



ВРОЖДЁННАЯ ГИПЕРТРОФИЯ ПИГМЕНТНОГО ЭПИТЕЛИЯ

© Э. Ф. Черни

Университет Вандербильта, США, Теннесси, Нэшвилл

✧ **Врождённая гипертрофия пигментного эпителия** — это доброкачественное пигментированное поражение в заднем полюсе, имеющее характерный вид. Оно плоское, округлое, имеет чёткие контуры; обычно чёрного цвета, с внутренними беспигментными лакунами, но может быть совершенно лишённым пигмента. В течение многих лет очаги поражения могут несколько увеличиваться, их пигментация способна меняться. Несмотря на то, что злокачественная трансформация встречается исключительно редко, обследования следует проводить ежегодно.

✧ **Ключевые слова:** врождённая гипертрофия пигментного эпителия.

ВВЕДЕНИЕ

Врождённая гипертрофия пигментного эпителия сетчатки была впервые описана А. В. Reese и I. S. Jones в 1956 году [1]. Они считали, что эти патологические очаги представляют собой доброкачественные меланомы. Термин, которым мы пользуемся в настоящее время, был предложен Н. Buettner [2] в 1974 году. Несмотря на характерные проявления, которые будут описаны ниже, иногда такие очаги ошибочно принимали за меланомы хориоидеи [3]. Р. Coleman и N. A. Bernard [4] обследовали 1745 последовательных (неотобранных) пациентов с помощью широкопольной фундус-камеры. По их данным, встречаемость этой патологии составила 1,2 %.

КЛИНИЧЕСКИЕ ПРОЯВЛЕНИЯ И РАСПОЛОЖЕНИЕ

J. J. Augsburger et al. [5] изучили истории болезни 52 пациентов с врождённой гипертрофией пигментного эпителия сетчатки (ПЭС). Диаметр очагов составлял от 2,5 мм до 11,5 мм, признаков хориоретинальных рубцов или атрофии вокруг них не было, поражения не захватывали внутренние слои сетчатки. Авторы обнаружили, что центральная зона очагов находилась впереди от экватора у 84,6 % пациентов, и ни в одном из случаев не была обнаружена в пределах 7,5 мм от фовеа. Центр очага поражения располагался с височной стороны у 46,2 %, снизу у 23,1 %, с носовой стороны у 17,3 % и сверху у 13,4 % пациентов. Н. Buettner [6] и J. A. Shields [3] в своих наблюдениях обнаружили заднее распределение очагов в 10 % и 13,9 % случаев, соответственно. Последние цифры необычно высоки, возможно, это было связано с систематической ошибкой отбора пациентов, которых им направляли для обследования.

Очаги обычно округлые и плоские. Размер может варьировать от одной площади ДЗН до более чем десяти площадей диска [6, 8]. Границы очагов чёткие, иногда они могут быть фестончатыми.

ИЗМЕНЕНИЯ, ВЫЯВЛЯЕМЫЕ ПРИ ФЛЮОРЕСЦЕНТНОЙ АНГИОГРАФИИ

В первых сообщениях говорилось о том, что сосуды сетчатки над очагами обычно не изменены, никакого просачивания из хориоидеи или сосудов сетчатки не выявляется. Как и ожидалось, пигмент блокировал флюоресценцию. В более поздних исследованиях, однако, было показано, что изменения сосудов сетчатки, как правило, присутствуют. J. A. Shields [9] обнаружил у 11 из 300 пациентов отдельные зоны образования муфт вокруг сосудов. Флюоресцентная ангиография (ФАГ) этим пациентам не производилась. Р. E. Cleary et al. [11] выявили пять пациентов с патологическими данными флюоресцентной ангиографии. Изменения на ФАГ были различными: окклюзия капилляров, отсроченное заполнение сосудов и просачивание из капилляров. Только у двух из пяти обследованных пациентов были какие-либо клинически определяемые сосудистые изменения. Исследование, выполненное в 1993 году [12], обнаружило, что практически у 90 % пациентов имелось отсутствие капиллярной перфузии и расширение сосудов над очагами поражения.

ДАННЫЕ ПЕРИМЕТРИИ И ЭЛЕКТРОФИЗИОЛОГИЧЕСКИХ МЕТОДОВ ИССЛЕДОВАНИЯ

Над очагом обычно выявляют скотому [7, 11]. Это объясняется дегенерацией над очагом поражения наружных слоев сетчатки, включая фоторецепторы. ЭРГ и ЭОГ в норме [6].

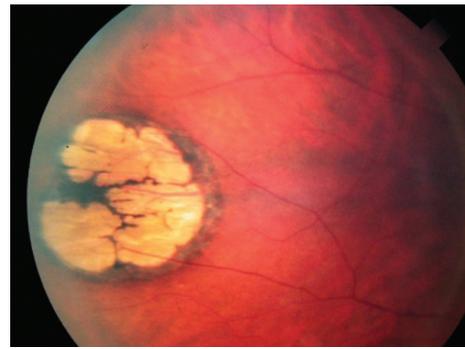


Рис. 1, 2. Типичные для врожденной гипертрофии пигментного эпителия сетчатки плоские очаги с четкими, фестончатыми краями. Хорошо видны гипопигментированные лакуны

ИССЛЕДОВАНИЕ АУТОФЛЮОРЕСЦЕНЦИИ

Очаги поражения при врожденной гипертрофии пигментного эпителия сетчатки гипофлюоресцентны из-за отсутствия липофусцина в них [13].

ПАТОЛОГОАТОМИЧЕСКИЕ ИССЛЕДОВАНИЯ

В норме гранулы меланина в пигментном эпителии имеют клиновидную форму. В очагах поражения при врожденной гипертрофии пигментного эпителия клетки пигментного эпителия увеличены в размерах, гранулы меланина крупнее, имеют округлую или яйцевидную форму. В расположенной поверх них сетчатке отмечается утрата фоторецепторов. Базальная мембрана под очагом может быть утолщена или оставаться нормальной [6]. W. C. Lloyd et al. [10] изучили глаза *post mortem*. Однорядный слой клеток пигментного эпителия в 1,5–2 раза выше нормальных клеток ПЭС. Клетки в очаге были заполнены гранулами меланина. Гранулы были равномерно распределены

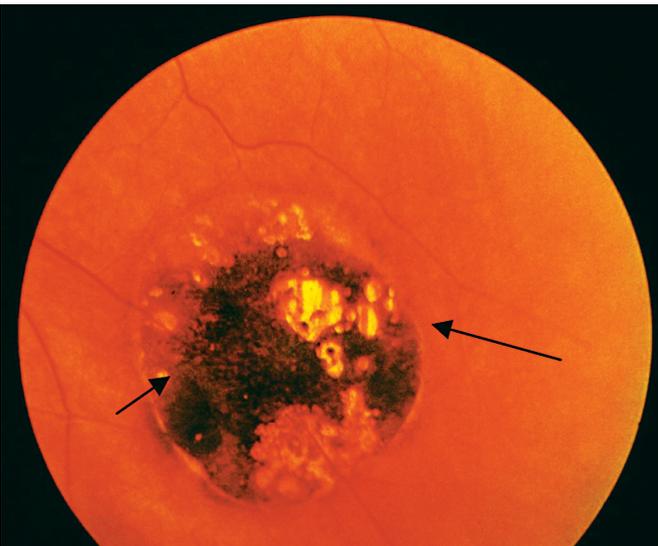


Рис. 3. В этом очаге больше пигмента, чем в очаге на рис. 1, имеется также гипопигментированный ореол (стрелки)

по всей цитоплазме, в отличие от апикального скопления в нормальных клетках ПЭС. Наружные сегменты клеток сетчатки над очагом поражения были атрофированы. Такие же данные могут быть получены и с помощью оптической когерентной томографии (ОКТ) [14]. При ультрафиолетовой флюоресцентной микроскопии липофусцина обнаружено не было. Это может свидетельствовать о том, что либо клетки пигментного эпителия не могут переваривать наружные сегменты фоторецепторов, либо наружные сегменты, которые нужно было бы переварить, просто отсутствуют.

Изменения клинической картины, происходящие с течением времени.

Как правило, очаги при врожденной гипертрофии пигментного эпителия сетчатки мало изменяются с течением времени. Некоторые изменения все же были отмечены. Лакуны могут увеличиваться [6, 8]. L. Chamot обнаружил, что с течением времени до 82 % очагов концентрически раширялись. J. C. Shields [7] при трехлетнем наблюдении также выявил, что 83 % очагов увеличились в размерах. В 74 % случаев такое увеличение сопровождалось депигментацией. J. A. Shields [9] обнаружил 5 узелков у 335 пациентов. Четыре из пяти со временем выросли; однако, если при исходном обследовании узелков не было, в дальнейшем они и не появлялись. Один узелок оказался аденокарциномой. Хотя биопсия и не производилась, в ряде случаев было проведено локальное радиоактивное облучение, после чего узелки подверглись регрессу.

ДИФФЕРЕНЦИАЛЬНАЯ ДИАГНОСТИКА

Дифференциальная диагностика врожденной гипертрофии пигментного эпителия включает как опухоли, так и неопухолевые процессы. Отсутствие выстояния, темная пигментация, отсутствие экссудации, наличие лакун и четкие границы позволя-

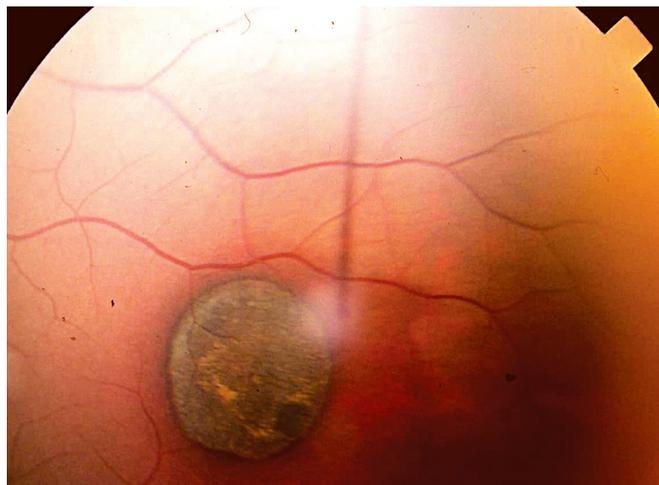
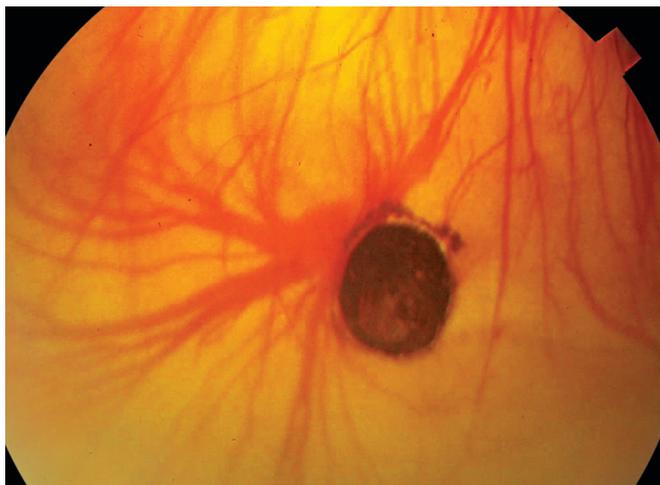


Рис. 4, 5. Очаги с более равномерной пигментацией

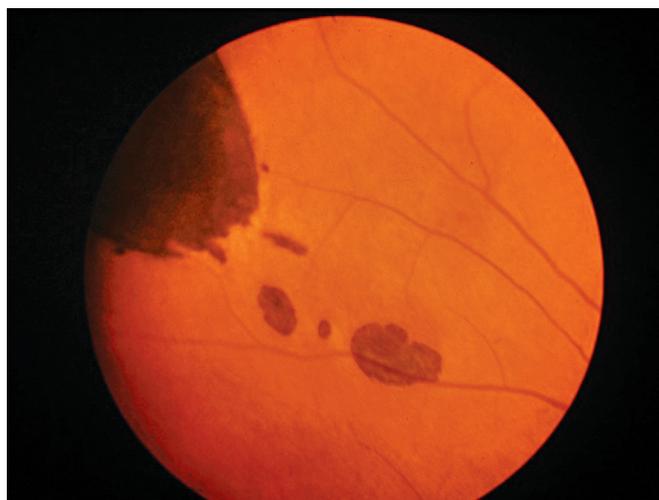
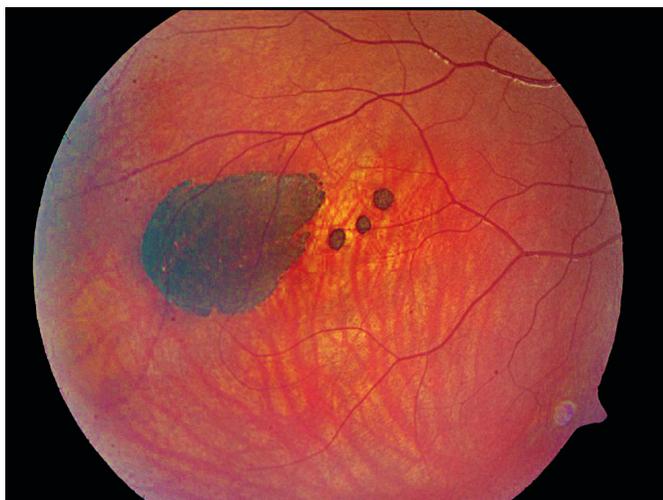


Рис. 6, 7. Очаги с более темной пигментацией. Они плоские и имеют четко очерченные края. Иногда рядом с большим очагом имеются более мелкие очаги-спутники. Они тоже имеют четкие контуры

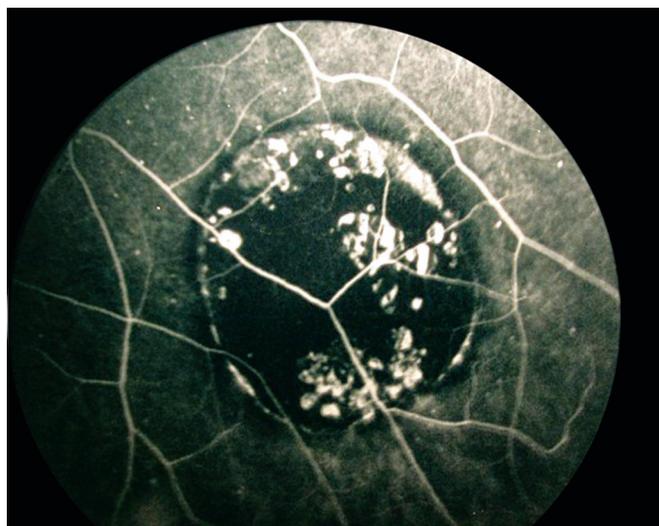
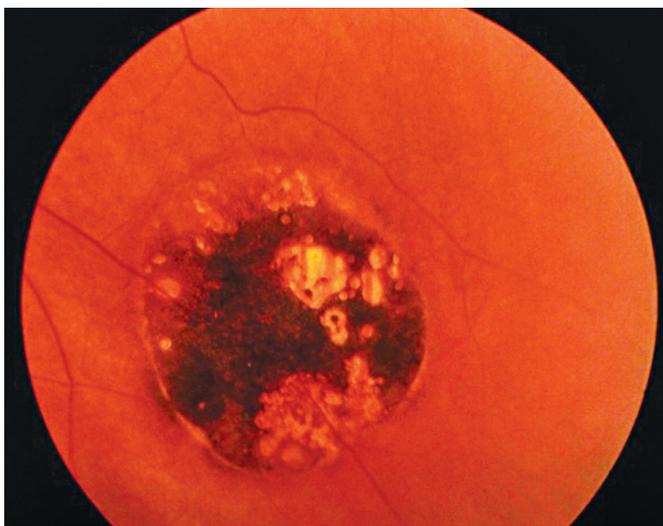


Рис. 8, 9. При флюоресцентной ангиографии у этого пациента видна только блокада флюоресценции пигментом и гиперфлюоресценция там, где пигмент отсутствует

ют от дифференцировать этот процесс от меланомы. Невусы хориоидеи могут иметь схожий внешний вид; однако, хориоидальные невусы менее черные и обыч-

но не имеют четко очерченных границ. Расположенные над очагами друзы могут быть ошибочно приняты за лакуны, но лакуны превышают друзы по размерам.



Рис. 10, 11. При флюоресцентной ангиографии у этого пациента видна только блокада флюоресценции пигментом и гиперфлюоресценция там, где пигмент отсутствует

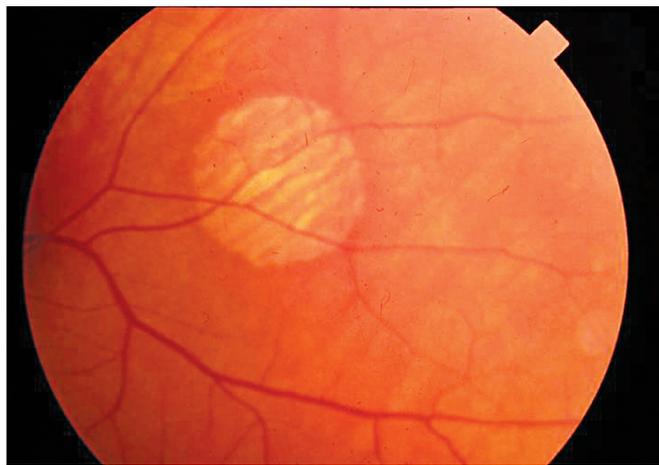


Рис. 12, 13. Некоторые очаги при врождённой гипертрофии пигментного эпителия сетчатки могут совсем не иметь пигмента. Они могут быть очень похожи на альбинотические невусы, но округлая форма и четкие контуры заставляют с большей вероятностью предположить диагноз врождённой гипертрофии пигментного эпителия сетчатки

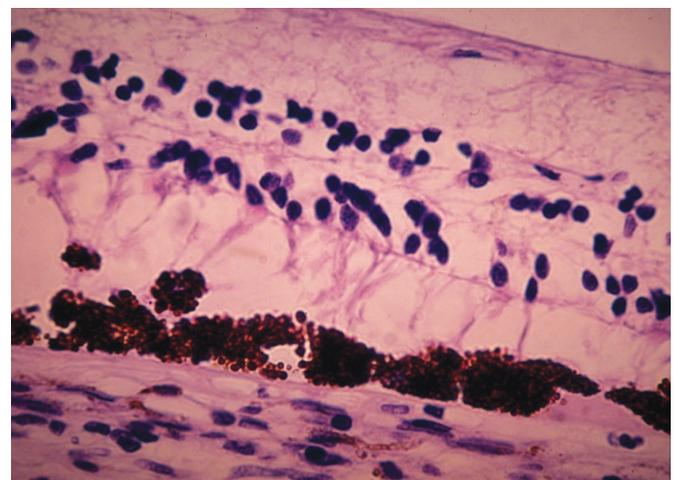
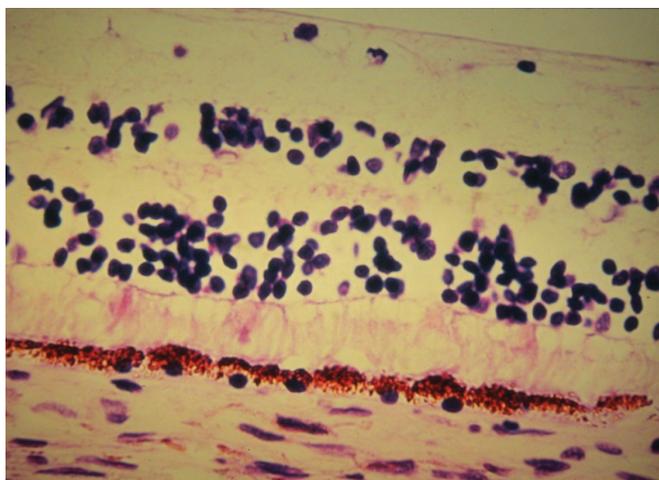


Рис. 14, 15. Демонстрируют наличие в очаге макрогранул меланина и дегенерацию расположенных над ним наружных слоев сетчатки

В дифференциальную диагностику включают также меланоцитомы, но они располагаются ближе к ДЗН, чем очаги врождённой гипертрофии пигментного эпителия сетчатки и не имеют неизменно круглой формы. Гамартомы пигментного эпителия сетчатки имеют угольно-черный цвет, но обычно они меньше по раз-

меру, чем типичные очаги врождённой гипертрофии пигментного эпителия; кроме того, они расположены поверхностно, в слое нервных волокон.

Неопухольевые поражения включают рубцы после воспалительных процессов и пигментированные коллобомы. В коллобомах могут также находиться зоны

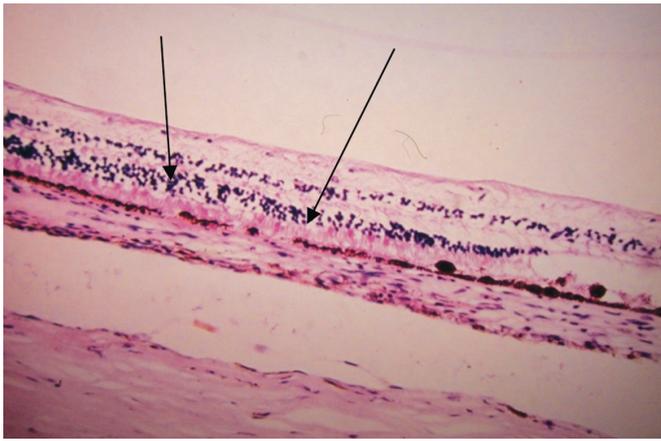


Рис. 16. При флюоресцентной ангиографии у этого пациента видна только блокада флюоресценции пигментом и гиперфлюоресценция там, где пигмент отсутствует

темной пигментации и белые зоны, при этом имеется глубокая экскавация.

СПИСОК ЛИТЕРАТУРЫ

1. Reese A. B., Jones I. S. Benign melanomas of the retinal pigment epithelium // *Am J. Ophthalmology*. — 1956. — Vol. 42. — P. 207.
2. Buettner H. Congenital hypertrophy of the retinal pigment epithelium (RPE) A nontumorous lesion // *Mod Probl. Ophthalmol.* — 1974. — Vol. 12. — P. 528.
3. Shields J. A., Augsburger J. J., Brown G. C., Stephens R. F. The differential diagnosis of posterior uveal melanoma // *Ophthalmology*. — 1980. — Vol. 87. — P. 518–522.
4. Coleman P. Barnard N. A. Congenital hypertrophy of the retinal pigment epithelium: prevalence and ocular features in the optometric population // *Ophthalmic Physiol Opt.* — 2007. — Vol. 27, N 6. — P. 547–555.
5. Augsburger J. J., Henson G. L., Hershberger V. S., Trichopoulos N. Topographical distribution of typical unifocal congenital hypertrophy of retinal pigment epithelium 2006 Graefes // *Arch. Clin. Exp. Ophthalmol.* — 2006. — Vol. 224. — P. 1412–1414.
6. Buettner H. Congenital hypertrophy of the retinal pigment epithelium // *Am. J. Ophthalmol.* — 1975. — Vol. 79. — P. 177–189.
7. Shields C. L., Mashayekhi A., Ho T. et al. Solitary congenital hypertrophy of the retinal pigment epithelium. Clinical features and frequency of enlargement in 330 patients // *Ophthalmology*. — 2003. — Vol. 110. — P. 1968–1976.
8. Chamot L., Zografos L., Klainguti G. Fundus changes associated with congenital hypertrophy of the retinal pigment epithelium // *AM J. Ophthalmol.* — 1993. — Vol. 115. — P. 154–161.
9. Shields J. A., Shields C. L., Singh A. D. Acquired tumors arising from congenital hypertrophy of the retinal pigment epithelium // *Arch. Ophthalmol.* — 2000. — Vol. 118. — P. 637–641.
10. Lloyd W. C., Eagle R. C., Shields J. A. et al. Congenital Hypertrophy of the Pigment Epithelium Electron Microscopic and morphometric Observations // *Ophthalmology*. — 1990. — Vol. 97. — P. 1052–1060.
11. Cleary P. E., Gregor Z., Bird A. C. Retinal vascular changes in congenital hypertrophy of the retinal pigment epithelium // *Brit. J. Ophthalmol.* — 1976. — Vol. 60. — P. 499–503
12. Cohen S. Y., Quentel G., Guiberteau B., Coscas G. J. Retinal vascular changes in congenital hypertrophy of the retinal pigment epithelium. *Ophthalmology*. — 1993. — Vol. 100, N 4. — P. 471–474.
13. Shields C. L., Pirondini C., Bianciotto C., Harmon S. A., Shields J. A. Autofluorescence of congenital hypertrophy of the retinal pigment epithelium // *Retina*. — 2007. — Vol. 27, N 8. — P. 1097–1100.
14. Shields C. L., Materin M. A., Walker C., Marr B. P., Shields J. A. Photoreceptor loss overlying congenital hypertrophy of the retinal pigment epithelium by optical coherence tomography // *Ophthalmology*. — 2006. — Vol. 113, N 4. — P. 661–665.
15. Sorsby A. Congenital coloboma of the macula // *Br. J. Ophthalmol.* — 1935. — Vol. 19. — P. 65–90.

CONGENITAL HYPERTROPHY OF THE RETINAL PIGMENT EPITHELIUM

Cherney E.

✧ **Summary.** Congenital hypertrophy of the retinal pigment epithelium is a benign pigmented lesion of the posterior pole with a unique clinical appearance. It is flat, round, and has sharp edges. While it is usually black, it may have internal lacunae without pigment. The lesion may also be all hypopigmented. Over many years, the lesions may grow slightly and change their pigmentation. Even though malignant transformation is extremely rare, annual examinations should be performed.

✧ **Key words:** congenital hypertrophy of the retinal pigment epithelium; Nevus; Pigmented retinal lesion; melanocytoma.

Сведения об авторе:

Черни Эдвард — профессор. Офтальмологический институт, Университет Вандербильта, США, Теннесси, Нашвилл. 2311, Нэшвилл, шт. Теннесси, США.
E-mail: edward.cherney@Vanderbilt.Edu.

Cherney Edward — Edu Associate Professor of Ophthalmology Vanderbilt Eye Institute. Vanderbilt University. 2311 Pierce Avenue, Nashville, TN, 37232, USA.
E-mail: edward.cherney@Vanderbilt.