



КОЛОБОМА СОСУДИСТОЙ ОБОЛОЧКИ, ИМИТИРУЮЩАЯ УДВОЕНИЕ ЗРИТЕЛЬНОГО НЕРВА

© Ю. С. Астахов¹, Е. В. Бутин², Н. В. Морозова², В. О. Соколов², С. С. Флоренцева²

¹Кафедра офтальмологии с клиникой СПбГМУ им. акад. И. П. Павлова, Санкт-Петербург

²Диагностический центр № 7 (глазной) для взрослого и детского населения, Санкт-Петербург

✧ В статье описана колобома сосудистой оболочки глазного яблока, имитирующая удвоение диска зрительного нерва, и современные возможности инструментальных методов обследования, позволивших поставить диагноз. Колобома (греч. koloboma — недостающая часть, изъян) — это дефект тканей век, радужки, сосудистой оболочки или зрительного нерва. Колобома бывает врожденной или приобретенной. Типичная колобома хориоидеи локализуется в нижнем отделе глазного дна. Нередко она доходит до диска зрительного нерва, а иногда захватывает и его. Белый цвет дефекта обусловлен просвечиванием склеры, поскольку хориоидея в этом месте полностью отсутствует. Соответственно колобоме сосудистой оболочки сетчатка бывает недоразвита, а нередко отсутствует. Удвоенный диск зрительного нерва — при этой аномалии на глазном дне обнаруживается два диска зрительного нерва. Иногда оба они могут быть уменьшены в размерах и недоразвиты, но чаще недоразвит один из них, а второй выполняет свою функцию. Истинное удвоение ДЗН возникает при разделении зрительного нерва на 2 или более пучков. На наличие двойного зрительного нерва указывают два зрительных отверстия в одной орбите при рентгенологическом исследовании, два слепых пятна в поле зрения одного глаза, синхронная пульсация центральных артерий на обоих ДЗН. Ультразвуковое В-сканирование или ОКТ и МРТ могут подтвердить существование истинного удвоения зрительного нерва и диска. Псевдудвоение ДЗН также встречается очень редко и представляет собой хорошо очерченный дефект, находящийся рядом с нормальным ДЗН и имитирующий дополнительный ДЗН с примыкающим участком хориоретинальной атрофии.

✧ **Ключевые слова:** удвоение зрительного нерва; колобома сосудистой оболочки; колобома зрительного нерва.

В декабре 2012 года в Диагностический центр № 7 (глазной) для взрослого и детского населения, Санкт-Петербург, обратился пациент А., 1957 года рождения. Пациент жаловался на снижение зрения вблизи. Из анамнеза стало известно о наличии на глазном дне правого глаза «родинки». При осмотре: острота зрения OU = 1,0; внутриглазное давление составляло OD — 38 мм рт. ст. и OS — 30 мм рт. ст. по Маклакову. Пороговая и надпороговая периметрия поля зрения была выполнена на компьютерном периметре «Oculus» (рис. 1а, 1б, 1в). Биомикроскопия: передний отрезок без видимой патологии, факосклероз. Гониоскопия: радужно-роговичный угол широкий, видны все опознавательные знаки, пигментация средняя, смешанная. На глазном дне OD визуализировались «два диска» зрительного нерва приблизительно одинакового размера с четкими краями, формируя «восьмёрку» и имея два выходящих сосудистых пучка из двух «ДЗН». Первый «ДЗН» имел бледно-розовую окраску, экскавация диска 0,2, вокруг перипапиллярная атрофия; второй «ДЗН» — серого цвета с глу-

бокой экскавацией, экскавация диска — 0,8–0,9. Ко второму «ДЗН» примыкал участок атрофии пигментного эпителия с выраженной атрофией хориокапилляров. Калибр и состояние сосудов соответствовали возрасту. Офтальмоскопия дна OS выявила один ДЗН удовлетворительного питания, с четкими границами, экскавация диска 0,2. В макулярной области и по периферии OU — без очаговой патологии. Был поставлен диагноз: OU — о/у глаукома I С, OD — удвоение зрительного нерва. Была назначена медикаментозная терапия: ксалаком по 1-й капле в оба глаза и тусопт по 1-й капле в OD 2 раза в день. Через два дня внутриглазное давление составляло OD — 19 мм рт. ст. и OS — 17 мм рт. ст. по Маклакову.

Пациенту были выполнены семипольная фотография глазного дна (рис. 2),

На фундус камере выполнена семипольная биомикротография. Диагноз: удвоение ДЗН?, колобома ДЗН.

Учитывая данные пороговой и надпороговой периметрии, и несоответствие картины глазного

OCULUS Twinfield Name: A Eye: Right
 Version: 3.14r01 Date of birth: 13.05.1987 ID: Amb

Program: Glaucoma threshold Stimulus: Ill, white Pupil: — Date of exam.: 17.01.2013
 Area: 30-2 Background: 10 cd/m² (31.8 asb) Presentation time: 0.2 sec Time: 10:08:31
 Strategy: Fast threshold Correction: +1.5 DS 0 DC 0° Speed: Adaptive Age: 55
 Fixation: Central 0 dB: 3180 cd/m² (simulated) Abs.loss: 5
 Fixationcheck: 1/13 (92% correct) Rel.loss: 20
 False positive: 0/11 (100% correct)

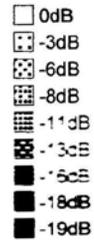
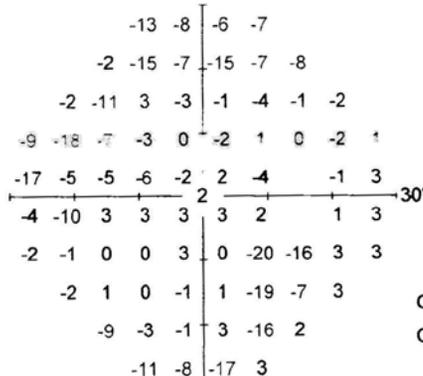
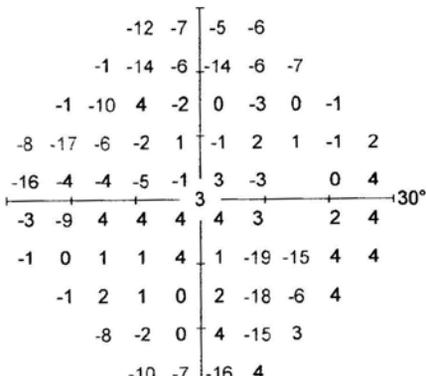
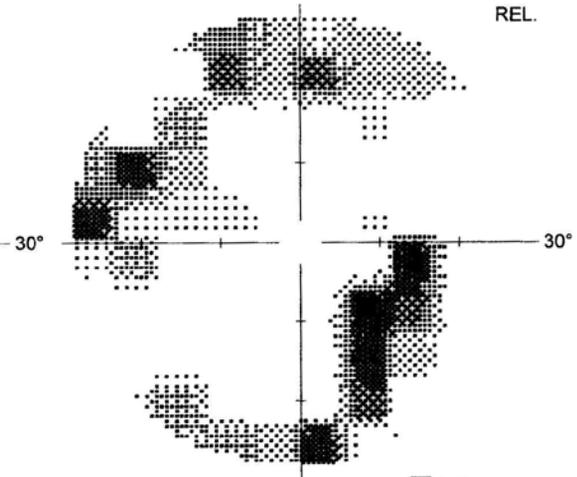
Presented dots: 341

Duration: 09:53

Re-Examination: No

FOV: 38

		13	19	21	19					
		25	13	21	13	21	19			
		25	17	32 (31)	27	29	23 (27)	27	25	
	17	<0	22	29 (25)	31	29	30 (31)	29	26	27
	<0	23	25	25	29	33	27	29	27	30
	23	18	33	34 (34)	34 (34)	33	<0	29	30	
	24	27	29	29 (31)	34	31	<0 (<0)	13	31	29
		25	27 (31)	29	29	31	<0 (26)	15	30	
			18	25	27	31	12	29		
			15	19	<0	29				



Glaucoma Asymmetric Test (GAT)
 Outside normal limits

MS: 24.67 (27.53)
 MD: 2.86
 RF: 0.96
 LV: 40.46
 SF: 2.96

■ P < 5%
 ■ P < 2%
 ■ P < 1%
 ■ P < 0.5%

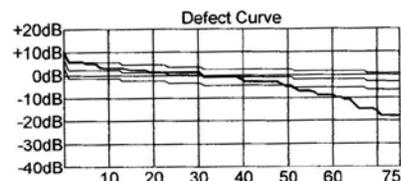
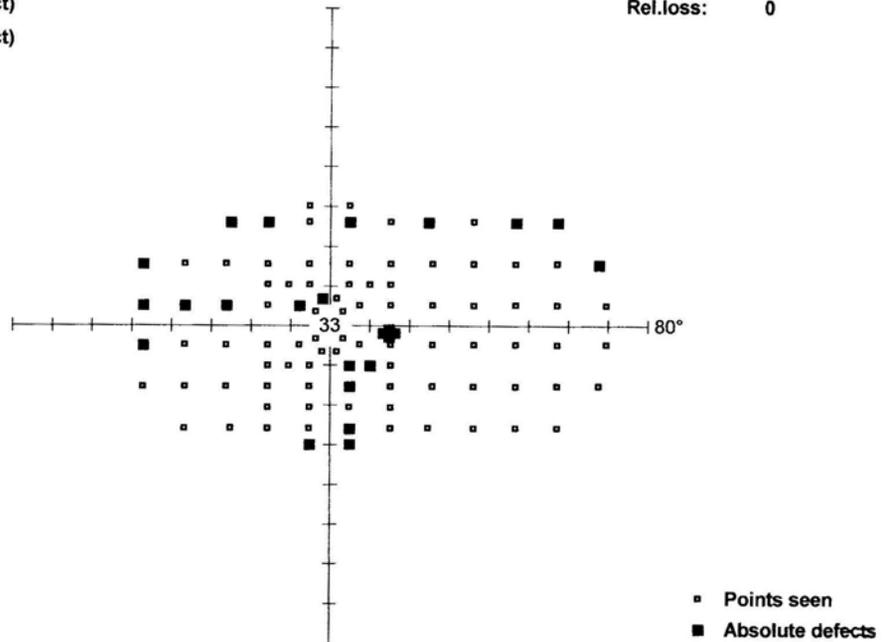


Рис. 1а. Надпороговая и пороговая периметрия

OCULUS Twinfield Name: A Eye: Right
 Version: 3.14r01 Date of birth: 13.03.1967 ID: Amb
 Program: Driver's license test Stimulus: Ill, white Pupil: --- Date of exam.: 21.01.2013
 Area: FeV-70 Background: 10 cd/m² (31.8 asb) Presentation time: 0.2 sec Time: 12:37:27
 Strategy: Supra threshold 2-zones Correction: No Speed: Adaptive Age: 55
 Fixation: Central Abs.loss: 24
 Fixationcheck: 0/8 (100% correct) Rel.loss: 0
 False positive: 0/9 (100% correct)
 Presented dots: 166
 Duration: 04:21
 Re-Examination: No
 FOV: 33



OCULUS Twinfield Name: A Eye: Left
 Version: 3.14r01 Date of birth: 13.03.1967 ID: Amb
 Program: Driver's license test Stimulus: Ill, white Pupil: --- Date of exam.: 21.01.2013
 Area: FeV-70 Background: 10 cd/m² (31.8 asb) Presentation time: 0.2 sec Time: 12:43:08
 Strategy: Supra threshold 2-zones Correction: No Speed: Adaptive Age: 55
 Fixation: Central Abs.loss: 3
 Fixationcheck: 0/6 (100% correct) Rel.loss: 0
 False positive: 0/7 (100% correct)
 Presented dots: 126
 Duration: 03:13
 Re-Examination: No
 FOV: 37

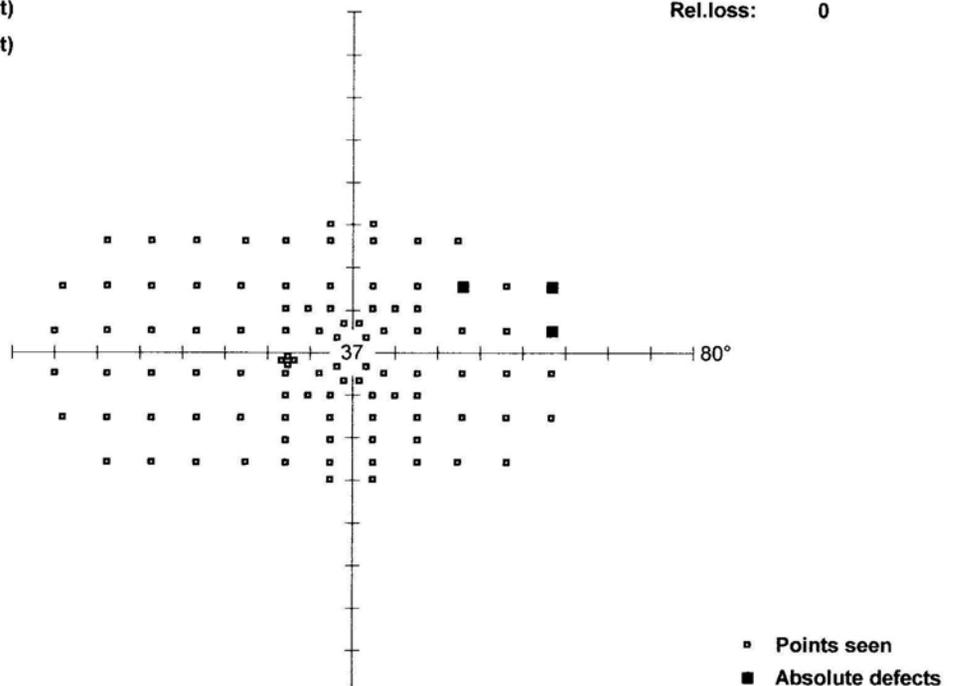


Рис. 1в. Надпороговая и пороговая периметрия

дна и полей зрения, были выполнены гейдльбергская ретиальная томография ДЗН (HRT-3 ДЗН (рис. 3)), ультразвуковое В-сканирование глазного яблока с картированием и оценкой кровотока (рис. 4).

По данным конфокальной сканирующей томографии ОД определяются два диска.

Первый ДЗН средний по площади. Отношение площади экскавации к площади ДЗН ОД = 0,29. Экскавация средняя по глубине. Общая площадь в пределах нормы, объем нейроретинального пояска снижен. Средняя толщина слоя нейроретинальных волокон снижена.

Второй ДЗН — большой по площади. Отношение площади экскавации к площади ДЗНОД = 0,83. Экскавация глубокая. Общая площадь и объем нейроретинального пояска снижены. Средняя толщина нейроретинальных волокон снижена.

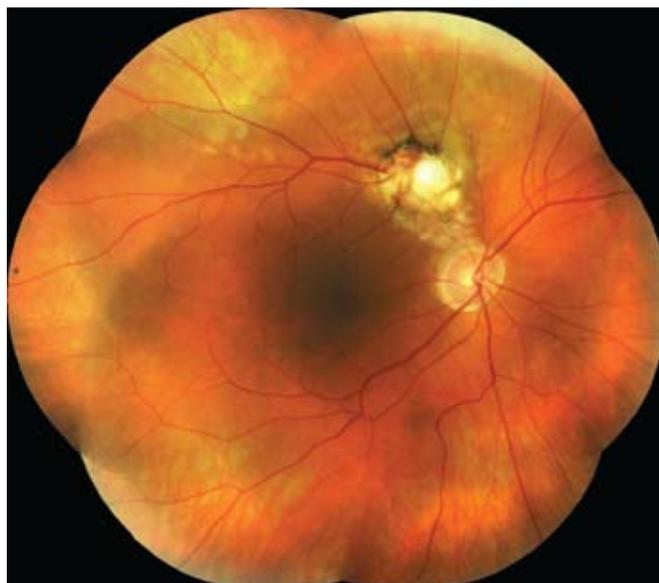


Рис. 2. Семипольная фотография глазного дна

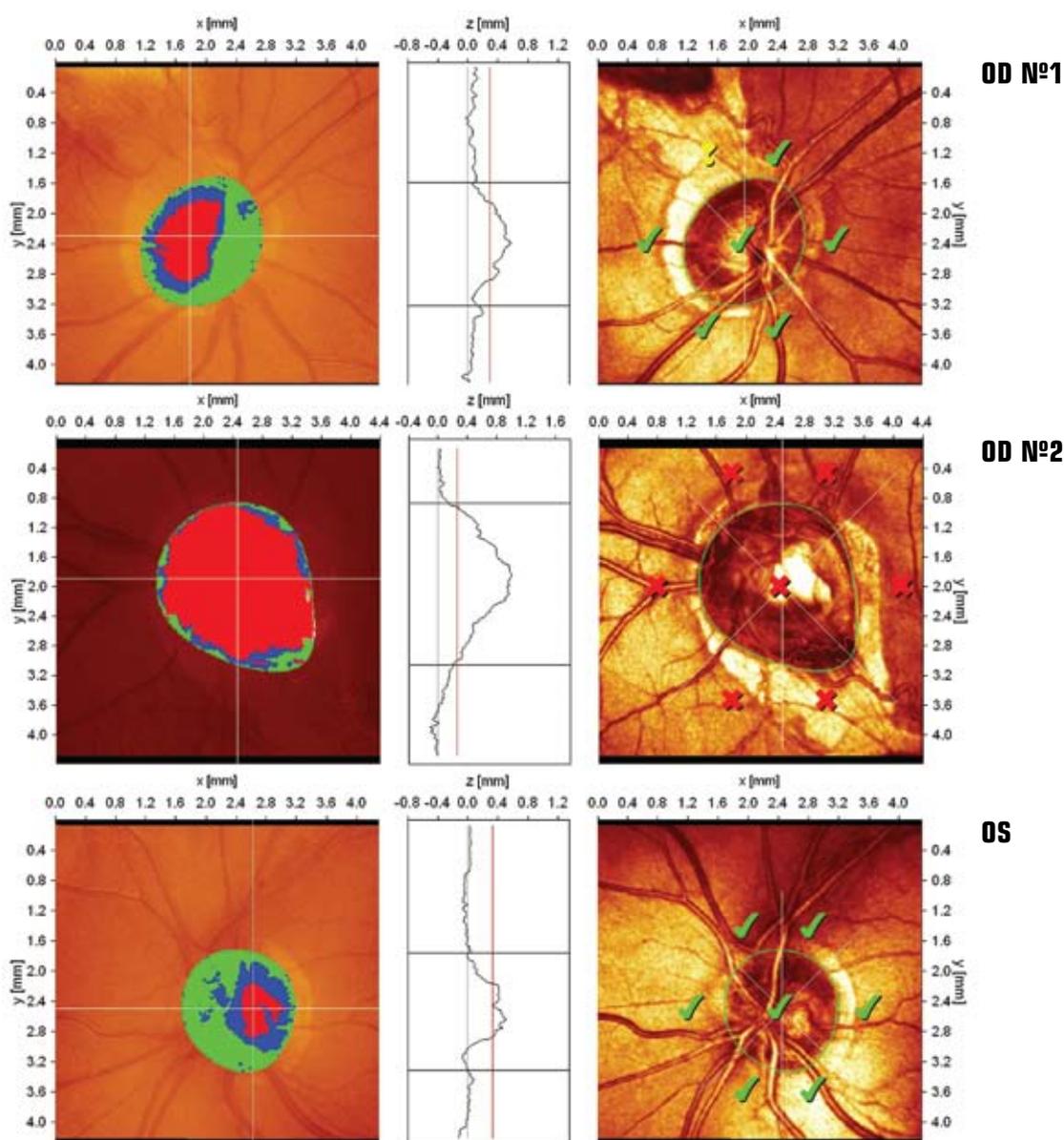


Рис. 3. HRT-3 ДЗН

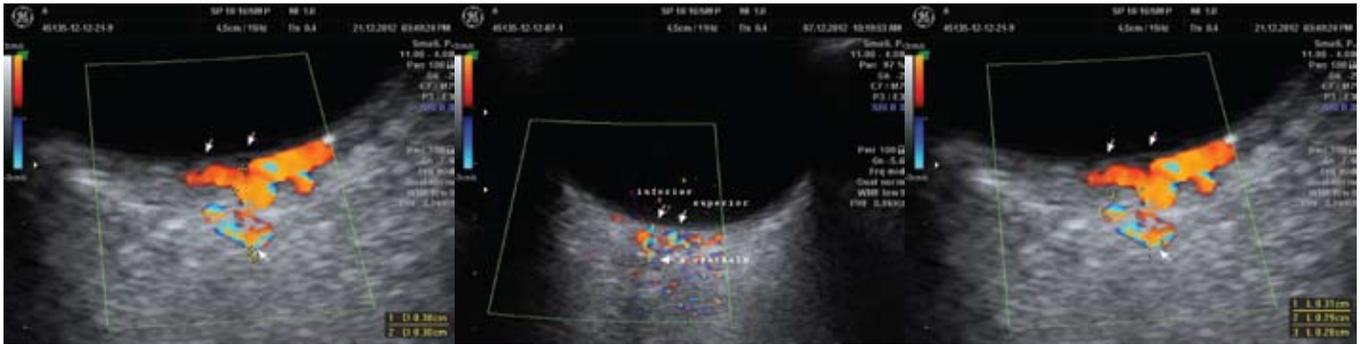


Рис. 4. Ультразвуковое В-сканирование глазного яблока

OS-ДЗН средний по площади. Отношение площади экскавации к площади ДЗН = 0,83.

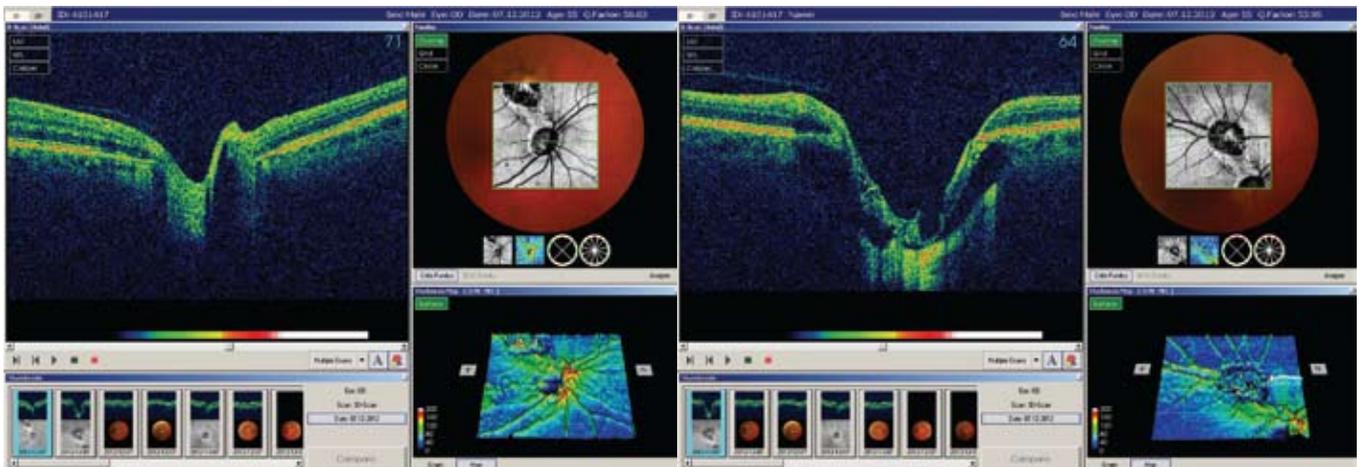
Ультразвуковое В-сканирование глазного яблока с цветовым картированием кровотока заднего полюса выявляет удвоение сосудистого пучка. Определяется бифуркация центральной артерии сетчатки и центральной вены сетчатки на расстоянии 3,0 мм от заднего полюса глазного яблока. Дупликация канала зрительного нерва не визуализировалась из-за экранирования периневральными пространствами.

Учитывая данные обследования, для уточнения диагноза, была выполнена оптическая когерентная

томография зрительных нервов и нейроретинальных волокон (рис. 5).

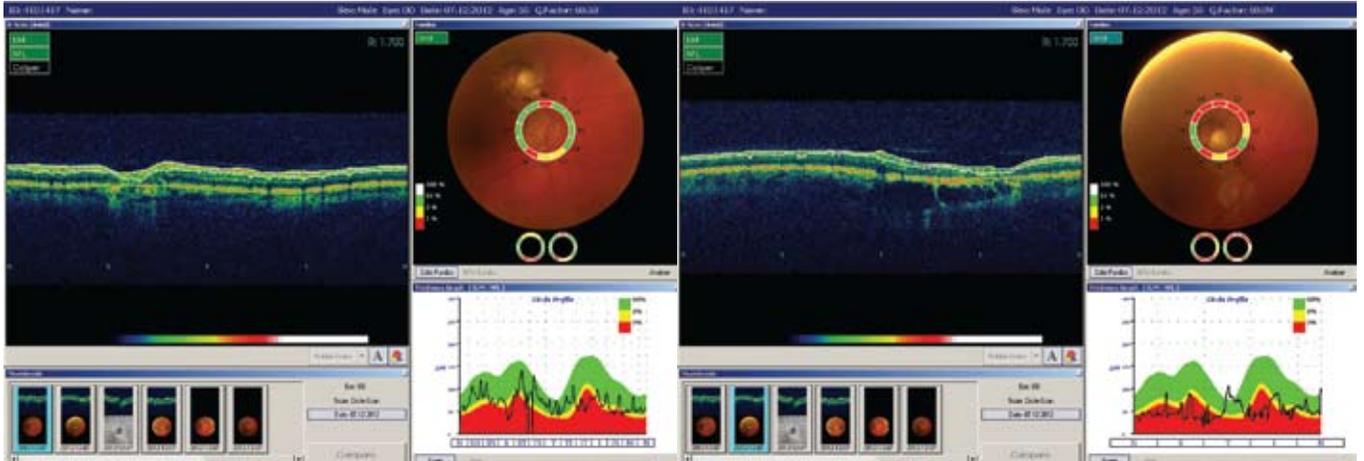
По данным 3D сканирования ДЗН (OD) рельеф и площадь экскавации ДЗН без патологии. Имеется снижение толщины ретинальных нервных волокон в нижне- и верхневисочных отделах.

В верхневисочном отделе, над диском зрительного нерва, определяется обширная округлая область глубокой элевации со значительным истончением нейро-сенсорной ретины, отсутствием пигментного эпителия и хориоидеи. Дно очага представляет собой склеру, что подтверждается обширной зоной гиперрефлективности



Оптический срез ДЗН

Оптический срез колобомы сетчатки и сосудистой оболочки



Истончение слоя нервных волокон, очаг отсутствия сосудистой оболочки

Рис. 5. ОСТ диска зрительного нерва и нейроретинальных волокон

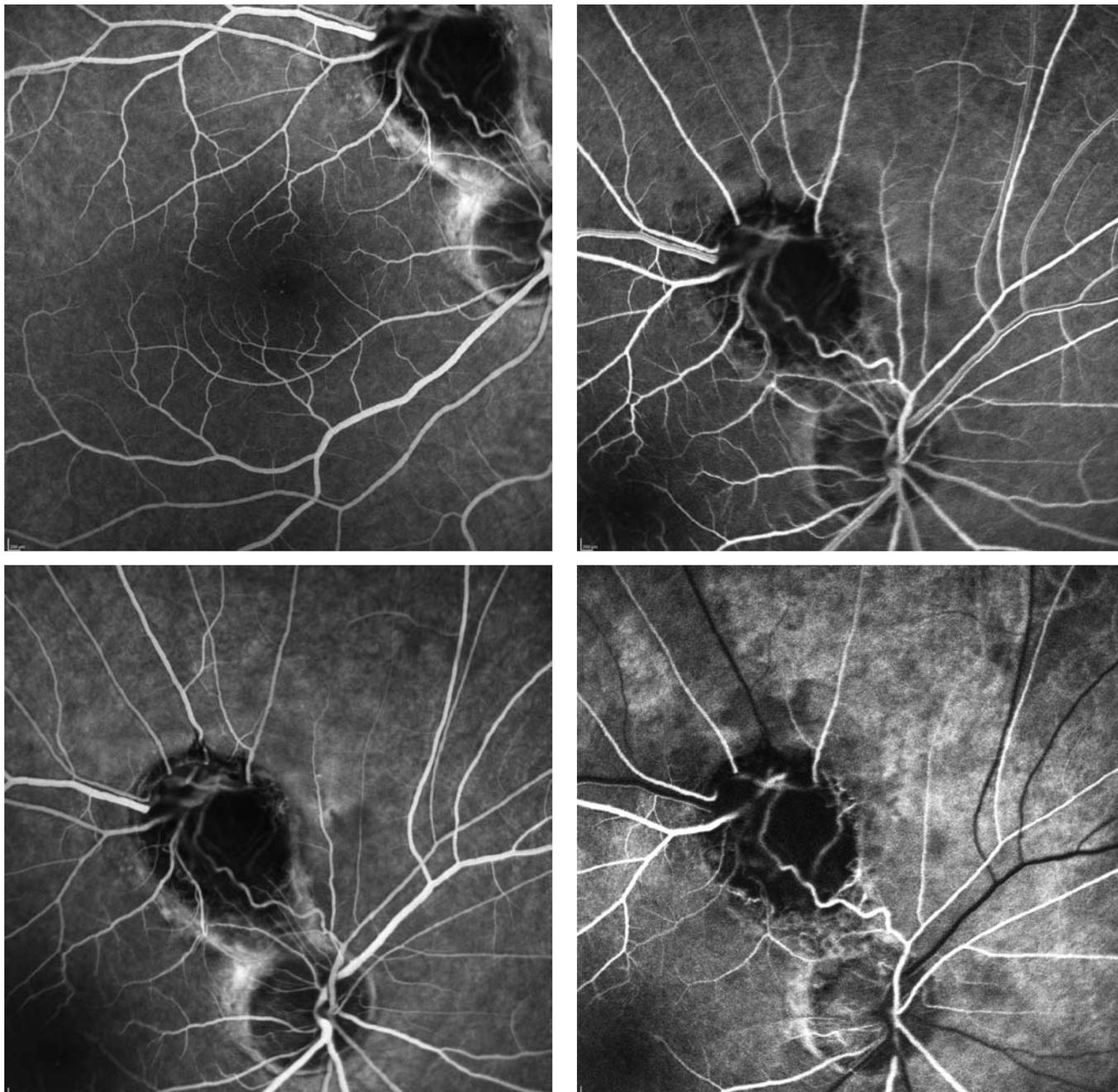


Рис. 6. Флюоресцентная ангиография (ФАГ)

отраженного сигнала. Полученные данные характерны для колобомы сетчатки и сосудистой оболочки.

Данные исследований были противоречивы, чтобы подтвердить диагноз «Колобома сосудистой» была выполнена флюоресцентная ангиография (рис. 6).

Ретинальное русло проходимо в полном объёме. Верхне-височная ветвь ЦАС проходит по дну колобомы, отдавая несколько ветвей, которые находятся в толще глиальной ткани и плохо заметны из-за большой глубины образования (далеко от плоскости сканирования). Верхне-височная ветвь идёт отдельным стволом и формирует верхне-височную аркаду. Содержимое колобомы блокирует фоновую флюоресценцию на протяжении всего исследования. Характерная для

невральной ткани диска зрительного нерва архитектура микрососудистого русла не прослеживается.

Учитывая все полученные данные, для уточнения диагноза была выполнена МРТ орбит с высоким разрешением и жироподавлением. Патологии орбит и удвоения зрительного нерва не выявлено. Ход зрительного нерва не изменен. После исследований пациенту поставлен диагноз: о/у глаукома 1 а под медикаментами ОУ, ОД колобома сосудистой, имитирующая удвоение зрительного нерва.

Данная публикация интересна тем, что колобома сосудистой оболочки, имитирующая ДЗН встречается редко. Колобома сосудистой оболочки, как правило, протекает благоприятно. Основная дифференци-

альная диагностика должна проводиться с истинным удвоением ДЗН и псевдудвоение ДЗН. Данная патология не требует никакого лечения.

Показана возможность современных офтальмологических инструментальных методов исследования глаз.

СПИСОК ЛИТЕРАТУРЫ

1. *Алябьева Ж. Ю.* Новые горизонты сканирующей лазерной офтальмоскопии // Клинич. офтальмология. 2005. — Т. 6, № 1. — С. 7–9.
2. *Астахов Ю. С., Акопов Е. Л.* Гейдельбергский ретинальный томограф HRT II: новые возможности в оценке состояния структур глазного дна // СПб. тез. «Совр. методы лучевой диагн. в офтальмологии». — М., 2004. — С. 28–30.
3. *Дадацкая П. С., Балашевич Л. И.* Удвоение диска зрительного нерва: истинное или псевдо // Современные технологии лечения витреоретинальной патологии — 2012 / Ред. проф. Б. Э. Малюгина. — 69 с.
4. *Кански Д. Д.* Клиническая офтальмология: систематизированный подход. — М.: Логосфера. — 2006. — 422 с.
5. *Кацнельсон Л. А., Лысенко В. С., Балишанская Т. И.* Клинический атлас патологии глазного дна, 3-е изд., стер. — М.: ГЭОТАР-МЕД. — 2004. — 152 с.
6. Schiefer U., Wilhelm H., Hart W. Clinical Neuro-Ophthalmology // A Practical Guide. — 2007. — P. 662–663.

THE COLOBOMA OF THE CHOROID SIMULATING OPTIC NERVE DUPLICATION

Astakhov Yu. S., Butin Ye. V., Morozova N. V., Sokolov V. O., Florentseva S. S.

✧ **Summary.** In the article, a coloboma of the choroid is described simulating optic disc duplication as

well as modern possibilities of instrumental work-up methods, which allowed to make a diagnosis. A coloboma (from the Greek koloboma, meaning defect) — is a defect of lid tissues, iris, choroid or optic nerve. A coloboma may be congenital or acquired. A typical coloboma of the choroid is localized in the lower part of the eye fundus. At times, it comes down to the optic disc, and sometimes involves it as well. The white color of the defect is due to the show-through of the sclera, because the choroid here is completely absent. Corresponding to the coloboma of the choroid, the retina is hypoplastic or absent at times. An optic disc duplication — at this anomaly there are two optic discs on the eye fundus. Sometimes, both may be phthical and hypoplastic, but more often one of them is hypoplastic, and the second one is performing its function. A true optic disc duplication comes out of the optic nerve partition into 2 or more fascicles. The duplicated optic nerve is pointed out by two optic foramina in one orbit by radiographic analysis, two blind spots in the visual field of one eye, simultaneous central retinal artery pulsation on both optic discs. Ultrasonic B-scanning or OCT and MRI may confirm the existence of a true optic nerve and optic disc duplication. A pseudo-duplication of the optic disc is also very rare and represents a well delineated defect, close to the normal optic disc and simulating an ancillary optic disc with an adjoining area of chorioretinal atrophy.

✧ **Key words:** optic nerve duplication; coloboma of the choroid; optic nerve coloboma.

Сведения об авторах:

Астахов Юрий Сергеевич — д. м. н., профессор, заведующий кафедрой офтальмологии СПбГМУ им. акад. И. П. Павлова. 197022, Санкт-Петербург, ул. Льва Толстого, 6–8, корпус 16. E-mail: astakhov@spmu.rssi.ru.

Бутин Евгений Владимирович — к. м. н., заведующий отделением специальных методов исследований СПб ГБУЗ ДЦ №7 (глазной) для взрослого и детского населения. 192028, Санкт-Петербург, ул. Моховая, 38. E-mail: 6385580@gmail.ru.

Морозова Наталья Владимировна — к. м. н., заместитель главного врача по медицинской части. Диагностический центр № 7 (глазной) для взрослого и детского населения. 191028, Санкт-Петербург, Моховая ул., д. 38. E-mail: morozova_dc@mail.ru.

Соколов Виталий Олегович — к. м. н., главный врач. Диагностический центр № 7 (глазной) для взрослого и детского населения. 191028, Санкт-Петербург, Моховая ул., д. 38. E-mail: tavvos50@rambler.ru.

Флоренцева Светлана Сергеевна — врач-офтальмолог, Диагностический центр № 7 (глазной) для взрослого и детского населения. 191028, Санкт-Петербург, Моховая ул., д. 38, E-mail: floroehka1970@mail.ru.

Astakhov Yuriy Sergeevich — MD, professor, head of the department. Department of Ophthalmology of the I. P. Pavlov State Medical University. 197022, Saint-Petersburg, Lev Tolstoy St., 6–8, building 16. E-mail: astakhov@spmu.rssi.ru.

Butin Evgeniy Vladimirovich — MD, PhD, head of special examination department. Diagnostic center № 7 (ophthalmological) for adults and children. 191028, St. Petersburg, Mokhovaya str., 38. E-mail: 6385580@gmail.ru.

Morozova Natalia Vladimirovna — candidate of medical science, deputy head of the center, Diagnostic center № 7 (ophthalmological) for adults and children, 191028, St. Petersburg, Mokhovaya str., 38. E-mail: morozova_dc@mail.ru.

Sokolov Vitaly Olegovich — candidate of medical science, ophthalmologist, head of the center. Diagnostic center № 7 (ophthalmological) for adults and children, 191028, St. Petersburg, Mokhovaya str., 38. E-mail: tavvos50@rambler.ru.

Florentseva Svetlana Sergeevna — ophthalmologist, Diagnostic center № 7 (ophthalmological) for adults and children, 191028, St. Petersburg, Mokhovaya str., 38. E-mail: floroehka1970@mail.ru.