², *В.В. Потёмкин*^{1, 2}, *Ю.С. Астахов*¹, *О.А. Марченко*²,
*В.А. Антонов*¹, *А.Е. Кельина*³

¹ ФГБОУ ВО «Первый Санкт-Петербургский государственный медицинский университет им. академика И.П. Павлова» Минздрава России, Санкт-Петербург;

² СПбГУЗ «Городская многопрофильная больница № 2», Санкт-Петербург;

³ ГАУЗ АО ФГБОУ ВО «Северо-Западный государственный медицинский университет им. И.И. Мечникова» Минздрава России, Санкт-Петербург

Для цитирования: Гольцман Е.В., Потёмкин В.В., Астахов Ю.С., и др. Астроцитомы головки зрительного нерва // Офтальмологические ведомости. — 2019. — Т. 12. — № 2. — С. 73–79. <https://doi.org/10.17816/OV12273-79>

Поступила: 14.03.2019

Одобрена: 15.04.2019

Принята: 16.05.2019

✧ В рамках данной статьи представлен клинический случай астроцитомы головки зрительного нерва у пациента с нейрофиброматозом 1-го типа. Особенностью случая является сложность дифференциальной диагностики с беспигментной меланомой хориоидеи.

✧ **Ключевые слова:** астроцитомы головки зрительного нерва; нейрофиброматоз; беспигментная меланома.

ASTROCYTOMA OF THE OPTIC NERVE HEAD

© *E.V. Goltsman*², *V.V. Potemkin*^{1, 2}, *Yu.S. Astakhov*¹, *O.A. Marchenko*²,
*V.A. Antonov*¹, *A.E. Kel'ina*³

¹ Pavlov First Saint Petersburg State Medical University, Saint Petersburg, Russia;

² City Multi-Field Hospital No. 2, Saint Petersburg, Russia;

³ North-Western State Medical University named after I.I. Mechnikov, Saint Petersburg, Russia

For citation: Goltsman EV, Potemkin VV, Astakhov YuS, et al. Astrocytoma of the optic nerve head. *Ophthalmology Journal*. 2019;12(2):73-79. <https://doi.org/10.17816/OV12273-79>

Received: 14.03.2019

Revised: 15.04.2019

Accepted: 16.05.2019

✧ In this article, a clinical case of astrocytoma of optic nerve head in patient with neurofibromatosis type 1 is presented. The main feature of this clinical case is a difficulty in differential diagnosis with amelanotic choroidal melanoma.

✧ **Keywords:** optic nerve head astrocytoma; neurofibromatosis type 1; amelanotic choroidal melanoma.

В январе 2019 г. на отделение офтальмологии № 5 ГМПБ № 2 обратился пациент 72 лет с жалобами на постепенное безболезненное снижение зрения левого глаза в течение 10 лет. Впервые незначительное ухудшение зрения левого глаза отметил ещё в 2009 г. В медицинском учреждении по месту жительства был выставлен диагноз кисты сетчатки и рекомендовано наблюдение. В течение последующих 9 лет пациент регулярно посещал офтальмолога один раз в год — на-

блюдалась постепенная отрицательная динамика по остроте зрения. В 2018 г. произошло стремительное ухудшение зрения левого глаза, в связи с чем пациент обратился в другое офтальмологическое учреждение, где был поставлен диагноз новообразования хориоидеи левого глаза, вторичной отслойки сетчатки и рекомендована энуклеация.

Важный аспект анамнеза заболевания заключался в наличии нейрофиброматоза 1-го типа,



Рис. 1. Пятна цвета кофе с молоком на коже рук и головы и подкожные нейрофибромы при нейрофиброматозе 1-го типа

Fig. 1. Coffee with milk spots (arms and head) and dermal neurofibroma in patient with neurofibromatosis type 1

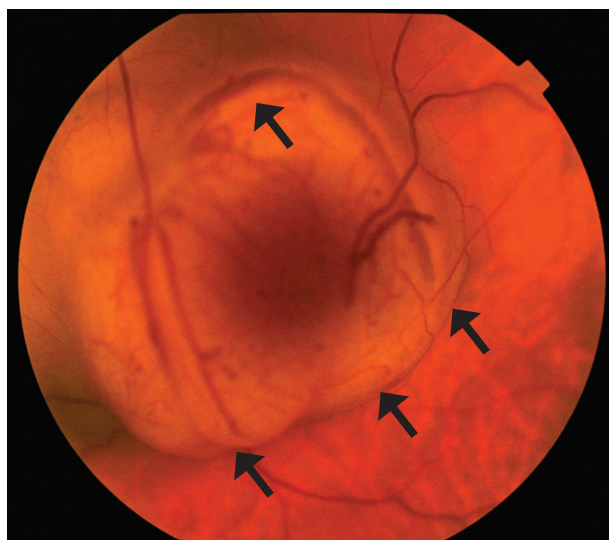


Рис. 2. Астроцитомы головки зрительного нерва. Чёрными стрелками указаны выступающие части опухоли

Fig. 2. Astrocytoma of the optic nerve head. Black arrows demonstrate a lobular structure of the tumor

который был установлен, когда пациенту было 43 года. На момент осмотра имелись следующие проявления заболевания: множественные кофейные пятна на коже головы, а также на теле различного размера, некоторые из которых достигали 1,5 см, а также множественные подкожные нейрофибромы (рис. 1).

Данные офтальмологического обследования: визометрия правого глаза — 0,8 н/к, левого глаза — движение руки у лица; тонометрия — 18/17 мм рт. ст. При биомикроскопии передний отрезок обоих глаз — без особенностей. Особое внимание было уделено поиску узелков Лиша в радужной оболочке, которых мы не обнаружили. Офтальмоскопия: OD — очаговой патологии не выявлено; OS — над диском зрительного нерва проминирующее новообразование розовато-оранжевого цвета, многоузловое, с чёткими контурами, прикрывающее диск зрительного нерва, у основания которого в нижних отделах визуализируется

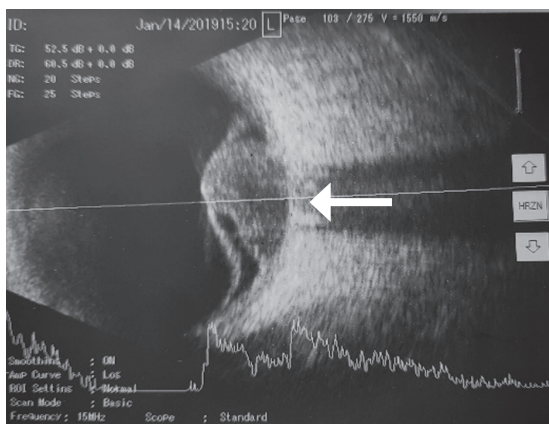


Рис. 3. Ультразвуковое В-сканирование левого глаза. Опухоль располагается непосредственно над зрительным нервом (белая стрелка), вызывая вторичную отслойку сетчатки

Fig. 3. B-scan ultrasound of left eye. Tumor grows from optic nerve (white arrow) causing secondary retinal detachment

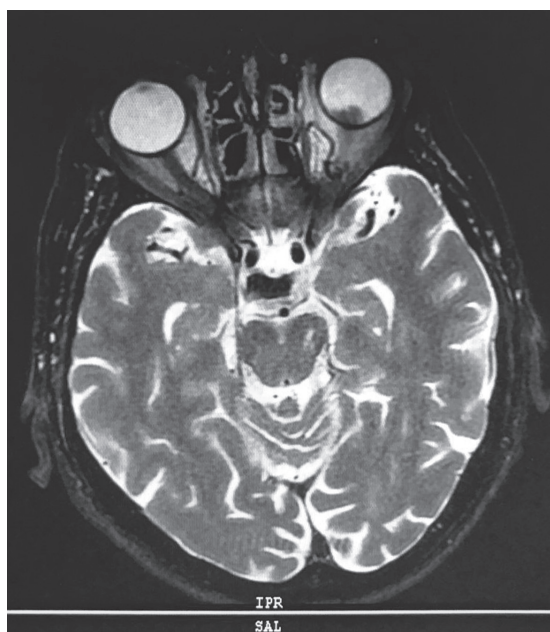


Рис. 4. Магнитно-резонансная томография орбит. Видна внутриглазная опухоль в проекции зрительного нерва

Fig. 4. MRI of orbits. Intraocular tumor over the optic nerve

отслойка сетчатки (рис. 2). По данным ультразвукового В-сканирования у диска зрительного нерва определялось проминирующее образование грибовидной формы (высота — до 6,7 мм, диаметр — до 13,0 мм), средней эхогенности, неоднородной плотности, у основания которого, в нижних отделах, отслоена сетчатка (рис. 3). Данные магнитно-резонансной томографии орбит также подтверждали наличие новообразования левого глаза (рис. 4).

Описанный клинический случай вызывает интерес ввиду сложности дифференциальной диагностики между беспигментной меланомой хориоидеи и астроцитомой головки зрительного

нерва. Грибовидная форма новообразования, вторичная отслойка сетчатки, степень проминенции в стекловидное тело, а также возраст пациента говорили в пользу беспигментной меланомы. Однако нейрофиброматоз 1-го типа в анамнезе у пациента, десятилетний анамнез наличия внутриглазного новообразования («кисты сетчатки»), многодольчатость строения, а также локализация новообразования непосредственно над диском зрительного нерва позволили предположить диагноз астроцитомы.

На рис. 5 представлена типичная астроцитома головки зрительного нерва, а на рис. 6 — беспигментная меланома юстапапиллярной лока-



Рис. 5. Астроцитома головки зрительного нерва у мужчины 56 лет. Узлы кальцификации показаны чёрными стрелками, они лучше визуализируются в бескрасном свете

Fig. 5. Astrocytoma of the optic nerve head in 56 year old man. Nodules of calcification are marked with black arrows, better visualization in red-free light

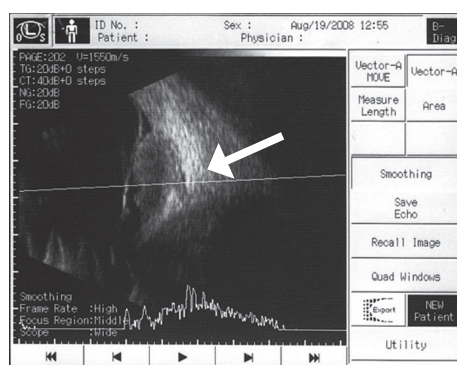
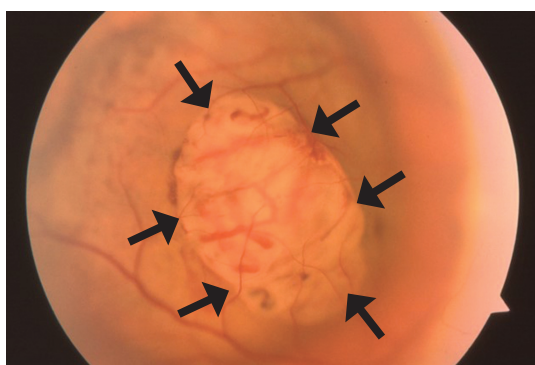


Рис. 6. Беспигментная меланома хориоидеи юстапапиллярной локализации с зоной прорастания мембраны Бруха (чёрные стрелки). При В-сканировании видна глубокая экскавация хориоидеи (белая стрелка)

Fig. 6. Amelanotic juxtapapillary choroidal melanoma penetrating Bruch's membrane (black arrows). B-scan demonstrates deep choroidal excavation (white arrow)

лизации. Наиболее характерными симптомами астроцитомы являются чёткие контуры, жёлтый, оранжевый, розовый цвета или их сочетание, многодольчатость в различных её проявлениях (зачастую в виде тутовой ягоды). Астроцитома сетчатки и головки зрительного нерва чаще всего встречается в рамках симптомокомплекса туберозного склероза, но может развиваться и на фоне нейрофиброматоза 1-го типа или без какого-либо фонового заболевания [1, 2, 9, 14]. Типичная астроцитома головки зрительного нерва часто имеет вид тутовой ягоды за счёт множественных узлов кальцификации. Однако не стоит забывать, что встречаются астроцитомы без участков кальцификации [1, 2]. Обе опухоли могут сопровождаться вторичной отслойкой сетчатки [2, 9]. Беспигментная меланома юстапапиллярной локализации может распространяться на головку зрительного нерва, но никогда не исходит непосредственно из неё, как в представленном клиническом случае. По-

мимо типичной лентикулярной формы, меланома может принимать грибовидную форму (или иметь вид запонки) за счёт прорастания мембраны Бруха и ущемления верхушки новообразования в сформированном дефекте [1]. Нередко меланома хориоидеи приобретает двугорбый вид, который свидетельствует о наличии двух эпицентров роста, обычно при развитии из предшествующего невуса. Однако мы никогда не наблюдали многодольчатого строения меланомы хориоидеи. При В-сканировании для меланомы сосудистой оболочки характерны эхогенность ниже средней, иногда наличие акустических полостей, а также симптом экскавации хориоидеи [1, 2]. При циркулярном росте вокруг диска зрительного нерва меланома хотя и может прорасти его, но проминенция опухоли над ним не является максимальной.

Авторы статьи крайне редко прибегают к биопсии внутриглазных новообразований, так как диагноз в подавляющем большинстве случаев

может быть поставлен на основании клинической картины. Но, учитывая описанные выше сложности в постановке окончательного диагноза, от которого зависела не только дальнейшая тактика в отношении сохранения глаза, но и прогноз для жизни, было принято решение о проведении тонкоигольной аспирационной биопсии. Предварительно пациенту была выполнена барьерная лазерная коагуляция сетчатки вокруг новообразования. Затем под внутривенной анестезией была проведена тонкоигольная аспирационная биопсия 27 G под прямым визуальным контролем без витрэктомии с последующим цитологическим исследованием материала. Результат цитологии: фрагменты опухолевой ткани, состоящие из мелких, относительно монотонных, округло-овальных и вытянутых клеток с короткими, невыраженными отростками цитоплазмы, отсутствием пигмента и плотным расположением в пласте. Митозов и некрозов не выявлено. Данных за меланому нет. Новообразование доброкачественное, предположительно из оболочек нерва.

Таким образом, благодаря тонкоигольной аспирационной биопсии был поставлен окончательный диагноз: «Астроцитомы головки зрительного нерва». Энуклеация в данном случае не показана. Принимая во внимание, что острота зрения на момент обращения уже составляла движение руки у лица с неправильной проекцией света, отсутствовали офтальмогипертензия и болевой синдром, отслойка сетчатки была ограничена лазер-коагулянтами, а анамнез заболевания указывал на медленный рост в течение последних 10 лет, было решено воздержаться от попыток какого-либо лучевого или лазерного лечения в пользу динамического наблюдения с контролем результатов В-сканирования 1 раз в 3 месяца.

Под термином «внутриглазная астроцитомы» подразумевают низкодифференцированное новообразование, берущее начало из сетчатки или из зрительного нерва до *lamina cribrosa* (головка зрительного нерва). Астроцитомы этой локализации принципиально отличаются от астроцитарных гамартом и реактивного астроцитоза (так называемого массивного глиоза) прогрессивным автономным ростом [9]. В клинической практике различия между астроцитомами, гамартомами и реактивным астроцитозом очень размыты. Внутриглазные астроцитомы представляют собой доброкачественные новообразования, однако могут приводить к потере зрения [9].

Возраст пациентов с впервые выявленной внутриглазной астроцитомой варьирует от 1 месяца до 45 лет. Размеры астроцитомы также могут значительно различаться: описаны опухоли размером всего в несколько миллиметров и опухоли, заполняющие всё глазное яблоко. Внутриглазная астроцитомы может быть односторонней или двусторонней, одиночной или множественной, кальцифицированной или некальцифицированной. Нередко астроцитомы может имитировать ретинобластому у детей, а у взрослых — беспигментную меланому или метастаз хориоидеи [4, 7, 8, 13]. Источником внутриглазных астроцитом чаще служит сетчатка. По данным одного из исследований, среди 1278 внутриглазных астроцитом лишь 1,6 % локализовались в головке зрительного нерва [10].

Наличие астроцитомы сетчатки и зрительного нерва часто сопряжено с наличием туберозного склероза, реже — нейрофиброматоза. Так, по данным одного исследования, из 42 внутриглазных астроцитом 57 % были ассоциированы с туберозным склерозом, 14 % — с нейрофиброматозом и 29 % были спорадическими [12].

Нейрофиброматоз 1-го типа (болезнь Реклингхаузена) — наиболее часто встречающееся заболевание из группы фактоматозов. Впервые заболевание было описано немецким врачом Friedrich Daniel von Recklinghausen в 1882 г. Оно характеризуется широким диапазоном и вариабельностью клинических проявлений с вовлечением различных органов и систем [10].

Основу диагностики нейрофиброматоза составляет обнаружение диагностических критериев, определённых Национальным институтом здоровья США в 1987 г. [5]. При наличии у пациента по крайней мере двух из перечисленных ниже признаков диагноз нейрофиброматоза не вызывает сомнений [5]:

- не менее 5 пятен цвета кофе с молоком диаметром более 5 мм у детей препубертатного возраста и не менее шести таких пятен диаметром более 15 мм в постпубертатном периоде;
- две и более нейрофибромы любого типа или одна плексиформная нейрофиброма;
- множественные мелкие пигментные пятна типа веснушек, локализованные в крупных кожных складках (подмышечных или паховых);
- глиома зрительного нерва;
- два и более узелка Лиша на радужной оболочке;

- костные аномалии (истончение кортикального слоя трубчатых костей, часто приводящее к формированию ложных суставов);
- наличие у родственников первой степени родства нейрофиброматоза 1-го типа по вышеуказанным критериям [12].

Нейрофиброматоз имеет множество офтальмологических проявлений. Наиболее часто встречаются узелки Лиша [11, 12]. Развитие плексиформной нейрофибромы в толще века может стать причиной S-образной глазной щели. Нередко нейрофиброматоз сопровождается развитием глиомы зрительного нерва. По данным литературы, последние отмечаются примерно у 15–25 % пациентов с нейрофиброматозом 1-го типа [6].

Как правило, астроцитомы требуют лишь наблюдения. Однако в случае массивной экссудации и отслойки сетчатки могут быть выполнены лазерная коагуляция сетчатки, криотерапия, фотодинамическая терапия или брахитерапия [1, 6].

Таким образом, диагностика астроцитом сетчатки и головки зрительного нерва не всегда очевидна ввиду разнообразия клинических проявлений. Одна из самых сложных задач состоит в дифференциальной диагностике с беспигментной меланомой и метастазом хориоидеи, ведь от этого зависят и дальнейшая тактика, и прогноз для жизни пациента.

ЛИТЕРАТУРА

1. Бровкина А.Ф. Офтальмоонкология. Руководство для врачей. — М.: Медицина, 2002. [Brovkina AF. Ophthalmoonkologiya. Rukovodstvo dlya vrachev. Moscow: Meditsina; 2002. (In Russ.)]
2. Бровкина А.Ф. Дифференциальная диагностика меланомы хориоидеи // Офтальмологические ведомости. — 2008. — Т. 1. — № 4. — С. 68–76. [Brovkina AF. Differential diagnosis of choroidal melanoma. *Oftalmologicheskie vedomosti*. 2008;1(4):68-76. (In Russ.)]
3. Dutton JJ. Gliomas of the anterior visual pathway. *Surv Ophthalmol*. 1994;38(5):427-452. [https://doi.org/10.1016/0039-6257\(94\)90173-2](https://doi.org/10.1016/0039-6257(94)90173-2).
4. DeBustroas S, Miller NR, Finkelstein D, et al. Bilateral astrocytic hamartomas of the optic nerve heads in retinitis pigmentosa. *Retina*. 1983;3(1):21-23.
5. Stumpf DA, Alksne JF, Annegers F, et al. NIH consensus development conference: neurofibromatosis conference statement. *Arch Neurol*. 1988;45:575-578.
6. Listernick R, Ferner RE, Liu GT, Gutmann DH. Optic pathway gliomas in neurofibromatosis-1: controversies and recommendations. *Ann Neurol*. 2007;61(3):189-198. <https://doi.org/10.1002/ana.21107>.
7. Martyn LJ, Knox DL. Glial hamartoma of the retina in generalized neurofibromatosis, Von Recklinghausen's disease. *Br J Ophthalmol*. 1972;56(6):487-491. <https://doi.org/10.1136/bjo.56.6.487>.
8. Narayanan V. Tuberous sclerosis complex: genetics to pathogenesis. *Pediatr Neurol*. 2003;29(5):404-409. <https://doi.org/10.1016/j.pediatrneurol.2003.09.002>.
9. Pusateri A, Margo CE. Intraocular astrocytoma and its differential diagnosis. *Arch Pathol Lab Med*. 2014;138(9):1250-1254. <https://doi.org/10.5858/arpa.2013-0448-RS>.
10. Riccardi VM. Neurofibromatosis: past, present, and future. *N Engl J Med*. 1991;324(18):1283-1285. <https://doi.org/10.1056/NEJM199105023241812>.
11. Recupero SM, Plateroti R, Abdolrahimzadeh S, et al. Lisch nodules in neurofibromatosis type 1: relationship to age and cutaneous neurofibromas. *Annals of ophthalmology-glaucoma*. 1996;28(3):178-183.
12. Ragge NK, Falk RE, Cohen WE, Murphree AL. Images of Lisch nodules across the spectrum. *Eye (Lond)*. 1993;7 (Pt 1):95-101. <https://doi.org/10.1038/eye.1993.20>.
13. Shields JJ, Shields CL. Intraocular tumors: A text and atlas. Philadelphia, PA: WB Saunders Co; 1992.
14. Ulbright TM, Fulling KH, Helveston EM. Astrocytic tumors of the retina. Differentiation of sporadic tumors from phakomatosis-associated tumors. *Arch Pathol Lab Med*. 1984;108(2):160-163.

Сведения об авторах

Елена Владимировна Гольцман — врач-офтальмолог. СПбГБУЗ «Городская многопрофильная больница № 2», Санкт-Петербург. E-mail: ageeva_elena@inbox.ru.

Виталий Витальевич Потёмкин — канд. мед. наук, доцент кафедры офтальмологии. ФГБОУ ВО «ПСПбГМУ им. И.П. Павлова» Минздрава России; врач-офтальмолог. СПбГБУЗ «Городская многопрофильная больница № 2», Санкт-Петербург. E-mail: potem@inbox.ru.

Юрий Сергеевич Астахов — д-р мед. наук, профессор кафедры офтальмологии, кафедра офтальмологии. ПСПбГМУ им. акад. И.П. Павлова Минздрава России, Санкт-Петербург. E-mail: astakhov73@mail.ru.

Information about the authors

Elena V. Goltzman — Ophthalmologist. City Hospital No. 2, Saint Petersburg, Russia. E-mail: ageeva_elena@inbox.ru.

Vitaly V. Potyomkin — PhD, Assistant Professor. Department of Ophthalmology. Academician I.P. Pavlov First Saint Petersburg State Medical University; ophthalmologist. City Hospital No. 2, Saint Petersburg, Russia. E-mail: potem@inbox.ru.

Yuriy S. Astakhov — MD, Doctor of Medical Science, Professor, Department of Ophthalmology. I.P. Pavlov State Medical University of St. Petersburg, Saint Petersburg, Russia. E-mail: astakhov73@mail.ru.

Сведения об авторах

Ольга Анатольевна Марченко — врач-офтальмолог. СПбГБУЗ «Городская многопрофильная больница № 2», Санкт-Петербург. E-mail: oamarchenko@yandex.ru.

Владимир Александрович Антонов — ординатор кафедры офтальмологии. ПСПбГМУ им. акад. И.П. Павлова Минздрава России, Санкт-Петербург. E-mail: antonov@alborada.fi.

Анастасия Евгеньевна Кельина — студентка. ФГБОУ ВО «Северо-Западный государственный медицинский университет им. И.И. Мечникова», Санкт-Петербург. E-mail: stokecity@bk.ru.

Information about the authors

Olga A. Marchenko — Ophthalmologist. City Multi-Field Hospital No. 2, Saint Petersburg, Russia. E-mail: oamarchenko@yandex.ru.

Vladimir A. Antonov — Resident, Department of Ophthalmology. I.P. Pavlov State Medical University of St. Petersburg, Saint Petersburg, Russia. E-mail: antonov@alborada.fi.

Anastasiya E. Kel'ina — Student. North-Western State Medical University named after I.I. Mechnikov, Saint Petersburg, Russia. E-mail: stokecity@bk.ru.