



БОЛЕЗНЬ ГИППЕЛЯ – ЛИНДАУ В СОЧЕТАНИИ С ЛИМФОМОЙ ХОДЖКИНА И ВРОЖДЁННОЙ ГИПЕРТРОФИЕЙ РЕТИНАЛЬНОГО ПИГМЕНТНОГО ЭПИТЕЛИЯ

© А.В. Ракицкий, А.А. Шахназарова, М.А. Щерба

Санкт-Петербургское государственное бюджетное учреждение здравоохранения «Диагностический Центр № 7» (глазной) для взрослого и детского населения», Санкт-Петербург

Для цитирования: Ракицкий А.В., Шахназарова А.А., Щерба М.А. Болезнь Гиппеля – Линдау в сочетании с лимфомой Ходжкина и врождённой гипертрофией ретинального пигментного эпителия // Офтальмологические ведомости. – 2020. – Т. 13. – № 1. – С. 87–90. <https://doi.org/10.17816/OV25753>

Поступила: 14.01.2020

Одобрена: 18.02.2020

Принята: 23.03.2020

✧ В статье представлен редкий случай сочетания болезни Гиппеля – Линдау с лимфомой Ходжкина. Болезнь началась с неврологических симптомов с постепенным прогрессированием в течение последующих 3 лет. Диагноз болезни Гиппеля – Линдау был выставлен после магнитно-резонансной томографии головного и спинного мозга, мультиспиральной компьютерной томографии брюшной полости и выявления опухолей ствола мозга и спинного мозга, множественных кист поджелудочной железы. Выполнена резекционная трепанация задней черепной ямки, микрохирургическое тотальное удаление гемангиобластомы продолговатого мозга. Через 1,5 года у пациентки диагностировали лимфому Ходжкина и провели несколько курсов химиотерапии, достигая полной ремиссии, подтверждённой позитронно-эмиссионной томографией совмещённой с компьютерной томографией. Спустя 14 мес. пациентка обратилась к офтальмологу в связи с ухудшением зрения и плавающими помутнениями в левом глазу. При офтальмологическом обследовании у неё впервые выявляют множественные билатеральные гемангиомы сетчатки и гемофтальм из тракционных разрывов сетчатки, случившийся в результате отслойки задней гиалонидной мембраны и не связанный с гемангиомами на левом глазу. Выполнена барьерная лазерная коагуляция разрывов сетчатки левого глаза и принята тактика наблюдения.

✧ **Ключевые слова:** болезнь Гиппеля – Линдау; лимфома Ходжкина; врождённая гипертрофия ретинального пигментного эпителия.

VON HIPPEL–LINDAU DISEASE WITH CONCOMITANT HODGKIN'S DISEASE AND CONGENITAL HYPERTROPHY OF THE RETINAL PIGMENT EPITHELIUM

© A.V. Rakitsky, A.A. Shakhnazarova, M.A. Shcherba

Diagnostic Center No. 7 (Ophthalmological) for Adults and Children, Saint Petersburg, Russia

For citation: Rakitsky AV, Shakhnazarova AA, Shcherba MA. Von Hippel–Lindau disease with concomitant Hodgkin's disease and congenital hypertrophy of the retinal pigment epithelium. *Ophthalmology Journal*. 2020;13(1):87-90. <https://doi.org/10.17816/OV25753>

Received: 14.01.2020

Revised: 18.02.2020

Accepted: 23.03.2020

✧ The article presents a rare case of combination of von Hippel–Lindau disease and Hodgkin's disease. The disease began with neurological symptoms with gradual progression over the next 3 years. The diagnosis of von Hippel–Lindau disease was made after MRI of brain and spinal cord, abdominal MICTs, and detection of brain stem and spinal cord tumors, multiple pancreatic cysts. We performed resection trepanation of the posterior cranial fossa and microsurgical total removal of hemangioblastoma of the medulla oblongata. After 1.5 years the patient is diagnosed with Hodgkin's disease and several courses of chemotherapy are carried out, reaching full remission, confirmed by PET with CT. 14 months later, the patient consulted an ophthalmologist due to visual impairment and floating opacities in her left eye. The ophthalmologic examination for the first time revealed multiple bilateral retinal hemangiomas and vitreal hemorrhages from tractional retinal tears caused by posterior hyaloid detachment and unrelated to hemangiomas in the left eye. The barrier laser coagulation of the left eye retinal tears was performed, and the observation tactics was adopted.

✧ **Keywords:** von Hippel–Lindau disease; Hodgkin's disease; congenital hypertrophy of the RPE.

ВВЕДЕНИЕ

Болезнь Гиппеля — Линдау является аутосомно-доминантным наследственным заболеванием с предрасположенностью к развитию широкого спектра поражений: ретинальные, мозжечковые, спинномозговые и медуллярные гемангиобластомы, почечно-клеточные карциномы, феохромоцитомы, а также почечные, панкреатические и эпидидимальные (сперматоцеле) кисты являются наиболее частыми проявлениями заболевания. Сочетание болезни Гиппеля — Линдау с лимфомами, в частности с лимфомой Ходжкина, описаны в единичных случаях [1, 2]

КЛИНИЧЕСКИЙ СЛУЧАЙ

Пациентка Б., 20 лет, обратилась 12.12.2019 в травматологическое отделение ГБУЗ ДЦ № 7 (глазной) с жалобами на внезапное ухудшение зрения и плавающие помутнения в поле зрения левого глаза, которые появились 3 дня назад. Из анамнеза: миопия слабой степени с подросткового возраста. Носит очки со школы. У офтальмолога не наблюдалась. Анамнез жизни: В 2017 г. установлен диагноз «болезнь Гиппеля — Линдау». Заболевание началось 6 лет назад (2014 г.) с тошноты, рвоты. Наблюдалась у гастроэнтеролога с диагнозом хронический гастродуоденит. С октября 2015 г. отмечала эпизоды онемения в нижних конечностях. С августа 2016 г. слабость, головокружение, поперхивание при приеме пищи, резкая потеря веса (–14 кг за 5 мес.) В связи с ухудшением состояния в январе 2017 г. госпитализирована в детскую городскую больницу № 2, где на магнитно-резонансной томографии выявлены опухоли ствола мозга и спинного мозга на уровне С2-С3, Th2-Th12. По данным мультиспиральной компьютерной томографии брюшной полости от 13.01.2017, признаки множественных кистоподобных образований поджелудочной железы.

В ФГБУ «НМИЦ им В. А. Алмазова» 25.01.17 выполнена резекционная трепанация задней черепной ямки, микрохирургическое тотальное удаление опухоли продолговатого мозга. Гистологическое исследование: «Гемангиобластома, Grade I».

В октябре 2018 г. пациентка заметила узелок на шее справа, по направлению терапевта госпитализирована в инфекционную больницу им. Боткина. Гистологический анализ: «Лимфома Ходжкина (классическая), нодулярный склероз (NS2)». В дальнейшем, направлена на лечение в ФГБУ «НМИЦ онкологии им. Н.Н. Петрова», где получила курсы химиотерапии: ×2 ОЕРА (преднизолон, винкристин, доксорубицин, этопозид) и ×2 СОРДАС (преднизолон, дакарбазин,

винкристин, циклофосфамид). Позитронно-эмиссионная томография, совмещённая с компьютерной томографией в марте 2019 г. — полная ремиссия.

При обращении в ДЦ № 7 (глазной) 12.12.2019. Vis OD 0,1 sph –2,5 D = 0,8. Vis OS 0,1 sph –2,75 D = 0,6. Пневмотонометрия: OD — 17,0, OS — 11,5 мм рт. ст. OU — придаточный аппарат не изменён, движения сохранены, передний отрезок не изменён.

Глазное дно:

OD — стекловидное тело прозрачное. В макуле без патологии. Диск зрительного нерва (ДЗН) с косым выходом. От ДЗН резко и неравномерно расширенная нижненосовая ветвь направляется к ангиоматозным узлам разного калибра в нижненосовом квадранте (рис. 1). Наиболее крупный периферический узел покрыт фиброзной капсулой с витреоретинальным натяжением (рис. 2);

OS — в стекловидном теле плавающие элементы кровоизлияния. Отслойка задней гиалоидной мембраны. В макуле без патологии. В верхневисочном квадранте (на 1 ч) тракционный разрыв сетчатки с крышечкой (рис. 3). В нижневисочном квадранте плоский пигментный очаг размером 2 диаметра ДЗН с депигментированными лакунами (врождённая гипертрофия ретинального пигментного эпителия) и рядом полоса преретинального кровоизлияния (рис. 4). На крайней периферии (на 6 ч) маленький клапанный разрыв сетчатки. В носовом квадранте группа ангиоматозных узлов разного калибра (от 1 до 5 диаметров ДЗН) с расширенными «питающими» сосудами, идущими от ДЗН, аналогично правому глазу (рис. 5);

OU — характерных для лимфогрануломатоза очагов на глазном дне не выявлено.

В-сканирование. OU — задняя гиалоидная мембрана отслоена, частично адгезирована к сетчатке на периферии. В нижненосовых квадрантах определяются участки витреоретинального взаимодействия с тракциями (сетчатка тракционно приподнята). В носовом квадранте OD — небольшой проминирующий очаг, выстояние до 1,18 мм, basis 4,11 мм. В носовом отделе OS преретинальное уплотнение в стекловидной полости, локальная проминенция внутреннего контура глазного яблока.

ОКТ макулы. OU — патологии не выявлено.

Диагноз: «Болезнь Гиппеля — Линдау, OU — множественные гемангиомы сетчатки, сложный миопический астигматизм слабой степени. OS — острая симптоматическая отслойка задней гиалоидной мембраны, множественные перифе-

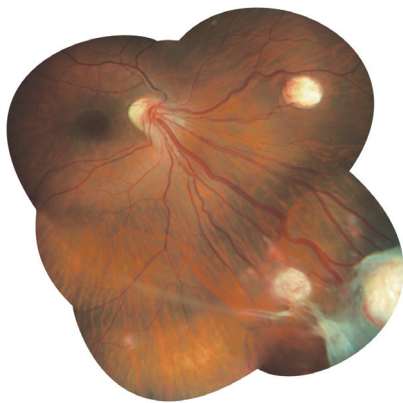


Рис. 1. OD. Ангиоматозные узлы с расширенными питающими и дренирующими сосудами, тянущимися от диска зрительного нерва

Fig. 1. RE. Angiomatosis nodules with dilated afferent and efferent blood vessels extending from the optic disc

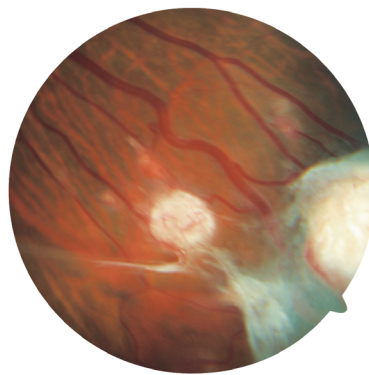


Рис. 2. OD. Глиальная пролиферация на поверхности гемангиом

Fig. 2. RE. Glial proliferation on the surface of hemangiomas

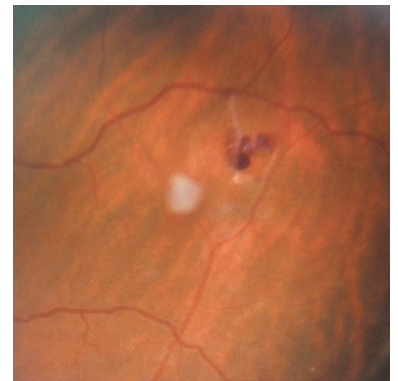


Рис. 3. OS. Тракционный разрыв сетчатки с крышечкой

Fig. 3. LE. Peripheral retinal tear with an overlying operculum

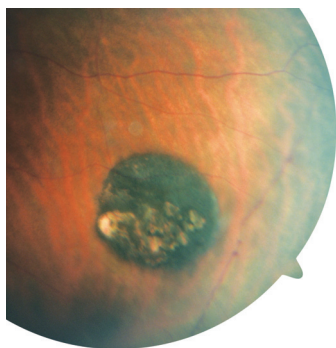


Рис. 4. OS. Врождённая гипертрофия ретинального пигментного эпителия

Fig. 4. LE. Congenital hypertrophy of the RPE

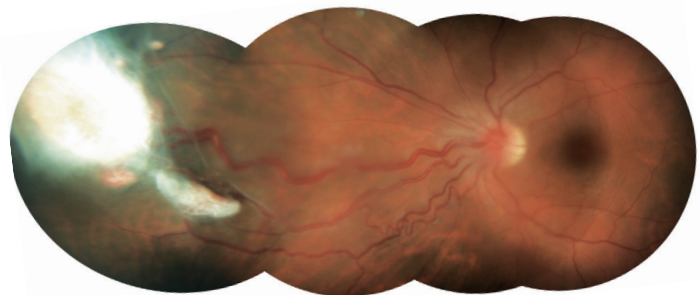


Рис. 5. OS. Ангиоматозные узлы с расширенными питающими и дренирующими сосудами, тянущимися от диска зрительного нерва

Fig. 5. LE. Angiomatosis nodules with dilated afferent and efferent blood vessels extending from the optic disc

рические тракционные разрывы сетчатки, кровоизлияние в стекловидное тело, врождённая гипертрофия ретинального пигментного эпителия». Сопутствующий диагноз: «Лимфома Ходжкина, стадия ремиссии».

Пациентке выполнена 13.12.2019 барьерная лазерная коагуляция тракционных разрывов сетчатки на 1 и 6 ч левого глаза на лазере ZEISS, Visulas 523s: длительность импульса 0,13 с, диаметр пятна 300 мкм, количество импульсов 210, мощность 180–200 мВт.

На контрольном осмотре 29.01.2020: жалоб не предъявляет. Vis OD 0,1 sph -2,5 D cyl -1,0 D = 0,9. Vis OS 0,1 sph -2,75 D cyl -1,25 D = 0,8. Внутриглазное давление — I-Care OD — 14,5, OS — 14,3 мм рт. ст. OD — без динамики. OS — передний отрезок не изменён, стекло-

видное тело прозрачное, тракционные разрывы сетчатки окружены барьером пигментированных лазер-коагулянтов, сетчатка прилежит, свежих разрывов нет, преретинальное кровоизлияние рассосалось, ангиоматозные узлы без динамики.

Дальнейшая тактика лечения в отношении ретинальных ангиом: с учетом сопутствующих заболеваний, высокой остроты зрения, выраженности узлов, отсутствия просачивания и высокого риска развития осложнений в процессе любого вмешательства принято решение ограничиться наблюдением.

ЗАКЛЮЧЕНИЕ

Болезнь Гиппеля–Линдау требует междисциплинарный подход к наблюдению и лечению пациентов. Целью лечения ретинальных

гемангиобластом является предупреждение развития экссудативных осложнений и отслойки сетчатки. Необходим тщательный контроль изменений сетчатки с помощью широкоугольной фотографии для документирования повреждений и изменений, вызванных прогрессированием заболевания.

В настоящее время используют различные методы лечения гемангиом сетчатки при БГЛ (лазерные, витреоретинальная хирургия, лучевая терапия, антиангиогенная терапия). Выбор метода лечения зависит от размера и локализации гемангиом, а также имеющихся осложнений. В настоящее время лазерная коагуляция является ведущим способом лечения, который позволяет эффективно разрушить ангиомы размером до 3 мм. Антиангиогенная терапия может остановить прогрессирование небольших поражений сетчатки и уменьшить экссудацию и отёк сетчатки в некоторых случаях [4]. Витреоретинальная хирургия применяется при выраженных экссудативных изменениях с угрозой развития или развившейся тракционной или экссудативной отслойкой сетчатки.

Лучшие результаты показала тактика раннего выявления ангиом и проведения лазерной коагуляции ангиоматозных узлов.

В данном клиническом случае сочетание серъёзной сопутствующей патологии ставит вопрос о выборе тактики лечения гемангиобластом сетчатки с учётом общесоматического состояния при сохранении высоких зрительных функций и отсутствия экссудации сетчатки и поражения макулярной зоны. Короткий срок наблюдения и отсутствие достоверных данных о состоянии глазного дна за последние 3 года не позволяют оценить динамику развития ангиоматоза.

ЛИТЕРАТУРА

1. D'hondt R, Thomas J, Van Oosterom AT, Dewolf-Peeters C. Hodgkin's disease in a patient with von Hippel–Lindau disease. A case report. *Acta Clin Belg.* 2000;55(5):276-278. <https://doi.org/10.1080/17843286.2000.11754310>.
2. Lou LH, Shen H, Lin J, et al. T-cell lymphoma with von Hippel–Lindau disease: a rare case report and review of literature. *Int J Clin Exp Pathol.* 2015;8(5):5837-5843.
3. Лазерная хирургия сосудистой патологии глазного дна / Под ред. А.Г. Шуко. – М.: Офтальмология, 2014. – 250 с. [Lazernaya khirurgiya sosudistoy patologii glaznogo dna. Ed. by A.G. Shchuko. Moscow: Oftal'mologiya; 2014. 250 p. (In Russ.)]
4. Wong WT, Liang KJ, Hammel K, et al. Intravitreal ranibizumab therapy for retinal capillary hemangioblastoma related to von Hippel–Lindau disease. *Ophthalmology.* 2008b;(115):1957-1964. <https://doi.org/10.1016/j.ophtha.2008.04.033>.

Сведения об авторах

Александр Владимирович Ракицкий — заведующий лазерным центром. СПбГБУЗ ДЦ №7 (Глазной диагностический центр для взрослого и детского населения), Санкт-Петербург. E-mail: avr72@list.ru.

Аида Абдуллаевна Шахназарова — канд. мед. наук, заведующая отделением патологии заднего отрезка глаза. СПбГБУЗ ДЦ №7 (Глазной диагностический центр для взрослого и детского населения), Санкт-Петербург. E-mail: aida66@bk.ru.

Марина Анатольевна Щерба — врач офтальмолог лазерного центра. СПбГБУЗ ДЦ №7 (Глазной диагностический центр для взрослого и детского населения), Санкт-Петербург. E-mail: sherba.v@yandex.ru.

Information about the authors

Aleksandr V. Rakitsky — Head of the Laser Department. Diagnostic Center No. 7 (Ophthalmological) for Adults and Children, Saint Petersburg, Russia. E-mail: avr72@list.ru.

Aida A. Shakhnazarova — Candidate of Medical Sciences, Head of the Department of Retinal Pathology. Diagnostic Center No. 7 (Ophthalmological) for Adults and Children, Saint Petersburg, Russia. E-mail: aida66@bk.ru.

Marina A. Shcherba — Ophthalmic Surgeon, laser department. Diagnostic Center No. 7 (Ophthalmological) for Adults and Children, Saint Petersburg, Russia. E-mail: sherba.v@yandex.ru.